

RELATO DE CASO

Cochlear implant in a patient with neurofibromatosis type 2 undergoing radiotherapy[☆]

Implante coclear em paciente com neurofibromatose tipo 2 submetido a radioterapia

Patrícia Santos Pimentel^a, Danielle Seabra Ramos^{b,*}, Lílian Muniz^c, Mariana de Carvalho Leal^d, Silvio da Silva Caldas Neto^d

^a Divisão de Otorrinolaringologia, Hospital Agamenon Magalhães, Recife, PE, Brasil

^b Saúde da Comunicação Humana, Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE, Brasil

^c Departamento de Fonoaudiologia, Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE, Brasil

^d Divisão de Otorrinolaringologia, Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE, Brasil

Recebido em 31 de janeiro de 2015; aceito em 2 de abril de 2015

Introdução

A neurofibromatose tipo 2 (NF2) é uma doença rara, caracterizada por uma mutação no braço longo do cromossomo 22 que leva ao aparecimento de schwannomas vestibulares (VS) bilaterais em aproximadamente 90% dos portadores da síndrome.¹⁻⁴

O controle do crescimento tumoral e a preservação da audição são os pilares de seu tratamento, que pode ser realizado através de cirurgia ou radioterapia, considerando o tamanho da lesão e a presença de audição funcional.

As possibilidades de reabilitação auditiva variam desde a adaptação de próteses auditivas convencionais (AASI) até o implante auditivo de tronco cerebral (ITC). No último caso,

os resultados auditivos são limitados, permitindo apenas a detecção do som e o suporte para leitura orofacial. Assim, diversos autores consideram a microcirurgia com preservação do nervo coclear e implante coclear como a melhor opção terapêutica.³⁻⁶

Apresentação do caso

G.M.C., 50 anos, masculino, perda auditiva bilateral progressiva por dois anos, vertigem, zumbido bilateral e cefaleia recentes. Ao exame físico apresentava otoscopia normal, ausência de nistagmo, Romberg sensibilizado, com desvio para direita e demais pares cranianos sem alterações.

DOI se refere ao artigo: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2015.04.004>

[☆] Como citar este artigo: Pimentel PS, Ramos DS, Muniz L, de Carvalho Leal M, Caldas Neto SS. Cochlear implant in a patient with neurofibromatosis type 2 undergoing radiotherapy. Braz J Otorhinolaryngol. 2016;82:242-3.

* Autor para correspondência.

E-mail: dani.seabra@hotmail.com (D.S. Ramos).

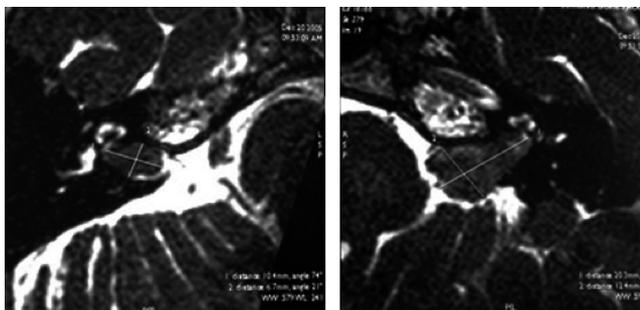


Figura 1 RNM ponderada em T2 corte axial antes da radioterapia, mostrando lesão expansiva de $1,0 \times 0,7 \times 0,7$ cm ocupando o conduto auditivo interno direito, T1 segundo a classificação de Hannover e outra lesão da mesma natureza medindo $2,0 \times 1,2 \times 0,7$ cm à esquerda, isto é, T3 a, segundo Hannover.

Audiometria com perda neurossensorial bilateral (43 dB para a orelha direita e superior a 80 dB para a orelha esquerda) e potencial evocado auditivo de tronco encefálico ausente na orelha esquerda. Ressonância nuclear magnética (RNM) evidenciou lesões sólidas de contornos irregulares ocupando o interior de ambos os condutos auditivos internos (fig. 1).

Na ocasião, foi sugerida cirurgia para exérese tumoral esquerda, contudo, diante da recusa do paciente, optou-se por radioterapia estereotáxica fracionada bilateral e adaptação de AASI.

Um ano após a radioterapia, a despeito do controle tumoral, o paciente evoluiu com deterioração auditiva apresentando anacusia esquerda e perda auditiva neurossensorial severa na orelha direita (limiar de 80 dB), com discriminação de 30% das sentenças em contexto aberto em uso de AASI bilateral. Indicado, portanto, implante coclear na orelha direita, por apresentar tumor de menor dimensão e audição residual. Doze meses após a implantação, o paciente discrimina 100% dos sons do Ling, monossílabos, vogais e sentenças em contexto aberto.

Discussão

O primeiro implante coclear após remoção cirúrgica de VS foi relatado em 1992. Uma década mais tarde encontramos relato de 37 pacientes submetidos à ressecção completa de VS combinada a implante coclear, sendo a discriminação em contexto aberto possível em 68% dos casos.⁵

Em 2013, estudo belga demonstrou preservação auditiva com uso de radiocirurgia no tratamento da NF2, numa série de 12 pacientes, na qual 78% apresentaram audição funcional (discriminação superior a 70%) até dois anos após a radiação. No entanto, é importante ressaltar que a deterioração audi-

tiva pode acontecer mesmo após vários anos, devido à degeneração da estria vascular secundária à radiação.⁶

Trotter et al., em 2010, publicaram os resultados de implante coclear em dois pacientes portadores de NF2 submetidos à radioterapia prévia na orelha implantada, um deles alcançando 96% de discriminação de sentenças e o outro, 72%. Ao passo que uma revisão sistemática em 2012 mostrou que, de oito pacientes com NF2 e surdez submetidos a radiocirurgia, seis alcançaram a discriminação de sentenças em contexto aberto com implante coclear.^{4,6}

No caso relatado, o paciente portador de NF2 submetido a radioterapia estereotáxica fracionada e implante coclear após controle tumoral evoluiu com bom resultado um ano após a implantação, sendo capaz de compreender bem o que é falado na conversação espontânea, o que denota uma boa compreensão da fala e de seus traços suprasegmentares, como ritmo e entonação.

Comentários finais

O implante coclear em paciente com NF2 submetido a radioterapia ainda é uma estratégia de reabilitação auditiva pouco relatada, mas que tem se mostrado efetiva, como no caso apresentado.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. Carøa C, Paço J. Neurofibromatose e os neurinomas do acústico. *Cadernos de Otorrinolaringologia*; 2010.
2. Monteiro TA, Goffi-Gomez MVS, Tsuji RK, Gomes MQT, Brito Neto RV, Bento RF. Neurofibromatosis 2: hearing restoration options. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2012;78:128-34.
3. Massager N, Delbrouck C, Masudi J, De Smedt F, Devriendt D. Hearing preservation and tumour control after radiosurgery for NF2-related vestibular schwannomas. *B-ENT*. 2013;9:29-36.
4. Carlson ML, Breen JT, Driscoll CL, Link MJ, Neff BA, Gifford RH, et al. Cochlear implantation in patients with neurofibromatosis type 2: variables affecting auditory performance. *Otol Neurotol*. 2012;33:853-62.
5. Lloyd SKW, Glynn FJ, Rutherford SA, King AT, Mawman DJ, O'Driscoll MP, et al. Ipsilateral cochlear implantation after cochlear nerve preserving vestibular schwannoma surgery in patients with neurofibromatosis type 2. *Otol Neurotol*. 2014;35:43-51.
6. Trotter MI, Briggs RJ. Cochlear implantation in neurofibromatosis type 2 after radiation therapy. *Otol Neurotol*. 2010;31:216-9.