

Ministério da Saúde



COORDENAÇÃO DE ENSINO

Radiologia e Diagnóstico por Imagem

DIEGO BASTOS TEIXEIRA

**TUMORES DO SACO ENDOLINFÁTICO: UMA
REVISÃO DE LITERATURA E ASPECTOS DE IMAGEM**

Rio de Janeiro

2018

DIEGO BASTOS TEIXEIRA

**TUMORES DO SACO ENDOLINFÁTICO: UMA REVISÃO DE
LITERATURA E ASPECTOS DE IMAGEM**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Instituto Nacional de Câncer José Alencar Gomes da Silva como requisito parcial para a conclusão da residência médica em Radiologia e Diagnóstico por Imagem.

Orientador (a): Dr. Renato Gonçalves de Mendonça

Rio de Janeiro

2018

DIEGO BASTOS TEIXEIRA

**TUMORES DO SACO ENDOLINFÁTICO: UMA REVISÃO DE LITERATURA E
ASPECTOS DE IMAGEM**

Avaliado e Aprovado por:

Dr. Renato Gonçalves de Mendonça

Ass. _____

Rio de Janeiro, ____/____/____.

Rio de Janeiro

2018

RESUMO

TEIXEIRA, Diego Bastos. **Tumores do saco endolinfático: uma revisão de literatura e aspectos de imagem.** Monografia – INCA. Rio de Janeiro, 2018.

Os tumores do saco endolinfático são neoplasias raras que acometem o aspecto posterior da porção petrosa do osso temporal, localmente agressivos, causando destruição óssea, infreqüentemente metastático. O tumor pode ocorrer de forma esporádica, embora exista associação com a síndrome de Von Hippel-Lindau. Com o presente estudo pretendeu-se ampliar o conhecimento sobre a patologia, demonstrar a importância no diagnóstico por imagem antes do avanço da doença e identificar os aspectos radiológicos para o diagnóstico. Para isso, foram examinados séries e relatos de caso, onde as características de imagem das lesões foram comprovadas histopatologicamente. Concluiu-se que poucas são as informações existentes na literatura, porém os aspectos radiológicos conhecidos são satisfatórios para alta suspeição ou diagnóstico por imagem no pré-operatório, bem como diferenciá-los de outras lesões patológicas envolvendo esta região.

Palavras-chave: TUMORES DO SACO ENDOLINFÁTICO; DIAGNÓSTICO POR IMAGEM EM CABEÇA E PESCOÇO; SÍNDROME DE VON HIPPEL-LINDAU.

ABSTRACT

TEIXEIRA, Diego Bastos. **Endolymphatic sac tumors: a literature review and imaging aspects.** Monografia – INCA, Rio de Janeiro, 2018.

Endolymphatic sac tumors are rare neoplasms that affect the posterior aspect of the petrous portion of the temporal bone, locally aggressive, causing bone destruction, infrequently metastatic. The tumor may occur sporadically, although there is an association with Von Hippel-Lindau syndrome. The aim of this study was to increase knowledge about the pathology, to demonstrate the importance of imaging before the disease progresses and to identify the radiological aspects for the diagnosis. For this, we have examined series and case reports, where the image characteristics of the lesions were histopathologically proven. It was concluded that few information exists in the literature, but the known radiological aspects are satisfactory for high suspicion or diagnostic imaging in the preoperative period, as well as to differentiate them from other pathological lesions involving this region.

Keywords: ENDOLYMPHATIC SAC TUMORS; DIAGNOSTIC IMAGING HEAD AND NECK; VON HIPPEL-LINDAU SYNDROME.

LISTA DE FIGURAS

- Figura 1** – Detalhe da parte posterior do labirinto membranoso..... 10
- Figura 2** – Aqueduto vestibular normal bilateral 13
- Figura 3** - Representação esquemática do labirinto para mostrar o ducto e saco endolinfático.. 13
- Figura 4** - Tumor do saco endolinfático. RM, sequência T1 sem contraste, corte axial. Paciente com doença de von-Hippel-Lindau apresentando tumor de saco endolinfático bilateral (setas).....16
- Figura 5** - (a e b) As seções axiais da tomografia computadorizada da janela óssea mostram a destruição óssea em “roído de traça” na porção petrosa posterior que se estende para a mastoidea esquerda. (c) A sequência de T1 sagital de ressonância magnética mostra lesão com sinal intermediário na região do ângulo ponto-cerebelar, com áreas de permeio hiperintensas sugestivas de hemorragia / conteúdo protéico elevado. (d) sequência de FLAIR mostra uma lesão extra-axial, bem definida (seta) com aparência multicística e com sinal intermediário na região do ângulo ponto-cerebelar esquerdo. (e) Sequência T2 axial. (f) A sequência axial FIESTA confirma a localização extra-axial da lesão multicística causando deslocamento e compressão do pedúnculo cerebelar médio esquerdo (seta). (g) A sequência ponderada em difusão no plano axial da imagem de ressonância magnética não mostra áreas de restrição de difusão. (h) A lâmina de histopatologia mostra as estruturas císticas papilares alinhadas com simples epitélio cuboidal e colunar. Siderófagos, fissuras de colesterol e células claras (células vacuoladas) são observadas, que são indicativas de tumor adenomatoso papilar..... 17
- Figura 6** - (a e b) Seções axiais da tomografia computadorizada do crânio. A janela óssea mostra a típica destruição (seta) da crista petrosa posterior na região do saco endolinfático. O canal semicircular lateral e os ossículos da orelha média são normais. (c) A sequência T2 axial de imagem de ressonância magnética mostra uma lesão heterogênea que entra na fóvea do saco endolinfático (seta). (d) A sequência de T1 pós-contraste de imagem de ressonância magnética mostra uma impregnação heterogênea da lesão (seta). O canal auditivo interno é bem visto e não está envolvido. (e) A seção histológica

mostra uma arquitetura papilar. O estroma das frondes papilares é ricamente vascularizado. As estruturas papilares são revestidas por uma camada única de células cuboides..... 18

Figura 7 - A tomografia computadorizada axial da janela óssea do osso temporal petroso mostra destruição significativa (seta) do ápice petroso posterior esquerdo que se estende para a porção mastoidea. (b) Ressonância magnética axial, onde, a sequência T1 mostra uma lesão extra axial isointensa, lobulada (seta) com poucas áreas de baixo sinal intralesional e borda periférica hipointensa na região do saco endolinfático. (c) A sequência T2 de imagem por ressonância magnética axial mostra o sinal intermediário predominante hiperintenso da lesão extra axial (seta) e a borda hipointensa periférica. (d) A seção histológica mostra uma neoplasia composta de amplas configurações papilares revestidas por uma única camada de epitélio cúbico com estroma fibrovascular.....19

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	09
2 CONSIDERAÇÕES ANATÔMICAS INICIAIS	10
2.1 <i>Aparelho Vestibular</i>	10
2.2 <i>Sistema ducto e saco endolinfático</i>.....	11
3 REVISÃO DE LITERATURA	15
4 CONSIDERAÇÕES SOBRE A SÍNDROME DE VON HIPPEL-LINDAU	21
5 CONCLUSÃO	22
6 REFERÊNCIAS.....	23

1 INTRODUÇÃO

O achado de uma lesão destrutiva na região posterior da porção petrosa do osso temporal no exame radiológico representa um dilema no diagnóstico. Os tumores do saco endolinfático são um subgrupo de lesões ósseas temporais posteriores destrutivas que são raras, mas habitualmente com bom prognóstico após remoção cirúrgica completa.

A identificação de tumores do saco endolinfático no pré-operatório é fundamental para facilitar a ressecção através de procedimentos cirúrgicos adequados. As lesões na região posterior da porção petrosa do osso temporal não são facilmente acessíveis para a amostragem histopatológica e, portanto, um elemento fundamental da avaliação pré-operatória é a análise por imagem.

Há uma literatura substancial detalhando as características radiológicas de lesões mais comuns que possam comprometer a área de interesse aqui estudada, como meningiomas e paragangliomas. Poucos dados, no entanto, foram publicados sobre os tumores do saco endolinfático, especialmente sobre as características radiológicas.

Com este trabalho, pretendeu-se ampliar o conhecimento sobre a patologia e seus aspectos de imagem, para com isso facilitar o diagnóstico ou suspeição. Foram examinados relatos e séries de casos dos autores revisados, com atenção especial para as características radiológicas dos tumores do saco endolinfático e diferenciá-los de outras lesões patológicas envolvendo esta região.

2 CONSIDERAÇÕES ANATÔMICAS INICIAIS

APARELHO VESTIBULAR

O aparelho vestibular é intimamente conectado com a orelha, chegando a ser considerado, por muitos anatomistas, como parte da orelha interna, situado em série de canais ósseos convolutos no osso temporal (HALL, 2017).

Na parte interna desses canais ósseos fica o labirinto membranoso mostrado na Figura 1. A parte anterior desse labirinto é chamada de ducto coclear (esquerda da figura), ou cóclea, que tem função exclusiva na audição (HALL, 2017).

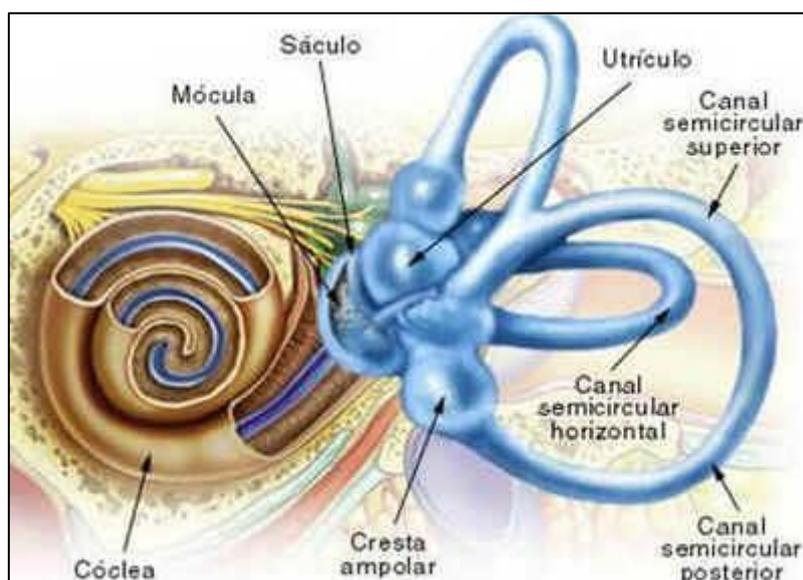


Figura 1 – Detalhe da parte posterior do labirinto membranoso

Fonte: Google.images¹ (2018).

A parte posterior do labirinto membranoso (Figura 1 e 2), é o aparelho vestibular. Por sua vez esse aparelho é dividido em duas partes, que são anatômica e fisiologicamente distintas (HALL, 2017):

¹ Disponível em: <https://images.google.com/>.

1. Utrículo e sáculo – Que são duas câmaras repletas de líquidos onde estão as máculas (endolinfa). Essas máculas são estruturas sensoriais especiais que detectam a posição da cabeça em relação à direção de atuação da gravidade.
2. Os canais semicirculares – São três canais distintos, também repletos de endolinfa, que se apresentam nos três planos espaciais. Em cada canal, em uma de suas extremidades existe uma dilatação bulbosa chamada ampola. No interior da ampola existe a crista ampular que é uma estrutura sensorial. Esta detecta e identifica o movimento de rotação da cabeça no plano do canal que foi estimulado, através do líquido no interior do canal semicircular.

Os sinais das máculas do utrículo e do sáculo, e as cristas ampulares de todos os canais semicirculares distintos são comunicados para o SNC (Sistema Nervoso Central) através do nervo vestibulococlear (HALL, 2017).

2.2 SISTEMA DUCTO E SACO ENDOLINFÁTICO

O aqueduto vestibular (AV) (Figura 2 e 3) é um canal ósseo que começa como uma fenda aberta na parede posterior na parte medial do vestíbulo, onde é separado a partir do seio superior do utrículo por uma lamela óssea fina que constitui a parede lateral (FISCHER; WOLFSON, 2017).

O AV inicia-se como uma cavidade de forma irregular dilatada na junção das máculas utriculares e saculares, mas, uma vez que entra no aqueduto vestibular, que se estreita de modo a formar um tubo de constrição, o istmo, que após aproximadamente 1,5 milímetros novamente alarga a tornar-se a primeira parte do saco endolinfático (FISCHER; WOLFSON, 2017).

O revestimento epitelial é escamoso e separado do endóstio do aqueduto coclear por um tecido conjuntivo frouxo. A mucosa tem uma aparência um tanto ondulada na direção longitudinal, mas nenhuma cripta ou papila saliente é vista (FISCHER; WOLFSON, 2017).

Tradicionalmente, os textos anatômicos descrevem o sistema Ducto Endolinfático (DE) - Saco endolinfático (SE) como uma estrutura tubular, com um DE estreito em um SE curto, sem corte, em forma de bolsa (FISCHER;

WOLFSON, 2017). Nos últimos anos, reconstruções de secções histológicas auxiliadas por computador revelaram um sistema muito diferente em aparência (FISCHER; WOLFSON, 2017).

O DE é, de fato, um pequeno túbulo com apenas cerca de 2 mm de comprimento, enquanto o saco endolinfático é uma estrutura muito maior e altamente complexa. O SE é altamente variável em tamanho e bastante irregular no contorno, especialmente distalmente (FISCHER; WOLFSON, 2017).

É formado pela confluência da mácula utricular (lápilus) e sacular (rágata) (Figura 1). O seu segmento proximal, ligeiramente fusiforme, encontra-se numa cavidade na superfície póstero-medial do vestíbulo (FISCHER; WOLFSON, 2017).

Na metade posterior do aqueduto vestibular, o ducto endolinfático dilata-se para um apêndice em forma de túnel plano denominado saco endolinfático, que pode ser descrito como dividido em três partes (FISCHER; WOLFSON, 2017).

A porção proximal é a primeira dilatação do SE, que está completamente localizada dentro do aqueduto vestibular (Figura 2 e 3) e constitui a transição entre o ducto e o saco endolinfático propriamente dito. Tem aproximadamente 0,5 mm de comprimento. O epitélio aqui é cuboide e mostra algumas criptas e projeções intraluminais (FISCHER; WOLFSON, 2017).

A porção intermediária ou a parte principal do saco é em forma de funil e fica parcialmente dentro e parcialmente fora do aqueduto vestibular, tem um revestimento epitelial de tamanho e forma variando consideravelmente (FISCHER; WOLFSON, 2017).

O comprimento é de cerca de 2 mm e tem aproximadamente 1 mm de largura no orifício externo do aqueduto vestibular. As células epiteliais variam de tipo cilíndrico à cuboide e as paredes são envoltas com muitas criptas e papilas intraluminais. O tecido conjuntivo é do tipo areolar frouxo (FISCHER; WOLFSON, 2017).

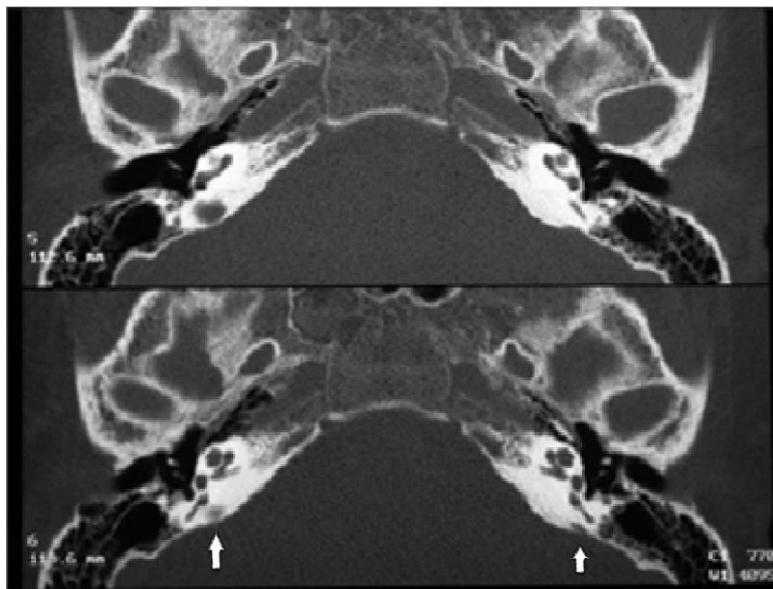


Figura 2 – Aqueduto vestibular normal bilateral

Fonte: Vassoler et al. (2008).

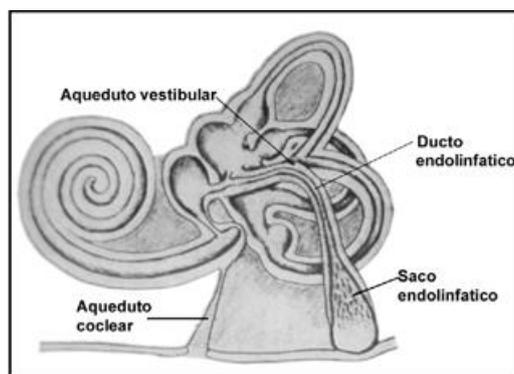


Figura 3 – Representação esquemática do labirinto para mostrar o ducto e saco endolinfático.

Fonte: Hall (2017).

Uma rede densa de paredes finas de capilares está logo abaixo do epitélio. O endotélio do osso circundante e, na parte externa do aqueduto vestibular, a dura-máter, estão fortemente relacionados ao tecido conjuntivo do SE. A porção distal é um tanto achatada e está em contato próximo com o seio sigmoide (FISCHER; WOLFSON, 2017).

Seu comprimento é variável dependendo de quanto o saco projeta sobre o seio sigmoide, mas geralmente é de cerca de 0,5 mm. Tem um lúmen muito estreito sem criptas ou protruções. O revestimento epitelial muda gradualmente de células cilíndricas para células côncavas baixas. O tecido conjuntivo se mistura com ambos, a dura-máter e o seio sigmoide (FISCHER; WOLFSON, 2017).

3 REVISÃO DE LITERATURA

Os tumores do saco endolinfático (TSE) são tumores neuroectodérmicos, centrados no aspecto posterior do osso petroso e pensa-se que se originam da porção rugosa do saco endolinfático. São tumores papilares e cistoadenomatosos (NAIR et al., 2015).

Possuem baixo potencial de malignidade e são localmente agressivos da orelha interna, têm uma grande propensão a se estenderem a orelha média, ângulo ponto-cerebelar e fossa craniana posterior. Os tumores variam em tamanho de alguns milímetros à vários centímetros (BANERJEE et al., 2005).

Jegannathan et al (2016) cita o estudo de Heffner et al. (1989), onde 17 dos 20 casos mostraram extensão para a fossa craniana posterior.

O saco endolinfático (SE) é anatomicamente localizado entre o periósteo posterior da porção média do osso temporal petroso e a dura-máter do cerebelo adjacente (BANERJEE et al., 2005).

A porção rugosa do SE é óssea e a metade distal fica dentro da dura. Isso explica os componentes intraósseos e na fossa posterior. O crescimento TSE irá infiltrar-se lentamente e provocando erosão da porção petrosa do osso temporal. Este crescimento lento é responsável pelo pródromo clínico longo (JEGANNATHAN et al., 2016).

Os TSE papilares são classificados como um tipo de tumor adenomatoso do osso temporal. Antes de 1988, todos os tumores adenomatosos da orelha média e mastoides eram referidos como adenomas da orelha média (NAIR et al., 2015).

Hoje, sabe-se da variabilidade histopatológica, fazendo com que esses tumores adenomatosos sejam referidos como adenoma, adenocarcinoma e tumores adenomatosos ou carcinoides (NAIR et al., 2015).

Na apresentação clínica, os sintomas incluem perda auditiva ipsilateral, disfunção vestibular e paralisia facial. A forma papilar tem uma predominância no sexo feminino e o padrão misto é mais comum em indivíduos do sexo masculino (BENECKE et al., 1990).

O diagnóstico histopatológico de tumores adenomatosos papilares da orelha média é difícil de fazer por causa de sua raridade e sua semelhança histopatológica com lesões papilares mais comuns (BENECKE et al., 1990).

Para o conhecimento geral, os aspectos radiológicos de tomografia e ressonância magnética dos TSE foram abordados apenas em pequenas séries de pacientes e relatos de casos.

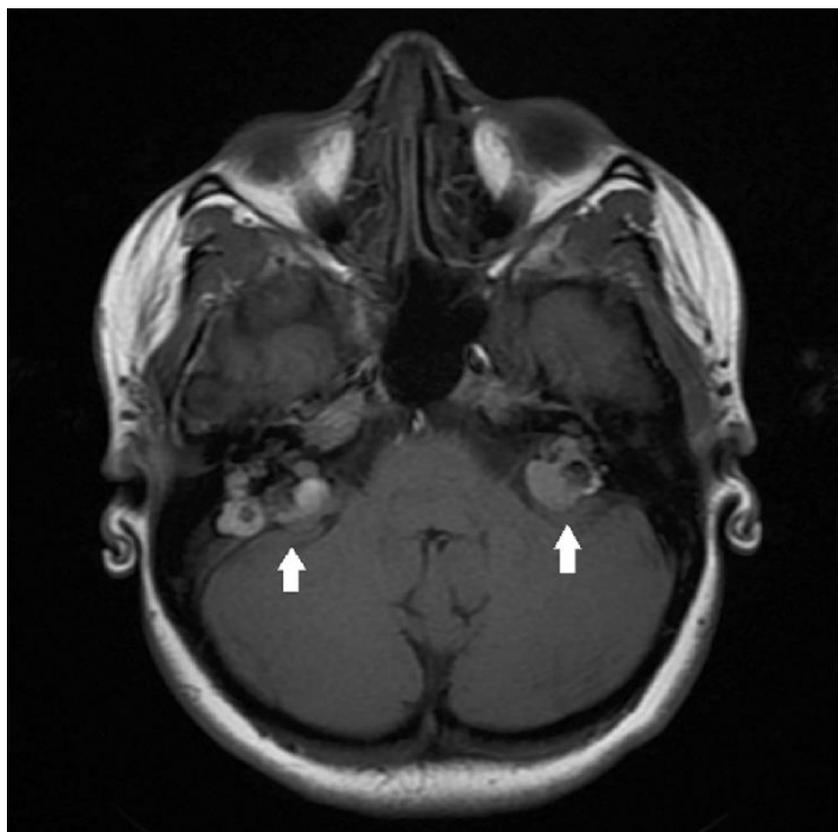


Figura 4 - Tumor do saco endolinfático. RM, sequência T1 sem contraste, corte axial. Paciente com doença de von-Hippel-Lindau apresentando tumor de saco endolinfático bilateral (setas).

Fonte: Ribeiro et al. (2017).

Jegannathan et al. (2016) relataram três casos esporádicos de TSE. Os achados característicos nas imagens (Figura 5) ajudaram os autores a chegar a um diagnóstico confiável e na diferenciação do TSE de outros tumores angulares de ponto-cerebelar.

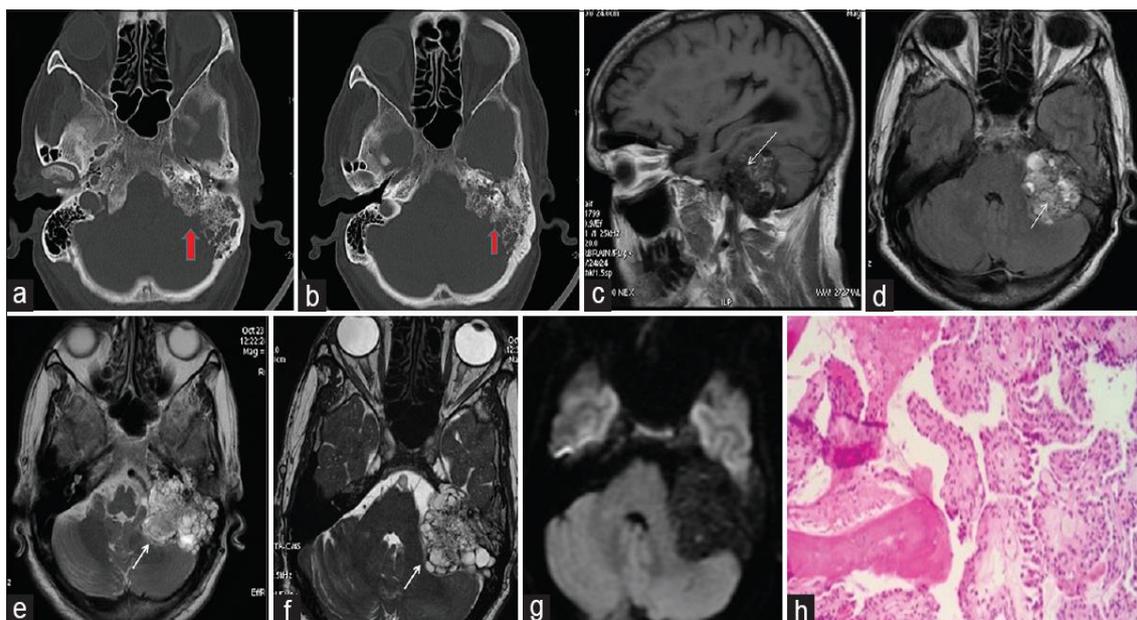


Figura 5 - (a e b) As seções axiais da tomografia computadorizada da janela óssea mostram a destruição óssea em “roído de traça” na porção petrosa posterior que se estende para a mastoidea esquerda. (c) A sequência de T1 sagital de ressonância magnética mostra lesão com sinal intermediário na região do ângulo ponto-cerebelar, com áreas de permeio hiperintensas sugestivas de hemorragia / conteúdo protéico elevado. (d) sequência de FLAIR mostra uma lesão extra-axial, bem definida (seta) com aparência multicística e com sinal intermediário na região do ângulo ponto-cerebelar esquerdo. (e) Sequência T2 axial. (f) A sequência axial FIESTA confirma a localização extra-axial da lesão multicística causando deslocamento e compressão do pedúnculo cerebelar médio esquerdo (seta). (g) A sequência ponderada em difusão no plano axial da imagem de ressonância magnética não mostra áreas de restrição de difusão. (h) A lâmina de histopatologia mostra as estruturas císticas papilares alinhadas com simples epitélio cuboidal e colunar. Siderófagos, fissuras de colesterol e células claras (células vacuoladas) são observadas, que são indicativas de tumor adenomatoso papilar.

Fonte: Jegannathan et al (2016).

A janela óssea de tomografia computadorizada, nas seções axiais revelaram a destruição óssea característica permeativa “roído de traça”. Um tumor de tamanho pequeno geralmente demonstra erosão óssea centrada na fôvea do SE (Figura 5a e Figura 5b) ou na abertura externa do aqueduto vestibular (JEGANNATHAN et al., 2016).

O tumor demonstrou um halo fino de calcificação periférica que pode representar a cortical óssea expandida (Figura 6b) e (Figura 6c) (JEGANNATHAN et al., 2016).

Na ressonância magnética, um TSE é comumente visto como uma lesão heterogênea com focos hiperintensos nas sequências T1 e T2 devido a conteúdo hemático, conteúdo protéico elevado ou fissuras de gordura (JEGANNATHAN et al., 2016).

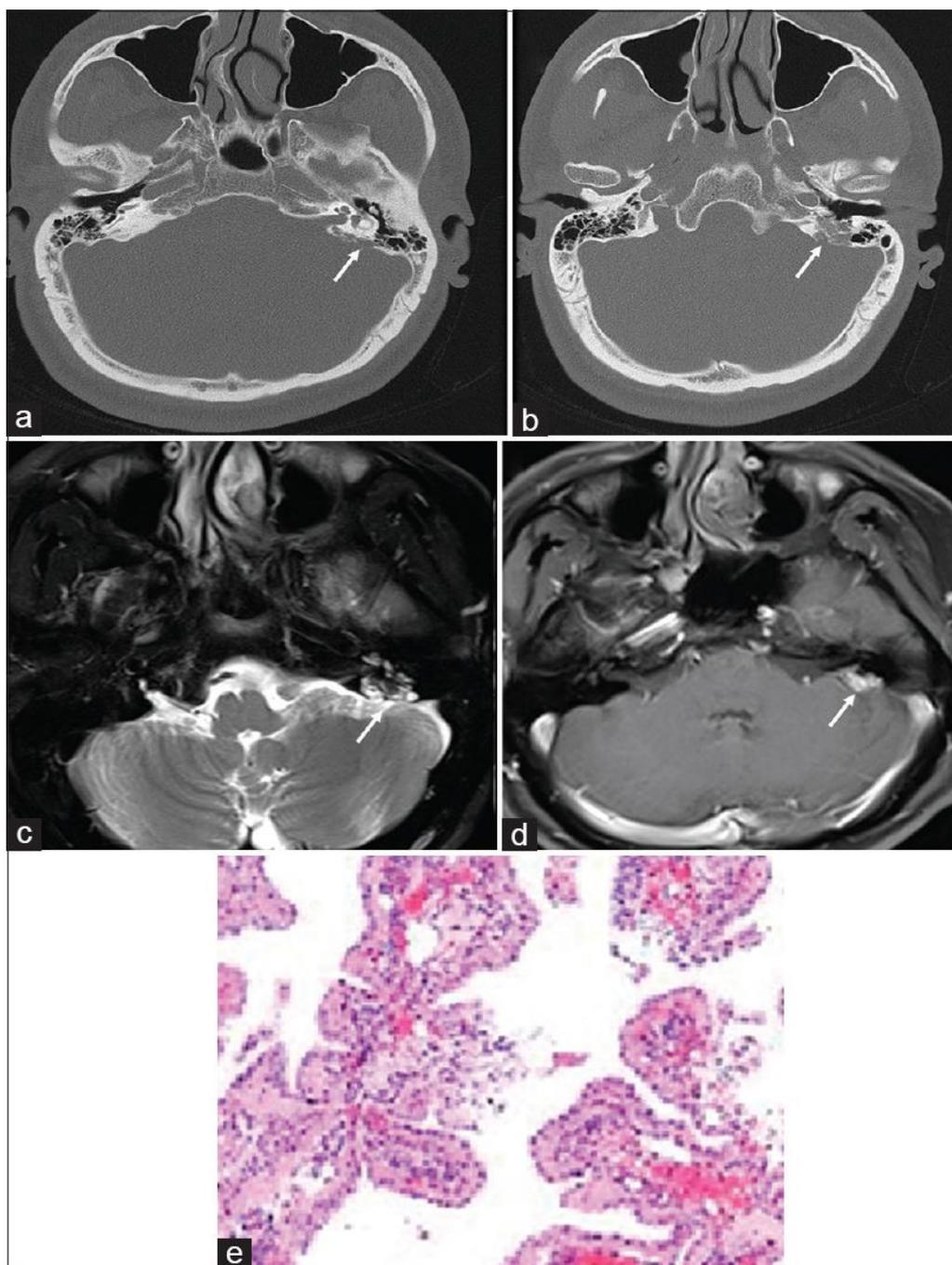


Figura 6 - (a e b) Seções axiais da tomografia computadorizada do crânio. A janela óssea mostra a típica destruição (seta) da crista petrosa posterior na região do saco endolinfático. O canal semicircular lateral e os ossículos da orelha média são normais. (c) A sequência T2 axial de imagem de ressonância magnética mostra uma lesão heterogênea que entra na fóvea do saco endolinfático (seta). (d) A sequência de T1 pós-contraste de imagem de ressonância magnética mostra uma impregnação heterogênea da lesão (seta). O canal auditivo interno é bem visto e não está envolvido. (e) A seção histológica mostra uma arquitetura papilar. O estroma das frondes papilares é ricamente vascularizado. As estruturas papilares são revestidas por uma camada única de células cuboides.

Fonte: Jegannathan et al (2016).

A natureza hipervascular do tumor é demonstrada pela impregnação ao meio de contraste, e a heterogeneidade pode ser devida ao aumento da porção sólida. (JEGANNATHAN et al., 2016).

Densidade elevada dentro da lesão pode ser devido à calcificação intratumoral ou ao residual do osso destruído.

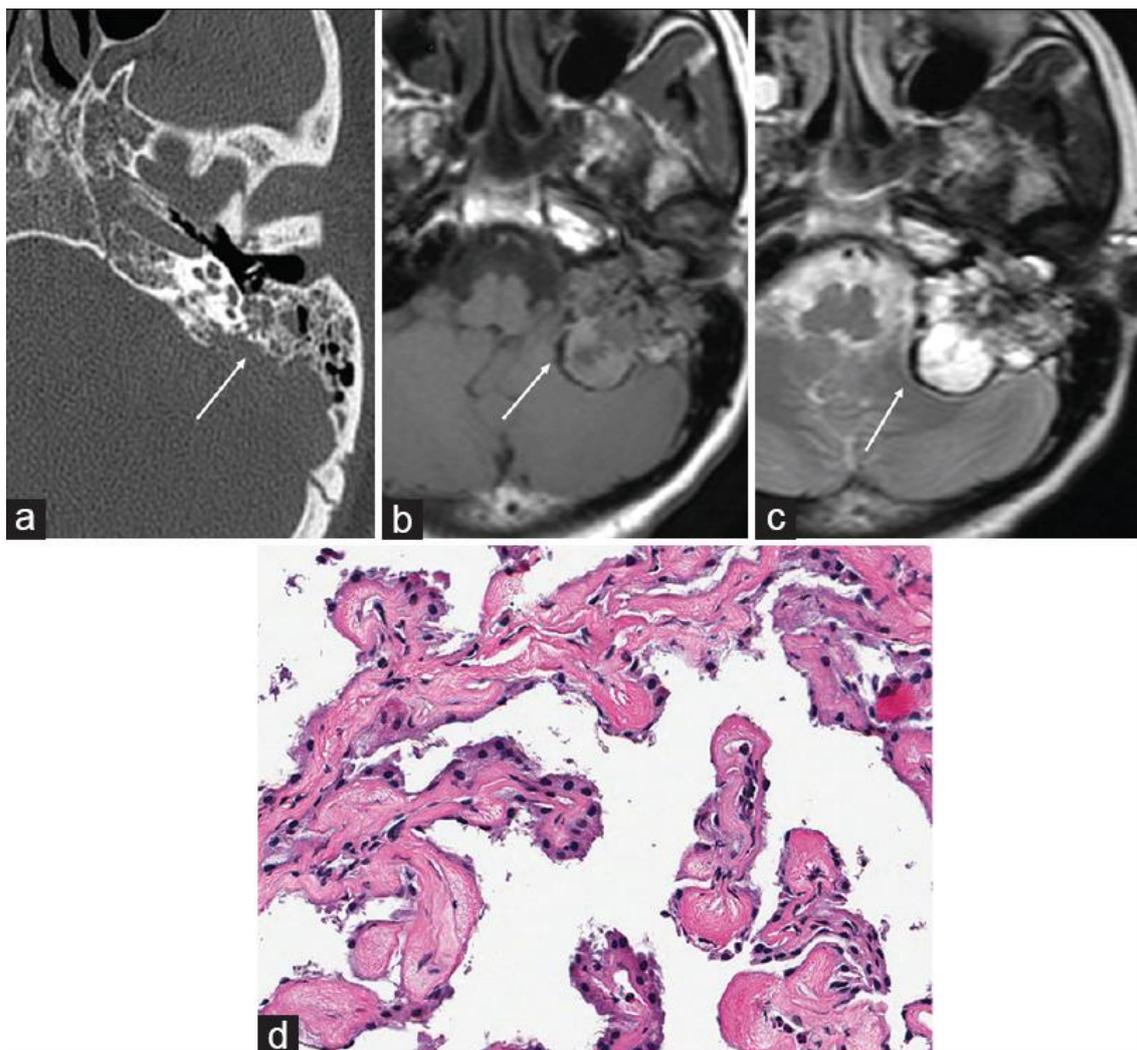


Figura 7 - A tomografia computadorizada axial da janela óssea do osso temporal petroso mostra destruição significativa (seta) do ápice petroso posterior esquerdo que se estende para a porção mastoidea. (b) Ressonância magnética axial, onde, a sequência T1 mostra uma lesão extra axial isointensa, lobulada (seta) com poucas áreas de baixo sinal intralesional e borda periférica hipointensa na região do saco endolinfático. (c) A sequência T2 de imagem por ressonância magnética axial mostra o sinal intermediário predominante hiperintenso da lesão extra axial (seta) e a borda hipointensa periférica. (d) A seção histológica mostra uma neoplasia composta de amplas configurações papilares revestidas por uma única camada de epitélio cúbico com estroma fibrovascular.

Fonte: Jegannathan et al (2016).

Dentre os possíveis diagnósticos diferenciais temos o tumor glômico, o qual é distinguível pela localização, o schwannoma é diferenciado pela localização, alargamento do canal auditivo interno e sem destruição óssea. E o colesteatoma mostra restrição a difusão (JEGANNATHAN et al., 2016).

A remoção completa do tumor é comumente alcançada, e às vezes pode lesionar pares cranianos. Quando a ressecção subtotal é feita, a radioterapia adjuvante é aconselhada.

4 CONSIDERAÇÕES SOBRE A SÍNDROME DE VON HIPPEL-LINDAU

A síndrome de Von Hippel-Lindau (VHL) é uma desordem hereditária autossômica dominante com penetrância de cerca de 100% no decorrer da vida, rara, caracterizada pela formação de tumores sólidos e císticos em vários órgãos. Os tumores podem ser benignos ou malignos, e aparecem com mais frequência durante a idade adulta jovem, acometendo 1 a cada 36.000 indivíduos (BAUSCH et al., 2016).

Tumores chamados hemangioblastomas são característicos da VHL. Embora, sejam tipicamente benignos, podem causar variável morbimortalidade (BAUSCH et al., 2016).

Os hemangioblastomas que se desenvolvem no cérebro e na medula espinhal podem causar sinais e sintomas de hipertensão intracraniana, como cefaleia e vômitos, além disso pode ocorrer, a depender da região acometida, paresias, plegias e ataxia. Os hemangioblastomas também podem ocorrer na retina. Estes tumores, que também são chamados de angiomas retinianos, podem causar perda de visão (BAUSCH et al., 2016).

Pessoas com VHL frequentemente apresentam lesões císticas nos rins e pâncreas. Eles também estão em maior risco de desenvolver carcinoma renal, cistoadenoma do epidídimo e tumor neuroendócrino pancreático (BAUSCH et al., 2016).

A VHL está associada a um tipo de tumor chamado feocromocitoma, que geralmente ocorre nas glândulas suprarrenais. Os feocromocitomas geralmente são benignos. Podem ser assintomáticos, mas em alguns casos estão associados a cefaleia, sudorese profusa, palpitações e hipertensão arterial que pode não responder à medicação. Os feocromocitomas são particularmente perigosos se eles se desenvolverem durante a gravidez (BAUSCH et al., 2016).

Cerca de dez por cento das pessoas com VHL desenvolvem TSE, sendo nessas situações mais prevalentes a bilateralidade que nos casos esporádicos (BAUSCH et al., 2016).

5 CONCLUSÃO

No presente trabalho viu-se como é importante a interpretação de imagens para o diagnóstico preciso do TSE. A familiaridade com as características clássicas de imagem ajuda na identificação precoce de um TSE pequeno ou in situ, levando à completa remoção cirúrgica, preservação auditiva e melhor prognóstico.

Além disso, os pacientes com VHL estão em risco de desenvolver lesões bilaterais, sendo o diagnóstico precoce essencial para impedir a anacusia bilateral. Para tanto, uma avaliação física auditiva minuciosa e a realização de ressonância magnética do encéfalo, com atenção especial a orelha média e parte petrosa do osso temporal, são fundamentais.

Observou-se que na tomografia computadorizada, apresentam-se como erosões óssea retrolabiríntica de aspecto permeativo em roído de traça, podendo haver um halo de calcificação periférica. Na ressonância magnética, o sinal é habitualmente heterogêneo, apresentando focos com alto sinal em T1 no interior da lesão, podendo apresentar comportamento semelhante aos paragangliomas, com acentuada impregnação pós contraste paramagnético, dando o aspecto em “sal e pimenta”. Sendo assim, para melhor acurácia diagnóstica, faz-se necessário localizar o epicentro da lesão na parte posterior da porção petrosa do osso temporal no nível do aqueduto vestibular e do saco endolinfático.

Diante do exposto, percebe-se que os TSE são neoplasias raras, com comportamento histológico benigno. Entretanto, são localmente agressivos, causando considerável destruição óssea e quando diagnosticados precocemente apresentam bom prognóstico. Poucas informações são existentes na literatura, se resumindo basicamente a séries e relatos de casos, porém com o que se tem conhecimento sobre os aspectos radiológicos, são satisfatórios para alta suspeição ou diagnóstico por imagem no pré-operatório.

6 REFERÊNCIAS

BAMBAKIDIS, Nicholas C.; MEGERIAN, Cliff A.; RATCHESON, Robert A. Differential grading of endolymphatic sac tumor extension by virtue of von Hippel-Lindau disease status. **Otology & Neurotology**, v. 25, n. 5, p. 773-781, 2004.

BANERJEE, Anirvan et al. Endolymphatic sac tumor. **Otology & Neurotology**, v. 26, n. 4, p. 819-820, 2005.

BAUSCH, Birke et al. Characterization of endolymphatic sac tumors and von Hippel-Lindau disease in the International Endolymphatic Sac Tumor Registry. **Head & neck**, v. 38, n. S1, 2016.

BENECKE, Jr JE et al. Adenomatous tumors of the middle ear and mastoid. **The American journal of otology**, v. 11, n. 1, p. 20-26, 1990.

BISWAS, Rituparna et al. Endolymphatic sac tumor in von Hippel-Lindau disease: A rare case report. **Journal of pediatric neurosciences**, v. 12, n. 3, p. 294, 2017.

DE ASSUNÇÃO, Aída RM; ATHERINO, Ciríaco Ct. Conhecendo o funcionamento do labirinto. **Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto**, v. 14, n. 1, 2015.

FISCHER, Joseph; WOLFSON, Louis E. **The Inner Ear: Including Otoneurology, Otosurgery, and Problems in Modern Warfare**. Rio de Janeiro: Elsevier, 2016.

GAFFEY, Michael J. et al. Aggressive papillary middle-ear tumor. A clinicopathologic entity distinct from middle-ear adenoma. **The American journal of surgical pathology**, v. 12, n. 10, p. 790-797, 1988.

HALL, John E. **Guyton E Hall Tratado De Fisiologia Médica**. 13ª Ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2017.

HEFFNER, Dennis K. Low-Grade adenocarcinoma of probable endolymphatic sac origin. A clinicopathologic study of 20 cases. **Cancer**, v. 64, n. 11, p. 2292-2302, 1989.

JEGANNATHAN, Devimeenal et al. Three sporadic cases of endolymphatic sac tumor. **Neurology India**, v. 64, n. 6, p. 1336, 2016.

NAIR, Anirudh V. et al. Endolymphatic sac tumor: A temporal rarity revisited. **Indian Journal of Otology**, v. 21, n. 1, p. 5, 2015.

RIBEIRO, Bruno Niemeyer de Freitas et al. The diagnostic challenge of dizziness: computed tomography and magnetic resonance imaging findings. **Radiologia brasileira**, v. 50, n. 5, p. 328-334, 2017.g