



ARTIGO DE REVISÃO

Different clinical presentation of intralabyrinthine schwannomas – a systematic review[☆]



Thaís Gomes Abrahão Elias, Adriana Perez Neto, Ana Tereza Silveira Zica, Marcos Luiz Antunes* e Norma de Oliveira Penido

Universidade Federal de São Paulo (Unifesp), Departamento de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço, São Paulo, SP, Brasil

Recebido em 31 de janeiro de 2018; aceito em 17 de maio de 2018

KEYWORDS

Schwannoma;
Neuroma;
Neurilemmoma;
Intralabyrinthine schwannoma

Abstract

Introduction: Intralabyrinthine schwannoma is a rare, benign tumor that affects the most terminal portions of the vestibular and cochlear nerves. This tumor can be classified into 10 subtypes, according to its inner ear location.

Objective: To carry out a comprehensive review of the most frequent auditory manifestations secondary to the intralabyrinthine schwannoma, describing the possible underlying pathophysiological mechanisms.

Methods: Systematic review of the literature until October 2017 using the PubMed, Web of Science and Scopus databases. The inclusion criteria were clinical manifestations of the intralabyrinthine schwannoma. Three researchers independently assessed the articles and extracted relevant information. The description of a case of an intravestibular subtype intralabyrinthine schwannoma with multiple forms of clinical presentations was used as an example.

Results: Twenty-seven studies met our inclusion criteria. The most common intralabyrinthine schwannoma subtype was the intracochlear, followed by the intravestibular type. All the cases demonstrated hearing loss, usually progressive hearing loss.

Conclusion: The diagnosis of intralabyrinthine schwannomas is based on high-resolution magnetic resonance imaging and should be included in the differential diagnosis of patients with vestibulocochlear complaints. Although there are approximately 600 cases in the literature, we still lack a detailed description of the clinical evolution of the patients, correlating it with MRI findings of temporal bones and tumor subtype.

© 2018 Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial. Published by Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY license (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

DOI se refere ao artigo: <https://doi.org/10.1016/j.bjorl.2018.05.007>

[☆] Como citar este artigo: Elias TG, Perez Neto A, Zica AT, Antunes ML, Penido NO. Different clinical presentation of intralabyrinthine schwannomas – a systematic review. Braz J Otorhinolaryngol. 2019;85:111–20.

* Autor para correspondência.

E-mail: mantunes@uol.com.br (M.L. Antunes).

A revisão por pares é da responsabilidade da Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial.

PALAVRAS-CHAVE

Schwannoma;
Neuroma;
Neurilemoma;
Schwannoma
intralabiríntico

Diferentes apresentações clínicas do schwannoma intralabiríntico – uma revisão sistemática**Resumo**

Introdução: Schwannoma intralabiríntico é um tumor benigno, raro, que afeta as porções mais terminais dos nervos vestibular e coclear. Este tumor pode ser classificado, de acordo com sua localização na orelha interna, em 10 subtipos.

Objetivo: Realizar uma revisão abrangente das manifestações auditivas mais frequentes secundárias ao schwannoma intralabiríntico e descrever os possíveis mecanismos fisiopatológicos subjacentes.

Método: Revisão sistemática da literatura até outubro de 2017 nas bases de dados PubMed, Web of Science e Scopus. O critério de inclusão foi manifestações clínicas do schwannoma intralabiríntico. Três pesquisadores avaliaram de forma independente os artigos e extraíram informações relevantes. Exemplificamos com a descrição de um caso de schwannoma intralabiríntico subtipo intravestibular com múltiplas formas de apresentações clínicas.

Resultados: Vinte sete estudos contemplaram nossos critérios de inclusão. O subtipo do schwannoma intralabiríntico mais comum encontrado foi o intracoclear, seguido pelo intravestibular. Todos os casos apresentaram alteração auditiva, normalmente perda auditiva progressiva.

Conclusão: O diagnóstico de schwannomas intralabirínticos baseia-se em exames de ressonância magnética de alta resolução e deve ser incluído no diagnóstico diferencial de pacientes com queixas vestibulococleares. Apesar de termos aproximadamente 600 casos na literatura, ainda nos falta descrição detalhada da evolução clínica dos pacientes em correlação com achados na ressonância magnética de ossos temporais e o subtipo tumoral.

© 2018 Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

Introdução

Schwannoma intralabiríntico é um tumor benigno, raro, que afeta as porções mais terminais dos nervos vestibular e coclear. Pode localizar-se no vestíbulo, cóclea ou canais semicirculares.¹ Os pacientes normalmente apresentam sintomas inespecíficos, inclusive perda auditiva, zumbido e vertigem.² Dentre os sintomas resultantes, o mais frequente é a perda auditiva, acomete 95% dos pacientes. Na maioria das vezes essa perda é lenta e progressiva, pode, no entanto, ser súbita ou flutuante. Sintomas menos frequentes incluem zumbido (51%), desequilíbrio (35%), vertigem (22%) e plenitude aural (2%), que podem estar presentes de forma isolada ou combinada.^{3,4}

Em 1972, Karlan et al.⁵ relataram os primeiros achados intraoperatórios de schwannoma intralabiríntico, achados que foram complementados em 1979 com a descrição histopatológica de um osso temporal de um paciente com a mesma lesão.⁶ Porém, apenas a partir de 1987 foram publicados estudos que ressaltaram a importância da ressonância magnética (RM) no diagnóstico dessa doença.⁷ Atualmente, o exame considerado padrão-ouro para diagnóstico de schwannoma intralabiríntico é a RM de ossos temporais, que pode evidenciar realce do tumor nas imagens em T1 pós-gadolíneo e falha de preenchimento nas imagens em T2.^{5,6}

O schwannoma intralabiríntico pode ser classificado de acordo com sua localização na orelha interna. Inicialmente, foram identificados sete subtipos por Kennedy et al. Posteriormente, em 2013, Van Abel et al., com o objetivo de adotar nomenclatura mais específica quanto à localização do tumor, acrescentaram mais três subtipos (tabela 1).^{7,8} Ainda existem controvérsias sobre qual subtipo do schwannoma

Tabela 1 Sistema de Classificação de Kennedy modificado⁷

Subtipos de schwannoma	Localização
Intravestibular	Vestíbulo e/ou CSC
Intracoclear	Cóclea
Intravestibulococlear	Vestíbulo e/ou CSC + cóclea
Transmodiolar	Cóclea + MAI
Transmacular	Vestíbulo e/ou CSC + MAI
Transótico	Vestíbulo e/ou CSC + Cóclea + MAI +
Orelha média	
Timpanolabiríntico	Vestíbulo e/ou CSC + cóclea + Orelha média
Translabiríntico	Vestíbulo e/ou CSC + cóclea + MAI
Envolve o APC	APC ± Cóclea ± vestibulo e/ou CSC ± MAI ± Orelha média
Não especificado	± Cóclea ± vestibulo e/ou CSC

APC, ângulo ponto cerebelar; CSC, canais semicirculares; MAI, meato acústico interno.

intralabiríntico seria o mais comum; no entanto, a maioria dos estudos afirma que a localização intracoclear é a mais frequentemente encontrada, os canais semicirculares são mais raramente envolvidos.⁹

Para o nosso conhecimento, nenhum estudo prévio analisou criticamente as características da perda auditiva

Tabela 2 Estratégia de busca

Base de dados	Estratégia de busca	Artigos
Pubmed	<i>(Neurilemmoma or Neuroma or Schwannoma) and (Intralabyrinthine)</i>	100
Web of Science	<i>(Neurilemmoma or Neuroma or Schwannoma) and (Intralabyrinthine)</i>	113
Scopus	<i>(Neurilemmoma or Neuroma or Schwannoma) and (Intralabyrinthine)</i>	117

secundária ao schwannoma intralabiríntico e sua relação com o subtipo da lesão. Assim, o objetivo deste trabalho é fazer uma revisão abrangente das manifestações auditivas mais frequentes secundárias a schwannoma intralabiríntico, e descrever os possíveis mecanismos fisiopatológicos subjacentes. Paralelamente, relatamos o caso de um paciente com perda auditiva secundária ao schwannoma intralabiríntico subtipo intravestibular.

Métodos

Revisão sistemática

Fizemos revisão sistemática nos bancos de dados Pubmed, Web of Science e Scopus até outubro de 2017. Foram usados

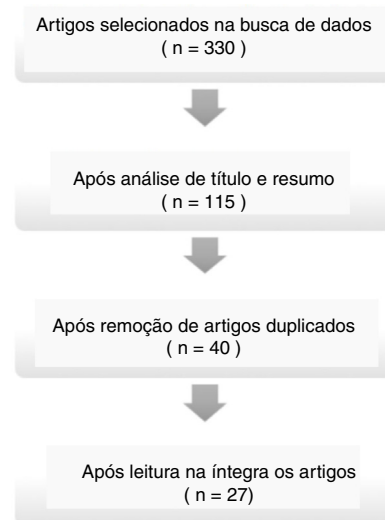


Figura 1 Fluxograma que demonstra o processo de seleção dos artigos.

os seguintes descritores, indicados pelo DeCS, na língua portuguesa (Schwannoma, Neurilemoma, Neuroma) e na língua inglesa (Schwannoma, Neurilemmoma, Neuroma). As estratégias de busca para as diversas bases encontram-se na [tabela 2](#).

Tabela 3 Principais subtipos dos schwannomas intralabirínticos

Autor	Ano	N	Localização
Gosselin et al.	2015	66	50,9% Intracoclear 38,2% Intravestibular 10,9% Intravestibulococlear
Dubernard et al.	2014	110	50% Intracoclear 19,2% Intravestibular 14,5% Transmodiolar 11,8% Intravestibulococlear 2,7% Transmacular
Van Abel et al.	2013	234	1,8% Timpanolabiríntico 51% Intracoclear 29% Intravestibular 9% Intravestibulococlear 5% Transmodiolar 1% Transmacular 1% Translabiríntico
Salzman et al.	2012	45	31,11% Intracoclear 28,88% Transmodiolar 15,55% Intravestibular 11,11% Intravestibulococlear 8,88% Transmacular
Tieleman et al.	2008	52	4,47% Transótico 80,7% Intracoclear 13,5% Intravestibular 5,8% Intravestibulococlear
Kennedy et al.	2004	28	32% Intracoclear 21% Intravestibular 32% Transmodiolar 11% Transmacular 4% Transótico

Usaram-se como critérios de inclusão estudos que descreviam manifestações clínicas do schwannoma intralabiríntico, independentemente de seu subtipo. Inicialmente, o título e o resumo em inglês foram lidos e os estudos que obedeciam aos critérios de inclusão foram lidos na íntegra.

Três pesquisadores avaliaram de forma independente os artigos e extraíram informações relevantes e discrepâncias foram resolvidas por consenso. De forma complementar, exemplificamos os achados da revisão de literatura com

a descrição clínica de um caso de schwannoma intralabiríntico (subtipo intravestibular) com múltiplas formas de apresentação clínica.

Resultados

Descrição das buscas sistematizadas na literatura

A busca por artigos nas bases de dados identificou 330 artigos, dentre os quais 27 foram incluídos nesta revisão (fig. 1).

Tabela 4 Principais manifestações dos schwannomas intralabirínticos

Autor	Ano	N	Quadro clínico
Plontke et al.	2017	12	100% Perda auditiva
Covelli et al.	2017	1	Flutuação auditiva e vertigem
Fukushima et al.	2017	1	Perda auditiva súbita
Plontke et al.	2017	1	Perda auditiva súbita
Sabatino et al.	2017	1	Perda auditiva rapidamente progressiva e vertigem
Jerin et al.	2016	5	40% perda auditiva progressiva 40% perda auditiva súbita 20% vertigem
Shupak et al.	2016	7	95% perda auditiva progressiva
Gosselin et al.	2015	66	Não há descrição do caso clínico
Lee et al.	2015	1	Perda auditiva súbita e vertigem
Dubernard et al.	2014	110	94,5% perda auditiva progressiva 59,1% vertigem
Bittencourt et al.	2014	1	Flutuação auditiva e tinnitus
Kim et al.	2013	1	Perda auditiva súbita
Schutt et al.	2013	1	Flutuação auditiva plenitude auricular e vertigem
Van Abel et al.	2013	234	84% perda auditiva progressiva 3% flutuação auditiva 43% vertigem
Salzman et al.	2012	45	60% perda auditiva progressiva 31,11% perda auditiva súbita 8,89% flutuação auditiva 35,56% vertigem
Gordts et al.	2011	1	Flutuação auditiva e tinnitus
Magliulo et al.	2009	1	Perda auditiva súbita e vertigem
Brozek-Madry et al.	2009	1	Perda auditiva súbita e vertigem
Tieleman et al.	2008	52	83,67% perda auditiva progressiva 14,28% perda auditiva súbita 19,23% vertigem
Jia et al.	2008	4	75% perda auditiva progressiva 25% perda auditiva súbita 75% vertigem
Nishimura et al.	2008	1	Perda auditiva súbita e tinnitus
Lella et al.	2007	7	71,42% perda auditiva progressiva 28,5% perda auditiva súbita 57,14% vertigem
Kennedy et al.	2004	28	61% perda auditiva progressiva 32% perda auditiva súbita 7% flutuação auditiva 71% tinnitus 29% vertigem
Green et al.	1999	4	75% perda auditiva progressiva 25% perda auditiva súbita 75% vertigem
Deux et al.	1998	3	Perda auditiva progressiva, tinnitus e vertigem
Weed et al.	1994	1	Perda auditiva progressiva e tinnitus
De Lozier et al.	1979	2	Perda auditiva progressiva e vertigem

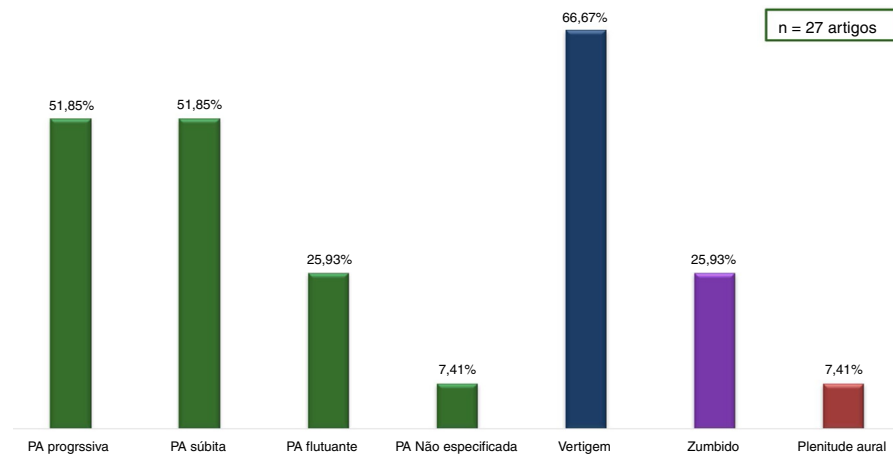


Figura 2 Principais manifestações dos schwannomas intralabirínticos nos 27 artigos.

De acordo com a classificação do *Oxford Centre for Evidence-Based Medicine* sobre os níveis de evidência científica dos 27 artigos lidos na íntegra, cinco eram revisão sistemática (com homogeneidade) de estudos de coorte (nível 2 A), um de observação de resultados terapêuticos, estudo ecológico (nível 2 C), e 21 relatos de caso (nível 4).

Em relação à principal localização do tumor, houve consenso entre os estudos de que o subtipo intracoclear é o

mais frequente. Na sequência, o mais frequente foi o intravestibular em todos os estudos, à exceção do publicado por Salzman et al., que encontrou o subtipo transmodiolar como segundo mais frequente (tabela 3).

Quanto ao quadro clínico dos pacientes, as principais manifestações clínicas estão expressas na tabela 4 e figura 2. Tem-se relato da conduta tomada em 486 pacientes. Em 276 pacientes (56%) optou-se por seguimento clínico com

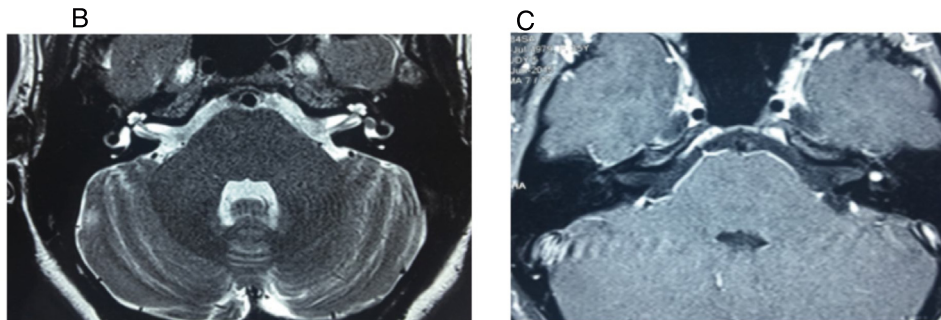
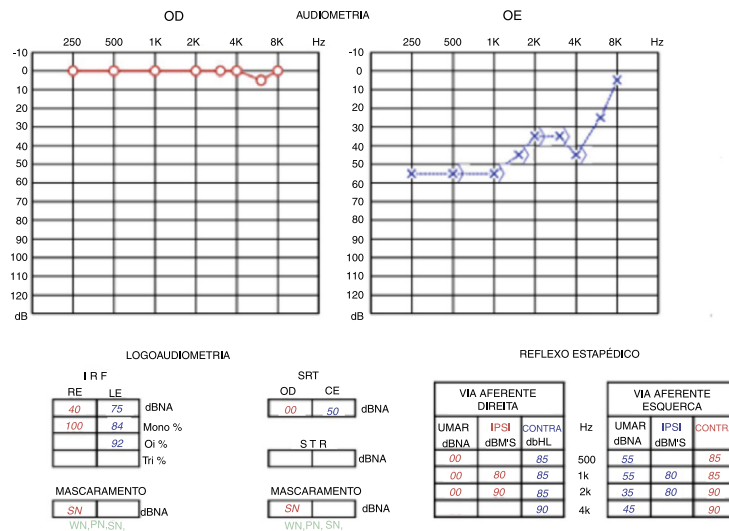


Figura 3 A) Audiometria que evidencia perda neurossensorial moderada em orelha esquerda. B) RM de ossos temporais T2, corte axial, com hipossinal em vestibulo esquerdo. C) RM de ossos temporais, corte axial, T1 com contraste, lesão hipercaptante, em vestibulo esquerdo.

RM de forma seriada. Em 210 (44%) pacientes, optou-se pelo tratamento cirúrgico, por tratar-se, na maioria das vezes, de pacientes com perda de audição profunda e crescimento tumoral evidenciado em exame de imagem e/ou vertigem incapacitante sem melhoria com tratamento clínico. Dentre os 210 pacientes submetidos ao tratamento cirúrgico, há relato sobre cirurgia de implante coclear simultaneamente ou sequencialmente à exérese do tumor em 11 pacientes.

Descrição da apresentação de um caso de schwannoma intralabiríntico intravestibular segundo a classificação de Kennedy modificada⁷

Paciente do sexo feminino, 38 anos, comparece em consulta ambulatorial com otorrinolaringologista por quadro de tontura tipo instabilidade havia três anos. Refere que cada episódio tinha duração fugaz (alguns segundos), sem quaisquer fatores desencadeantes ou de melhoria ou pioria dos sintomas. Os quadros eram de pequena intensidade, não atrapalhavam o desempenho de atividades do dia a dia. Após algumas semanas do início do quadro, a tontura se tornou rotatória, foi desencadeada por movimentação cefálica para esquerda. Essa tontura de nova característica tinha duração de minutos e também cessava espontaneamente. Quando perguntada, negou cefaleia, sintomas visuais ou auditivos

associados à tontura. Também negou comorbidades ou ingestão contínua de medicamentos para qualquer doença.

O exame físico geral, a avaliação otorrinolaringológica e os testes neurológicos não evidenciaram alterações, assim como avaliação auditiva (audiometria e imitanciometria). A paciente também foi submetida a videoeletro-otagmografia, que demonstrou hipofunção à esquerda na prova calórica. Considerando os resultados do exame físico, audiométrico e de função vestibular, introduziu-se terapia com β -histina, cuja dose foi aumentada gradativamente nos primeiros 60 dias até atingir a dose máxima recomendada (216 mg/dia), além de meclizina. Porém, a paciente não apresentou melhoria com o uso das medicações.

Quatro meses após a consulta inicial, a paciente percebeu pioria na frequência e intensidade da tontura rotatória quando exposta a sons específicos, como alarmes e sirenes; a tontura cessava tão logo o som causador da tontura era interrompido. Seis meses após o início do quadro, percebeu também plenitude auricular em orelha esquerda associada à tinnitus tipo chiado, além de dificuldade de compreensão de sons nessa orelha.

Tais sintomas (plenitude, tinnitus e alterações de compreensão) eram flutuantes, com momentos de pioria e melhoria espontânea – nos momentos de pioria e melhoria também pioria da tontura rotatória. Considerando a pioria dos sintomas, paciente fez novas audiometrias seriadas, que evidenciaram flutuação dos limiares auditivos compatíveis com a pioria clínica. Solicitou-se, então,

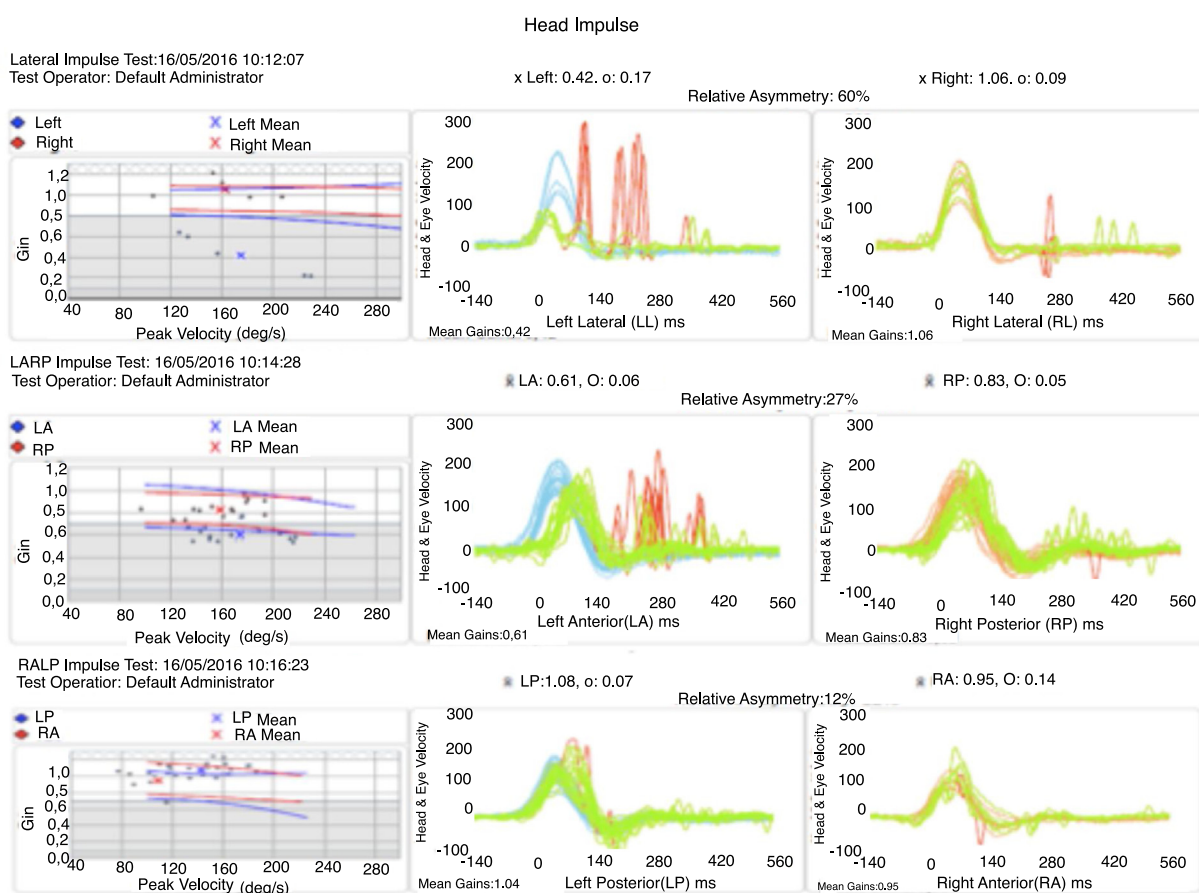


Figura 4 Teste do impulso cefálico que evidencia hipofunção de função vestibular à esquerda.

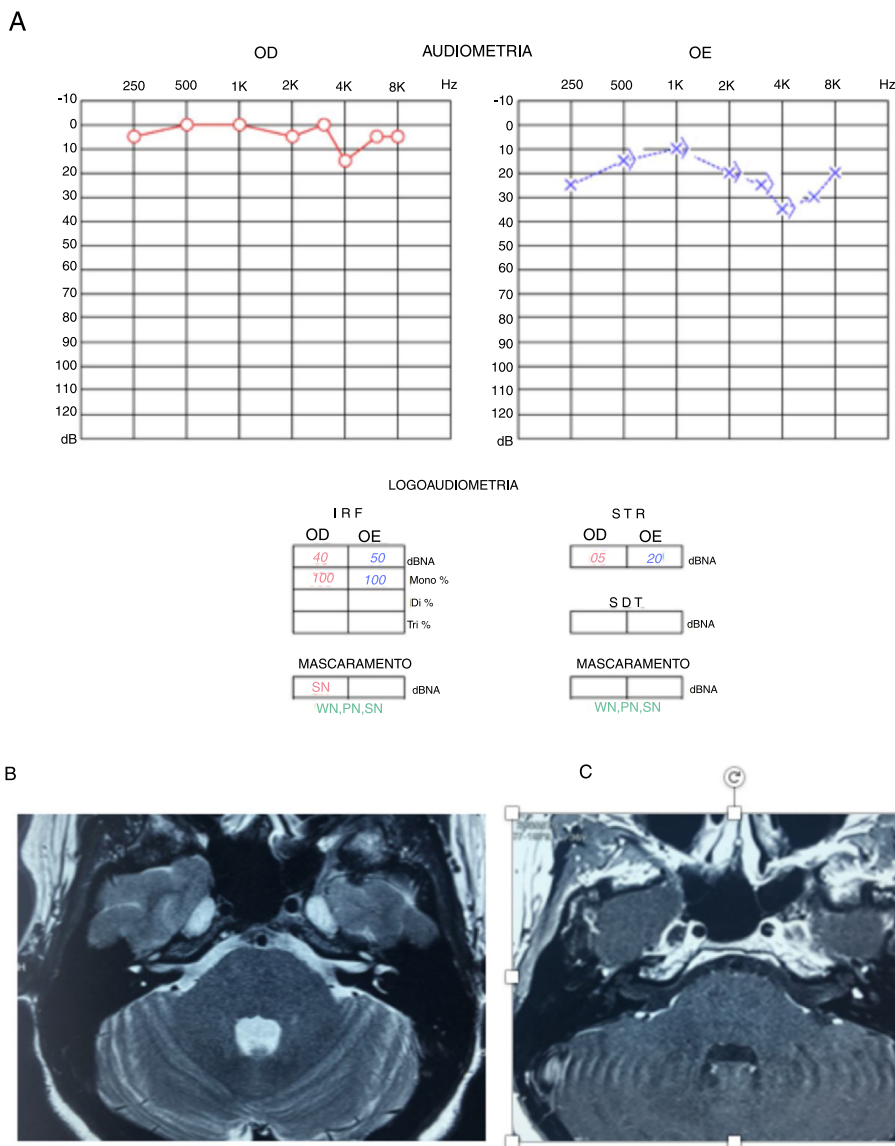


Figura 5 A) Audiometria que evidencia perda neurossensorial leve em orelha esquerda. B) RM de ossos temporais T2, corte axial, com hipossinal em vestibulo esquerdo. C) RM de ossos temporais, corte axial, T1 com contraste, lesão hipercaptante, em vestibulo esquerdo.

RM de ossos temporais, que evidenciou lesão em vestibulo esquerdo (fig. 3).

Ao fazer exame da função vestibular pela detecção de reflexo vestibulo-ocular por teste do impulso cefálico nesse momento, evidenciou-se reflexo vestibulo-ocular normal em todos os canais semicirculares direitos pesquisados. Em contrapartida, para os canais esquerdos, houve ganho de reflexo vestibulo-ocular diminuído nos canais lateral e anterior, com sacadas corretivas cobertas e descobertas, porém ganho do reflexo vestibulo-ocular do canal posterior esquerdo apresentou-se normal (fig. 4). Com base nesse exame concluiu-se hipofunção de função vestibular na topografia de nervo vestibular superior esquerdo.

Por ser uma lesão milimétrica, com pouca repercussão do ponto de vista auditivo, optou-se por acompanhar paciente com repetição de RM e audiometria anualmente (fig. 5).

No terceiro ano de seguimento a paciente apresentou perda súbita da audição à esquerda, sem pioria das queixas vestibulares. Nova audiometria evidenciou perda auditiva profunda em orelha esquerda, compatível com o diagnóstico de surdez súbita (fig. 5).

Nesse momento, iniciamos tratamento com prednisolona oral (1 mg/Kg/dia) por 21 dias em dose regressiva e solicitamos RM de ossos temporais (fig. 6). A RM evidenciou crescimento tumoral de cerca de 1 mm em comparação com último exame feito dois anos antes (fig. 5). Audiometria evidenciou pioria considerável dos limiares auditivos em orelha esquerda (fig. 6).

Repetindo-se o exame da função vestibular pela detecção de reflexo vestibulo-ocular por teste do impulso cefálico nesse momento, manteve-se a normalidade dos canais semicirculares direitos pesquisados. Notou-se diminuição

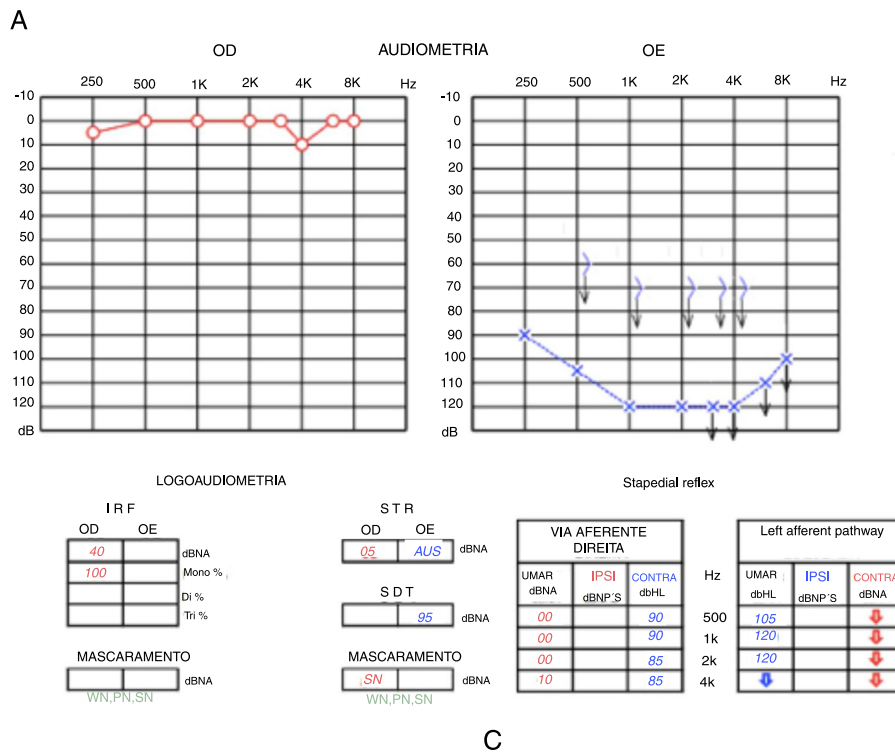


Figura 6 A) Audiometria que evidencia perda neurossensorial profunda em orelha esquerda. B) RM de ossos temporais T2, corte coronal, com hipossinal em vestibulo esquerdo. C) RM de ossos temporais, corte axial, T1 com contraste, lesão hipercaptante, em vestibulo esquerdo.

importante do ganho à esquerda em todos os canais semi-circulares pesquisados com sacadas compensatórias (fig. 7).

Após os 21 dias de tratamento proposto, a paciente não apresentou melhoria do ponto de vista auditivo ou do equilíbrio corporal. Optou-se, portanto, por tratamento cirúrgico via translabiríntica, já que paciente não apresentava mais audição para ser preservada como anteriormente.

Discussão

Ainda é difícil estimar a real prevalência do schwannoma intralabiríntico, devido ao pequeno número de casos relatados e pela inespecificidade de suas manifestações clínicas, o que dificulta seu diagnóstico. Ainda, o quadro clínico pode

sugerir outros diagnósticos mais frequentes, que incluem doença de Menière, neurite vestibular ou surdez súbita idiopática.¹⁰ Em nossa revisão, encontramos 526 casos relatados de schwannoma intralabiríntico. Em relação ao subtipo mais frequente, metanálises e revisões sistemáticas sugerem que o subtipo mais encontrado é o intracoclear, seguido consecutivamente pelo intravestibular e intravestibulococlear (tabela 3).

Outro tema ainda discutido em diversos estudos é a origem desse tumor. Apesar de alguns estudos sugerirem que não é possível identificar claramente a origem do tumor,¹¹ Neff et al.,¹² em uma revisão de 55 casos (23 intracocleares, 25 intravestibulares e sete que envolveram cóclea e vestibulo), concluíram que não parece haver diferença entre a incidência da gênese do tumor no nervo coclear ou nervo vestibular.

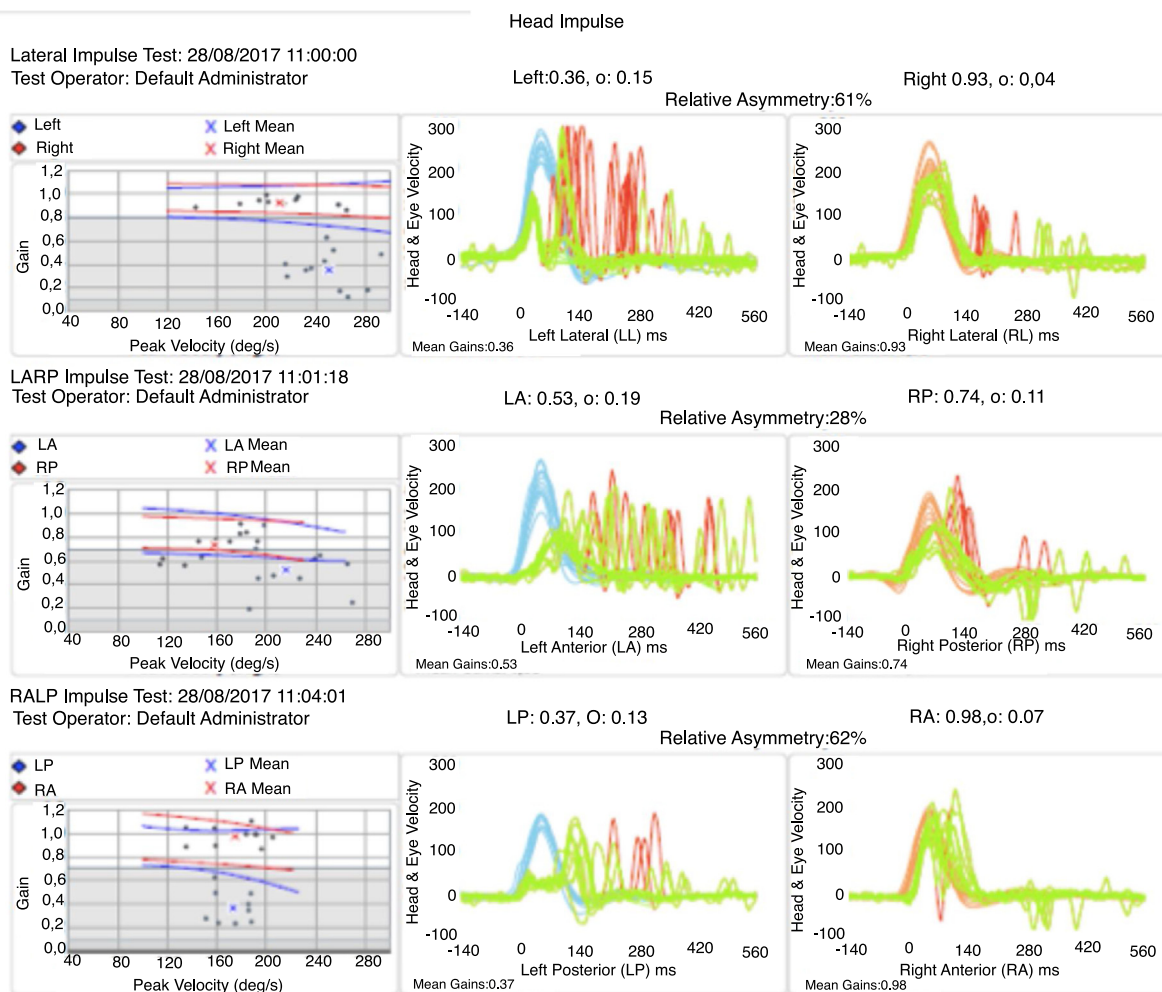


Figura 7 Teste do impulso cefálico que evidencia hipofunção de função vestibular à esquerda em todos os canais semicirculares pesquisados.

Quanto ao quadro clínico dos pacientes com schwannoma intralabiríntico, ainda faltam estudos que consigam fazer correlação da localização do tumor com a queixa do paciente. Além disso, estudos que descrevem seguimento de longo prazo, alterações no quadro clínico ao longo da evolução e evolução radiológica do tumor são raros e com casuística limitada. Portanto, o nosso estudo parece ser o primeiro da literatura a correlacionar, baseado em relato de um caso, o subtipo do tumor com as manifestações clínicas, além de descrever a evolução clínica e resultados de exames auditivos e de imagem em seguimento de longo prazo.

Em nossa revisão, a principal manifestação clínica encontrada nos pacientes com schwannoma intralabiríntico, independentemente do subtipo, é perda auditiva, normalmente neurosensorial, progressiva, com baixa discriminação de fala.¹² Estima-se que 15% a 32% dos pacientes apresentem perda auditiva súbita como manifestação inicial do quadro, são raros os casos com perda auditiva flutuante.^{13,14} A segunda queixa mais frequente é vertigem, que pode ocorrer secundariamente a todos os subtipos de schwannoma intravestibular.

Apesar de ainda não haver consenso sobre a fisiopatologia da perda auditiva nesses casos, acredita-se que, no

schwannoma intracoclear, a perda seja consequência a compressão ou destruição direta do nervo coclear. Nos tumores localizados no interior do vestibulo, a perda auditiva pode ser explicada pela hidropsia hidrolinfática, que provocaria compressão das estruturas adjacentes.¹⁵ Em ambos os casos, o tumor pode causar, também, mudanças metabólicas nos líquidos da orelha interna e levar como consequência à perda da audição e ao desequilíbrio.¹⁶

Apesar de não ser exclusiva, a queixa de vertigem ocorre mais frequentemente no schwannoma intravestibular.^{17,18} Sobre o tratamento dos schwannomas intralabirínticos, na maioria dos casos relatados nos estudos selecionados optou-se por seguimento clínico e radiológico seriado, considerando a baixa porcentagem (15%) de pacientes que apresentam crescimento tumoral dentro de período de evolução de cinco anos.¹⁸ Em algumas situações, pode-se optar por excisão cirúrgica da lesão, as principais indicações são (1) há evidência de crescimento tumoral que leva a envolvimento do ângulo ponto cerebelar, meato acústico interno ou orelha média; (2) perda total da audição; (3) sintomas vestibulares que não melhoram com tratamento clínico; ou (4) dúvida diagnóstica.¹ Uma revisão publicada por Van Abel et al.² que incluiu 14

pacientes com diagnóstico de schwannoma labiríntico submetidos a seguimento clínico estimou que somente 3% necessitaram de tratamento cirúrgico. Considerando o alto risco de complicações da cirurgia para remoção do schwannoma intralabiríntico (inclusive surdez, tontura e paralisia facial) e o baixo potencial de crescimento desses tumores, os estudos sugerem que o seguimento clínico é a melhor forma de seguimento, reserva-se a cirurgia para situações específicas ou sinais de intratabilidade dos sintomas.

Conclusão

A principal manifestação clínica dos pacientes com schwannoma intralabiríntico é a perda auditiva, presente em aproximadamente 100% dos casos relatados.^{19,20} O tipo de perda auditiva mais frequente é neurosensorial, caracteristicamente progressiva; perdas súbitas ou flutuantes são menos frequentes. Apesar de haver quase 600 casos de schwannoma intralabiríntico relatados na literatura, descrições detalhadas da evolução clínica dos pacientes e as devidas correlações radiológicas são escassas. Os mecanismos embriológicos e fisiopatológicos envolvidos na gênese do tumor e sua consequente seqüela auditiva ainda não estão completamente elucidados.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. Doyle KJ, Brackmann DE. Intralabyrinthine schwannomas. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1994;110:517-23.
2. Van Abel KM, Carlson ML, Link MJ, Ne BA, Beatty CW, Lohse CM, et al. Primary inner ear schwannomas: a case series and systematic review of the literature. *Laryngoscope.* 2013;123:1957-66.
3. Ebmeyer J, Lautermann J, Scholtz LU, Sudhoff H. Intralabyrinthine schwannomas. *HNO.* 2011;59:168-72.
4. Knipping S, Fabricius A, Kösling S, Bloching M. Intracochlear schwannoma as a cause of a deafness: a case report. *HNO.* 2007;55:641-3.
5. Karlan MS, Basek M, Potter GB. Intracochlear neurilemoma. *Arch Otolaryngol.* 1972;96:573-5.
6. Mayer O. Ein fall von multiplen Tumoren in den Endausbreitungen des Akustikas. *Z Ohrenheilkd.* 1917;95-113.
7. Mafee MF, Lachenauer CS, Kumar A, Arnold PM, Buckingham RA, Valvassori GE. CT and MR imaging of intralabyrinthine schwannoma: report of two cases and review of the literature. *Radiology.* 1990;174:395-400.
8. Jackson LE, Hoffmann KK, Rosenberg SI. Intralabyrinthine schwannoma: subtle differentiating symptomatology. *Otolaryngology Head Neck.* 2003;129:439-40.
9. Gordts F, Van Der Veken P, Topsakal V. A pilot with an intravestibular schwannoma: to fly or not to fly? *Otol Neurotol.* 2011;32:326-9.
10. Tieleman A, Casselman JW, Somers T. Imaging of intralabyrinthine schwannomas: a retrospective study of 52 cases with emphasis on lesion growth. *Am J Neuroradiol.* 2008;29:898-905.
11. O'Keefe LJ, Camilleri AE, Gillespie JE, Cairns A, Ramsden RT. Primary tumours of the vestibule and inner ear. *J Laryngol Otol.* 1997;111:709-14.
12. Neff BA, Willcox TO Jr, Sataloff RT. Intralabyrinthine schwannomas. *Otol Neurotol.* 2003;24:299-307.
13. Kennedy RJ, Shelton C, Salzman KL. Intralabyrinthine schwannomas: diagnosis, management, and a new classification system. *Otol Neurotol.* 2004;25:160-7.
14. Van Abel KM, Carlson ML, Link MJ. Primary inner ear schwannomas: a case series and systematic review of the literature. *Laryngoscope.* 2013;123:1957-66.
15. Rosahl S. Acoustic neuroma: treatment or observation? *Dtsch Arztebl Int.* 2009;106:505-6.
16. Jiang ZY, Kutz JW Jr, Roland PS, Isaacson B. Intracochlear schwannomas confined to the otic capsule. *Otol Neurotol.* 2011;32:1175-9.
17. Grayeli AB, Fond C, Kalamarides M. Diagnosis and management of intracochlear schwannomas. *Otol Neurotol.* 2007;28:951-7.
18. Saltzman KL, Childs AM, Davidson HC, Kennedy RJ, Shelton C, Harnsberger HR. Intralabyrinthine schwannomas: imaging diagnosis and classification. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2012;33:104-9.
19. Weed DT, Teague MW, Stewart R. Intralabyrinthine schwannoma: a case report. *Otolaryngol Head Neck.* 1994;111:137-42.
20. DeLozier HL, Gacek RR, Dana ST. Intralabyrinthine schwannoma. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1979;88:187-91.