



**Ministério da Saúde
Instituto Nacional de Câncer
Coordenação de Ensino
Aperfeiçoamento nos Moldes Fellow em Neurocirurgia Oncológica**

MAÍRA PIANI COUTO

**TUMORES DO SACO ENDOLINFÁTICO:
SÉRIE DE CASOS E REVISÃO DE LITERATURA**

**Rio de Janeiro
2025**

MAÍRA PIANI COUTO

**TUMORES DO SACO ENDOLINFÁTICO:
SÉRIE DE CASOS E REVISÃO DE LITERATURA**

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado ao Instituto Nacional de
Câncer como requisito parcial para a
conclusão do Curso de Aperfeiçoamento
nos Moldes Fellow em Neurocirurgia
Oncológica.

Orientador: Prof. Dr. Antônio Aversa Dutra do Souto

Revisão: Profª Dra. Shirley Burburan

Rio de Janeiro

2025

CATALOGAÇÃO NA FONTE|
INCA/COENS/SEITEC/NSIB
Kátia Simões CRB7/5952

C871t Couto, Máira Piani.

Tumores do saco endolinfático: série de casos e revisão de literatura. / Máira Piani
Couto. – Rio de Janeiro, 2025.

27 f.: il. color.

Trabalho de Conclusão de Curso (Aperfeiçoamento) - Instituto Nacional de Câncer,
Programa de Aperfeiçoamento nos Moldes de Fellow em Neurocirurgia Oncológica,
Rio de Janeiro, 2025.

Orientador: Prof. Dr. Antônio Aversa Dutra do Souto.

Revisora: Profª Drª Shirley Burburan.

1. tumor do saco endolinfático. 2. doença de von Hippel Lindau. 3. osso temporal.
4. base do crânio. I. Souto, Antônio Aversa Dutra do. (Orient.). II. Burburan, Shirley.
(Rev). III. Instituto Nacional de Câncer. IV. Título.

CDD 616.994 856

MAÍRA PIANI COUTO

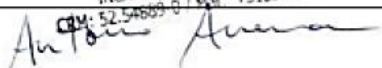
**TUMORES DO SACO ENDOLINFÁTICO:
SÉRIE DE CASOS E REVISÃO DE LITERATURA**

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado ao Instituto Nacional de
Câncer como requisito parcial para a
conclusão do Curso de Aperfeiçoamento
nos Moldes Fellow em Neurocirurgia
Oncológica.

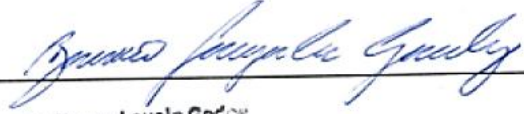
Aprovado em 13 de Janeiro de 2025.

Examinadores:

Nome do Orientador: ANTONIO AVERSA DUTRA DO SOUTO

Ass. 
Dr. Antônio Aversa Dutra do Souto
Chefe da Seção de Neurocirurgia
INCA - Hospital do Câncer I
CRM: 52.54809-0 / RJ - 7312284 / MS

Nome do Avaliador: BRUNO LOYOLA GODOY

Ass. 
Dr. Bruno Loyola Godoy
Neurocirurgia
CRM-RJ 52.79834-7

Rio de Janeiro

2025

RESUMO

Couto, Maíra Piani. **Tumores do saco endolinfático**: série de casos e revisão de literatura. Trabalho de Conclusão de Curso (Curso de Aperfeiçoamento nos Moldes Fellow em Neurocirurgia Oncológica) — Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, 2025.

Os tumores do saco endolinfático são neoplasias raras que acometem o aspecto posterior da porção petrosa do osso temporal, localmente agressivos, causando destruição óssea. Esses tumores podem ocorrer de forma esporádica, embora exista associação com a síndrome de Von Hippel-Lindau (VHL). Com o presente estudo pretendeu-se ampliar o conhecimento sobre a patologia e correlacionar dados demográficos e clínicos dos pacientes portadores de tumor de saco endolinfático, tanto dos casos esporádicos quanto dos simultaneamente portadores da síndrome de VHL. Para isso foi relatada nossa série de pacientes associada a revisão de literatura. Dessa forma, concluiu-se que, apesar do comportamento agressivo, a maioria dos pacientes apresentou sobrevida acima de 10 anos, permanecendo vivos até os dias atuais. Além disso, são lesões que tornam obrigatória a investigação de VHL já que a associação com essa síndrome não é incomum. A ressecção cirúrgica radical é o tratamento de escolha, sendo a abordagem precoce não apenas fator protetor contra complicações da invasão intracraniana como também facilitador de preservação auditiva.

Palavras-chave: tumores do saco endolinfático; Von Hippel-Lindau; tumores do osso temporal; base do crânio.

ABSTRACT

COUTO, Máira Piani. **Endolymphatic sac tumors:** case series and literature review. Final paper (Fellowship in Oncologic Neurosurgery) — Brazilian National Cancer Institute (INCA), Rio de Janeiro, 2025.

Endolymphatic sac tumors are rare neoplasms that affect the posterior aspect of the petrous portion of the temporal bone. They are locally aggressive and cause bone destruction. These tumors can occur sporadically, although there is an association with Von Hippel-Lindau syndrome (VHL). The present study aimed to expand knowledge about the pathology and correlate demographic and clinical data of patients with endolymphatic sac tumors and those simultaneously affected by VHL. For this purpose, our series of patients was reported in association with a literature review. Thus, it was concluded that despite the aggressive behavior, most patients survived for more than 10 years, remaining alive to this day. Furthermore, these lesions necessitate the investigation of VHL considering that the association with this syndrome is not uncommon. Radical surgical resection is the treatment of choice, and early treatment is not only a protective factor against complications of intracranial invasion but also facilitates hearing preservation.

Keywords: endolymphatic sac tumors; Von Hippel-Lindau; temporal bone tumors; skull base.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1 – Imagens pré- e pós-operatórias do Tumor de Saco Endolinfático	5
Figura 2 - Acesso retrolabiríntico em peça anatômica	6
Figura 3 - Hemangioblastoma medular a nível de T10-T11	7
Figura 4 - Tumor do Saco Endolinfático, corte histológico	8
Figura 5 - Tumor de Saco Endolinfático demonstrando destruição óssea	11

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 - Características clínicas e associação com VHL	4
Tabela 2 - Procedimentos complementares	4
Tabela 3 - Classificação dos tumores de Saco Endolinfático	10

LISTA DE ABREVIATURAS

CCR	Carcinoma de Células Renais
GIST	Tumor Estromal Gastrointestinal
HB	House-Brackmann
HMG	Hemangioblastoma
INCA	Instituto Nacional de Câncer
RM	Ressonância Magnética
TC	Tomografia Computadorizada
TSE	Tumor do Saco Endolinfático
VHL	Von Hippel-Lindau

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	1
2	METODOLOGIA.....	2
3	RESULTADOS	3
4	CONSIDERAÇÕES ANATÔMICAS, PATOLÓGICAS E ETIOLOGICAS.....	6
4.1	<i>Anatomia</i>	6
4.2	<i>Etiologia e Patologia</i>	7
5	REVISÃO DE LITERATURA E DISCUSSÃO	9
5.1	<i>Epidemiologia e Quadro Clínico.....</i>	9
5.2	<i>Diagnóstico</i>	11
5.2.1	<i>Diagnósticos Diferenciais</i>	11
5.3	<i>Tratamento e Prognóstico</i>	12
6	CONSIDERAÇÕES FINAIS	14
	REFERÊNCIAS	15

1 INTRODUÇÃO

O tumor do saco endolinfático (TSE) foi descrito pela primeira vez na literatura em 1760 por Neapolitan Cotugno (Corrales; Mudry, 2017) e sedimentado com casos relatados por Heffern *et al.* em 1989. Consiste em uma neoplasia de origem embriológica no tecido neuroectodérmico (Zanoletti *et al.*, 2017), rara, com menos de 300 casos relatados na literatura (Lyons *et al.*, 2022), de crescimento indolente, benigno, porém localmente agressivo (Diaz *et al.*, 2007; Wick *et al.*, 2015). Desenvolvem-se esporadicamente ou como parte da doença autossômica dominante de Von Hippel-Lindau (VHL) (Gioacchini *et al.*, 2023). Dentre os pacientes com VHL, cerca de 3,6-16% desenvolvem TSE e um terço dos pacientes com TSE são acometidos por essa síndrome autossômica dominante (Manski, 1997; Bausch *et al.*, 2016).

O saco endolinfático fica dentro da porção posterior do osso petroso de onde se estende para as camadas de dura-máter na fossa craniana posterior (Corrales; Mudry, 2017). Portanto, os pacientes podem apresentar zumbido, vertigem, plenitude aural e neuropatias cranianas como paralisia do VII nervo, síndrome do forame jugular (neuralgia glossofaríngea, paralisia do XII nervo, déficit motor relacionado ao nervo XI) e síndrome do ângulo cerebelopontino (Devaney *et al.*, 2003; Yilmaz *et al.*, 2008; Wick *et al.*, 2015).

O diagnóstico de TSE baseia-se em características clínicas e estudos radiológicos, sendo confirmado com o histopatológico (Bae *et al.*, 2020). O pilar do tratamento desta patologia é a excisão cirúrgica, e a embolização vascular deve ser performada antes da cirurgia em todos os casos suspeitos de TSE para reduzir o sangramento perioperatório, complicações e o tempo de cirurgia. (Kupferman *et al.*, 2004).

Com este trabalho objetivamos a ampliação e aprimoramento do conhecimento sobre os Tumores do Saco Endolinfático tanto dos casos esporádicos quanto dos simultaneamente portadores da síndrome de VHL por meio de correlação dos dados demográficos, clínicos e radiológicos desses pacientes. Além disso, foi realizada extensa revisão da literatura. Foram avaliados prontuários de 1997 a 2024, obtendo uma amostra de 7 pacientes, todos eles submetidos a tratamento cirúrgico.

2 METODOLOGIA

Trata-se de um estudo retrospectivo, baseado em informações obtidas em prontuários de pacientes. Foram levantados todos os prontuários médicos dos pacientes submetidos ao procedimento cirúrgico para ressecção de tumores do Saco Endolinfático. Foram coletadas informações demográficas, clínicas e radiológicas dos prontuários, tais como: gênero, idade, sinais e sintomas, momento da cirurgia, técnica e acesso cirúrgico, histologia tumoral, terapia adjuvante, evolução clínica e radiológica. A revisão de literatura foi realizada com base nos dados coletados do PubMed.

Por se tratar de estudo observacional e de coleta de dados clínicos e radiológicos, não houve implicações terapêuticas ou prejuízo de qualquer natureza aos sujeitos da pesquisa, bem como foram mantidas a confidencialidade dos dados dos mesmos pelos pesquisadores. Por se tratar de trabalho retrospectivo e observacional, o mesmo dispensou termo de consentimento esclarecido.

Foram rigorosamente cumpridos todos os aspectos éticos, especificamente determinados pelas diretrizes e normas da Resolução nº 196 de 10 de outubro de 1996, do Conselho Nacional de Saúde. O presente estudo foi submetido e aprovado pelo CEP do INCA (CAAE 80215524.0.0000.5274).

3 RESULTADOS

Nossa série consistiu em sete pacientes, sendo cinco mulheres e dois homens, idades entre 36 e 79 anos, com uma média de 56 anos. A perda auditiva foi o sintoma mais comum, acometendo 100% dos pacientes, sendo cinco com anacusia e dois com hipoacusia. A vertigem foi outro sintoma frequente, presente em 42,85% dos casos, seguida por zumbido pulsátil com 28,57% da amostra. A paralisia do nervo facial esteve presente em todos os pacientes no momento do diagnóstico, com graus de severidade variando entre House-Brackmann (HB) II e VI. A Tabela 1 demonstra as características clínicas.

Dos sete pacientes, três apresentaram síndrome de Von Hippel-Lindau (VHL), representando 42,85% da amostra. Destes, dois pacientes foram diagnosticados com hemangioblastomas medulares durante rastreamento oncológico, enquanto uma paciente apresentou Hemangioblastoma cerebelar. Dentre esses casos, uma paciente de 57 anos foi submetida à ressecção de um Hemangioblastoma localizado no cone medular (nível T12-L1), e um paciente do sexo masculino, de 50 anos, apresentou essa neoplasia no nível T10-T11, também sendo submetido a ressecção cirúrgica. Todos os três pacientes com VHL apresentavam lesões renais: os pacientes 1 e 3 (tabela 1) foram diagnosticados com carcinoma de células claras, enquanto a paciente 7 apresentava cistos renais bilaterais e estava em acompanhamento ambulatorial. A paciente 1 foi submetida à nefrectomia radical à esquerda e parcial à direita, com exame anatomopatológico confirmando carcinoma de células renais do tipo células claras. A paciente 7 possuía um Hemangioblastoma cerebelar contralateral ao Tumor do Saco Endolinfático (TSE), o qual estava sendo tratado de forma conservadora.

A radioterapia pós-operatória foi realizada em 5 dos 7 pacientes, conforme a tabela 2, tendo em vista que dentre os dois paciente que não foram submetidos a esse tratamento complementar, um deles (paciente 2) obteve ressecção próxima da totalidade e o outro (paciente 3) aguarda reabordagem cirúrgica para ressecção de componente residual, demonstrado na tabela 2.

Dentre os pacientes submetidos à reabordagem, o paciente 2 apresentou como primeira abordagem uma biópsia em serviço externo, assim como a paciente 5. O paciente 4, foi o único submetido à duas ressecções em nosso serviço, tendo em vista que a primeira abordagem foi realizada em outro serviço onde foi ressecado pouco tumor.

Das lesões associadas não-VHL, a paciente 6 evoluiu com GIST gástrico, sendo submetida à gastrectomia total.

Em relação à sobrevida, 6 de 7 pacientes apresentaram seguimento clínico > 10 anos, com uma média de 13 anos de seguimento.

Tabela 1 – Características clínicas e associação com VHL

Paciente	Idade	Gênero	Lado	HB pré	HB pós	Outros sintomas/sinais	VHL	Outras manifestações-VHL	Número de abordagens	Tempo de seguimento (anos)
1	57	F	Esq.	III	II	Hipoacusia, vertigem, zumbido pulsátil	S	CCR, cisto pancreático, HMG	1	11
2	36	M	Esq.	II	II	Hipoacusia, vertigem	N	-----	2	10
3	50	M	Esq.	VI	VI	Anacusia, disfagia, hemiparesia espástica, otorragia	S	CCR, HMG	1	9
4	71	F	Dir.	III	II	Anacusia, cefaleia, vertigem	N	-----	3	11
5	79	F	Esq.	V	V	Anacusia	N	-----	2	10
6	50	F	Esq.	IV	III	Anacusia, zumbido pulsátil	N	-----	1	12
7	45	F	Esq.	VI	VI	Anacusia, disfagia, disфонia	S	Cisto pancreático, cisto renal, HMG	1	28

HB: House-Brackmann; VHL: Von Hippel-Lindau; CCR: Carcinoma de Células Renais; HMG: Hemangioblastoma.

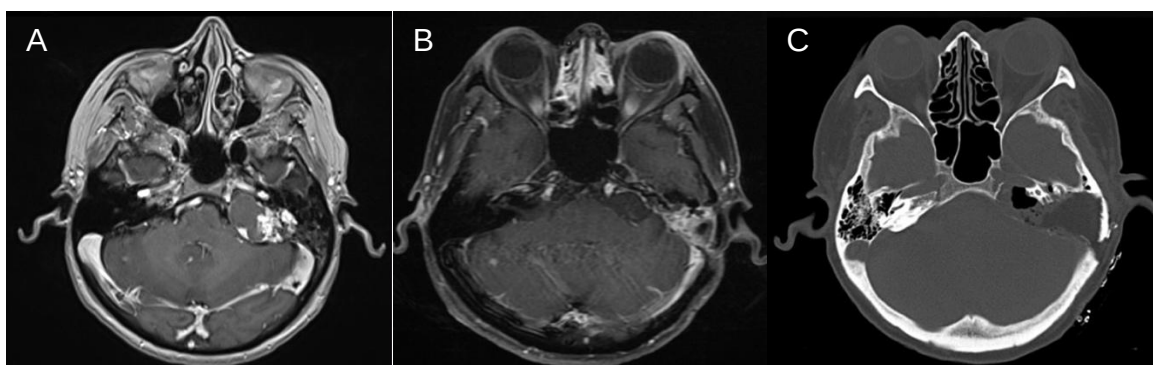
Tabela 2 – Procedimentos complementares

Paciente	Embolização	Radioterapia
1	N	S
2	N	N
3	N	N
4	S	S
5	S	S
6	S	S
7	N	S

N: não; S: sim

Em relação a procedimentos pré-operatórios, a embolização foi realizada em 4 dos 7 pacientes como visualizado na tabela 2. Um dos pacientes que não foi submetido à embolização pré-operatória (FIG. 1), apresentava lesão de componente predominantemente cístico, com dimensões menores e padrão de vascularização intermediário visualizado em arteriografia prévia.

Figura 1 – Imagens pré- e pós-operatórias do Tumor do Saco Endolinfático



(A) RM de crânio pré-operatória demonstrando a lesão em região mastoidea esquerda; (B) RM evidenciando grau de ressecção pós-operatória; (C) TC de crânio pós-operatória demonstrando labirintectomia esquerda.

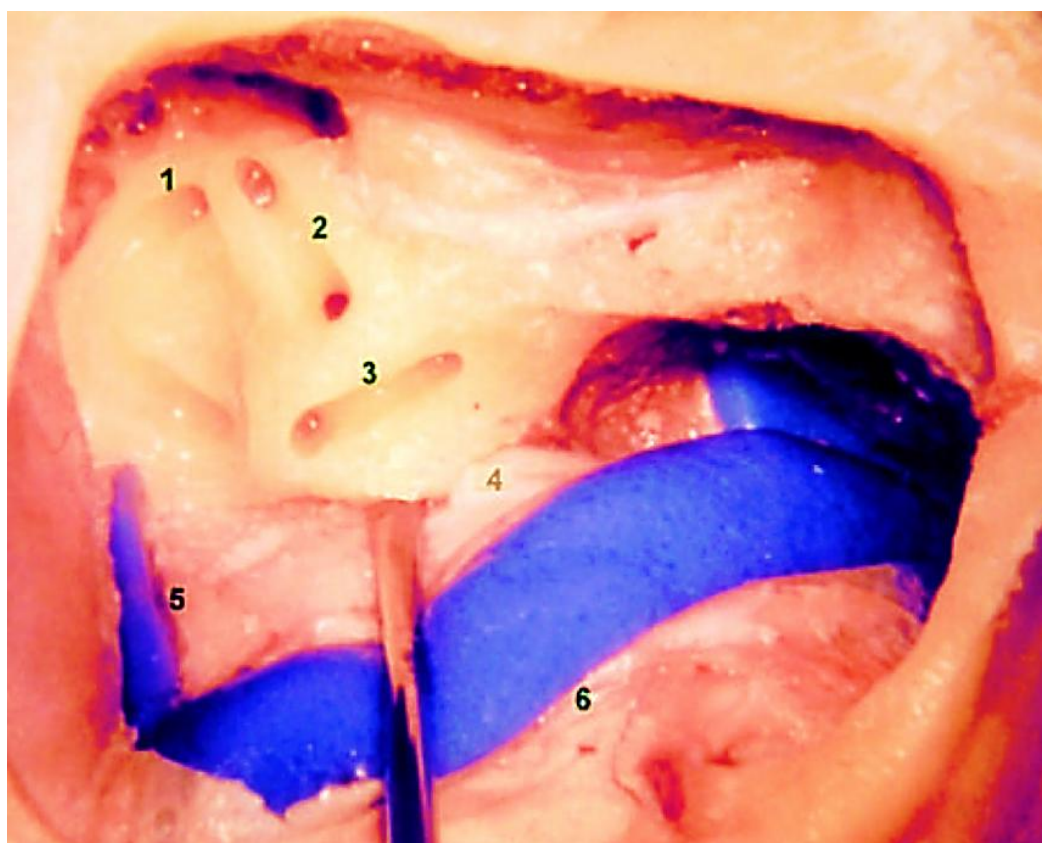
Fonte: Sistema de imagens do INCA, 2024.

4 CONSIDERAÇÕES ANATÔMICAS, PATOLÓGICAS E ETIOLOGICAS

4.1 Anatomia

O saco endolinfático localiza-se na superfície posteromedial do osso temporal e tem como origem a neuroectoderme (Batsakis; El-Naggar, 1993; Megerian *et al.*, 2002; Joy *et al.*, 2002). O ducto endolinfático conecta o saco endolinfático ao vestíbulo através do aqueduto vestibular ósseo. Sua porção rugosa proximal expande-se desde a origem intraóssea até a extremidade achatada do aqueduto vestibular e conduz ao componente extraósseo distal localizado dentro da dura-máter (Lo *et al.*, 1993; Lo *et al.*, 1997). Os tumores do saco endolinfático se originam dessa porção rugosa, que, como relatado acima, se estende da sua porção intraóssea à região extraóssea intradural (Heffner, 1989; Joy *et al.*, 2002). Algumas das referências anatômicas estão ilustradas na figura 2.

Figura 2 – Acesso retrolabiríntico à direita em peça anatômica



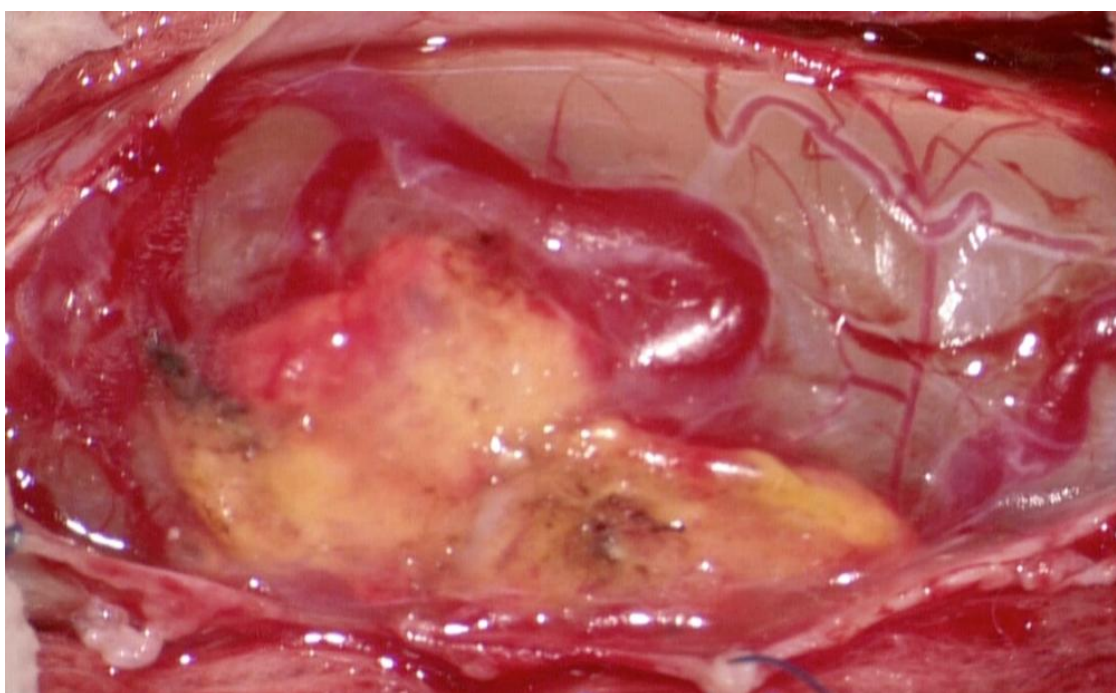
Regiões ilustradas: (1) canal semicircular superior; (2) canal semi- circular lateral; (3) canal semicircular posterior; (4) dissecador evidenciando o opérculo e saco endolinfático; (5) seio petroso superior; (6) seio sigmoide.

Fonte: Silveira *et al.*, 2002.

4.2 Etiologia e Patologia

Bambakidis e colaboradores, em uma revisão de todos os casos de TSE relatados até o ano de 2004, relataram que a maioria dos casos de TSEs apresentam a forma esporádica, tendo encontrado uma relação de 103 com a forma esporádica versus 46 com a síndrome de VHL (Bambakidis *et al.*, 2004). Em nosso estudo, a maioria dos pacientes também apresentavam a forma esporádica, representando 57,14% da amostra. VHL é uma desordem multissistêmica autossômica dominante resultante da mutação do gene supressor tumoral VHL, caracterizada por hemangioblastomas cerebelares ou medulares, angiomas retinianos, cistos renais e outros tumores viscerais (Megerian; Semaan, 2007). Apenas em 1990, os TSEs foram reconhecidos como parte do espectro dessa doença porque estavam associados a herança mendeliana da doença de VHL (Manski, 1997). VHL tem uma prevalência de 1 em 39.000 pessoas (Neumann; Wiestler, 1991) e é causada por uma mutação da linhagem germinativa no gene VHL no cromossomo 3 (3p25-26) (Latif *et al.*, 1993). O gene VHL é um supressor tumoral que quando perdido ou mutado resulta em perda de inibição ao crescimento celular e pode levar a neoplasias como TSE (Megerian; Semaan, 2007).

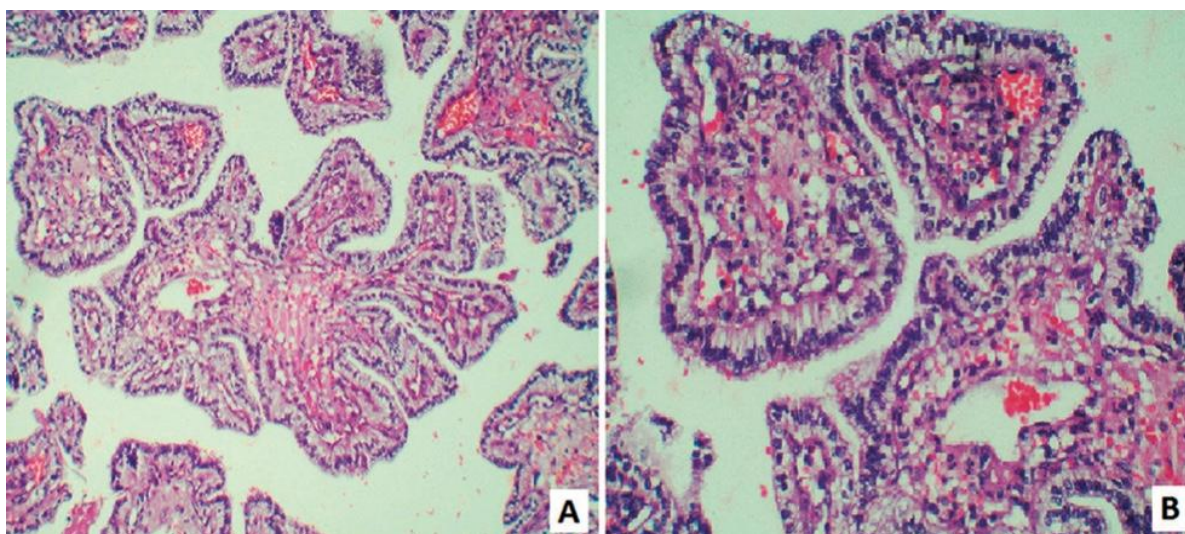
Figura 3 – Hemangioblastoma medular a nível de T10 -T11



Fonte: imagem do microscópio no intraoperatório.

Histologicamente, são descritos como altamente vascularizados, lesões polipoides com áreas císticas (Bambakidis *et al.*, 2004). Variados padrões de crescimento têm sido vistos nos TSEs como apresentação sólida, papilar, folicular ou arquitetura cística. Pleomorfismo celular, mitose e necroses não são vistos. As estruturas vasculares desses arranjos papilares se assemelham aos papilomas do plexo coroide (Mendenhall *et al.*, 2018). Na imuno-histoquímica, usualmente revelam forte imunorreatividade para o S100 e citoqueratinas (CK5, CK7 e CK 19, mas CK20 negativa) (Bambakidis *et al.*, 2004; Mendenhall *et al.*, 2018) e podem apresentar EMA (epithelial membrane antigen) e Vimentina positivos (Kempermann *et al.*, 1998).

Figura 4 – Tumor do saco endolinfático, corte histológico



Corte histológico demonstrando : (A) Estruturas papilares revestidas por uma única camada de células epiteliais, 100x; (B) células colunares monomórficas com citoplasma claro, núcleos centrais ovóides e atípicas leves cobrindo estruturas papilares com numerosos capilares, 200x.

Fonte: Cambruzzi *et al.*, 2016.

5 REVISÃO DE LITERATURA E DISCUSSÃO

5.1 Epidemiologia e Quadro Clínico

Nosso estudo é consistente com outros estudos que sugerem uma predominância do sexo feminino nos TSEs (Reijneveld *et al.*, 1997; Hamazaki *et al.*, 2001; Hansen; Luxford, 2004). Entretanto, nossa amostra de pacientes não coincide com estudos que afirmam que o pico de acometimento é entre a terceira e a quarta década (Devaney *et al.*, 2003), tendo em vista que a maioria dos pacientes manteve-se na faixa etária acima dos 50 anos.

Os TSEs ,tanto em pacientes com VHL ou naqueles sem a síndrome, se comportam com um crescimento insidioso e destrutivo ao longo de anos de evolução (Hassard *et al.*, 1984; Megerian; Semaan, 2007). Inicialmente, o tumor encontra-se confinado no saco e ducto endolinfáticos causando disfunção audiovestibular evoluindo com perda aguda significativa da audição, secundária à hemorragia intralabiríntica seguida de inflamação e degeneração neural, ou mais comumente desenvolvem sintomas de hidropisia endolinfática ou síndrome de Menière (Kim *et al.*, 2005; Ge *et al.*, 2020). Nesta síndrome, os pacientes evoluem com perda auditiva (em menor frequência), zumbido, plenitude e vertigem (Megerian *et al.*, 1995; Megerian *et al.*, 2002).

Com o crescimento tumoral, a lesão assume aparência infiltrativa, pouco diferenciada, com erosão óssea do aqueduto vestibular e se estende para 4 potenciais regiões (Heffner, 1989; Megerian *et al.*, 1995; Lonser *et al.*, 2004).Em ordem de frequência, TSEs crescem posteriormente em direção ao ângulo pontocerebelar através da dura-máter da fossa posterior, lateralmente via células aéreas da mastoide e orelha média e externa (geralmente com paralisia facial),superiormente em direção e através da fossa média (usualmente com destruição dos canais semicirculares) e ao longo do osso petroso em direção ao clivus e seios cavernoso e esfenoide (Megerian; Semaan, 2007).

Em comparação com os pacientes deste estudo, o sintoma mais frequente foi a perda auditiva, seguida de vertigem e zumbido, sendo o déficit mais encontrado, a paralisia facial. Um dos pacientes portador de tumor com maior dimensão apresentava, além dos sinais de sintomas descritos, otorragia contínua, disfonia e hemiparesia espástica .Essa variação dos sintomas em relação ao tamanho tumoral

corresponde ao envolvimento das estruturas adjacentes, sendo exemplificada em classificações como a de Bambakidis em 2004 (Bambakidis *et al.*, 2004).

Além dessa classificação, Li *et al.*, em 2021 propuseram um novo sistema de graduação mais preciso em relação ao proposto por Bambakidis em 2004, baseado na localização tumoral e no envolvimento de estruturas neurovasculares avaliadas nos exames de imagem, demonstrado na tabela abaixo.

Tabela 3 – Classificação dos Tumores de Saco Endolinfático

Grau	Definição
1	Confinados ao osso petroso entre o canal semicircular posterior e a fossa posterior, podem envolver o nervo facial e não invadem o ouvido interno e o forame jugular
2	Extensão anterior com invasão dos canais semicirculares, cóclea, conduto auditivo interno, ouvido médio, sem envolvimento com o ângulo pontocerebelar e forame jugular
3 ^a	Envolvem o forame jugular ou a artéria carótida interna ou clivus
3b	Expressiva invasão intracraniana ou envolvimento do seio cavernoso ou do forame jugular

Fonte: Li *et al.*, 2020.

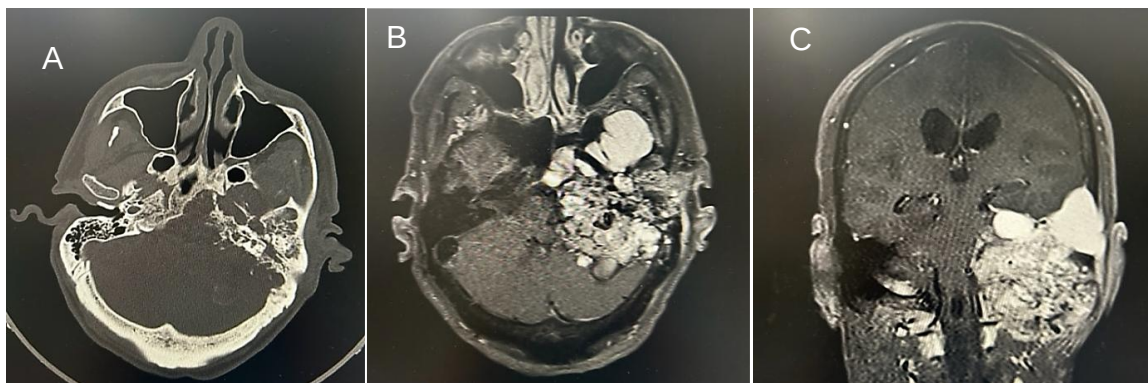
Outra variável que contribui para o desenvolvimento dos sintomas e apresentação clínica é a associação com VHL. Megerian *et al.*, em 2002 relataram em uma revisão de literatura com 43 pacientes portadores de VHL com TSE, que um terço (14 de 43 [30.2%]) apresentou tumor bilateral. Essa propensão para bilateralidade presente em pacientes com TSE portadores de VHL não difere do que é visto nos pacientes com neurinomas do acústico em neurofibromatose tipo 2 (Bambakidis *et al.*, 2004). Além disso, os pacientes portadores de VHL costumam evoluir com TSE mais jovens, acometem 2x mais mulheres que homens e normalmente diagnosticam em estágio de baixo grau mais frequentemente que os pacientes com TSE esporádico (Bambakidis *et al.*, 2004). Neste trabalho, nenhum dos pacientes apresentou bilateralidade em relação aos tumores do saco endolinfático, 100% demonstrou acometimento unilateral, sendo 86% do lado

esquerdo. Dos 7 pacientes estudados, 3 foram diagnosticados com VHL representando 43% da amostra. E em consonância com os achados na literatura, dos 3 acometidos com a síndrome, 2 pacientes eram mulheres.

5.2 Diagnóstico

A TC e a RM demonstram uma massa heterogênea com destruição óssea centrada sobre o saco endolinfático, sendo a calcificação central caracteristicamente encontrada na maioria dos TSEs (Patel *et al.*, 2006). O tumor é desigual em densidade ou realce, apresenta calcificação ou degeneração cística e zonas necróticas; o exame de angiografia por subtração digital mostra que o tumor possui rico suprimento sanguíneo mas o fornecimento de sangue não é tão óbvio e consistente como visto no tumor de glomus da jugular, por exemplo (Hou *et al.*, 2012).

Figura 5 – Tumor de Saco Endolinfático



(A) Demonstração da destruição óssea na TC; (B) diferentes áreas de densidade com degeneração cística e necrose na RM em corte axial; (C) coronal.

Fonte: Sistema de imagens do INCA, 2024.

5.2.1 Diagnósticos Diferenciais

Lesões tumorais do osso temporal incluem tumores malignos, benignos e lesões congênitas ou inflamatórias. TSEs e meningiomas são lesões que podem ser consideradas na região ao redor do saco endolinfático. Os meningiomas, habitualmente, se apresentam no conduto auditivo interno e ângulo pontocerebelar e às vezes, podem alargar o ápice petroso. Os Glomus são tumores, usualmente, localizados inferior ao labirinto, entretanto lesões de maiores dimensões tornam difícil a diferenciação com os TSEs baseado na localização (Shimanuki *et al.*, 2023). Os dois

tumores são altamente vascularizados, mas os TSEs costumam poupar o forame jugular e não possuem aspecto de “sal e pimenta” nos exames de imagem (De Foer *et al.*, 2009).

5.3 Tratamento e Prognóstico

De acordo com Nevoux *et al.* (2014) existem dois tipos de tumores. O primeiro, infiltra o osso e estruturas adjacentes e é composto por tecido fibroso, mas não é marcadamente hemorrágico. O segundo é um tumor com forma cística que demonstra ser pouco infiltrativo e altamente hemorrágico, os quais se beneficiam de embolização pré-operatória. Em nosso estudo, os pacientes com essa característica foram submetidos à embolização pré-operatória (3 dos 7 pacientes). Além dessas características, o tipo de abordagem cirúrgica depende do grau de acometimento auditivo, do tamanho do tumor e de sua localização. Os sintomas e a agressividade tumoral são mais relevantes nos casos esporádicos do que nos pacientes portadores de VHL, portanto o tratamento precisa ser mais agressivo nesses casos (Nevoux *et al.*, 2014).

A cirurgia radical é o tratamento de escolha (Bambakidis *et al.*, 2004; Kupferman *et al.*, 2004), recorrência e recrescimento são comuns se a ressecção completa não for alcançada (Bae *et al.*, 2020) e tratamentos complementares como a radioterapia convencional e quimioterapia não apresentam efetividade significativa nas lesões residuais pós-operatórias, entretanto a terapia com o Gamma Knife tem mostrado bom controle pós-operatório (Ferreira *et al.*, 2002). Dentre os pacientes do nosso estudo, cinco foram submetidos à radioterapia e dentre os 3 pacientes portadores de VHL, uma paciente fez uso de Pazopanibe.

A análise de séries publicadas revelou que, entre os pacientes submetidos à ressecção subtotal que receberam radioterapia, 50% apresentaram crescimento da lesão residual durante o acompanhamento. E também, 20% dos pacientes que tiveram ressecção total e também foram submetidos à radioterapia desenvolveram recorrência em um ano. Esses dados reforçam a controvérsia em torno da eficácia da radioterapia pós-operatória, seja ela fracionada ou estereotáxica, no tratamento dos Tumores do Saco Endolinfático (Husseini *et al.*, 2013).

Na literatura, dois padrões de recorrência foram encontrados. A recorrência após ressecção total é infrequente e, se presente, normalmente se apresenta como foco isolado passível de nova ressecção. Nas lesões após ressecção subtotal, eleva-se o risco de evolução para tumores de grandes dimensões ou multifocais (Hansen; Luxford, 2004; Carlson *et al.*, 2013). Dentre os 3 pacientes do nosso estudo submetidos à reabordagem, podemos considerar que apenas um havia sido submetido à ressecção subtotal, tendo em vista que os outros 2 tiveram a biópsia como primeira abordagem.

Como tumor maligno de baixo grau, TSE frequentemente evolui com diferenciação celular, apesar de apresentar características morfológicas benignas, possui comportamento invasivo local (Du *et al.*, 2015). O tempo de seguimento desses pacientes costuma ser longo, Hussein demonstrou em seu estudo de revisão com 107 pacientes que o tempo variou de 10 a 261 meses (Hussein *et al.*, 2013). Igualmente encontramos em nossa série de casos, em que 6 dos 7 pacientes (1 paciente com menor tempo de seguimento - 9 anos), apresentaram seguimento ambulatorial de mais de 10 anos (variando de 9 a 28 anos).

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Nossa série de casos é uma das maiores descritas na literatura, na qual obtivemos dados ratificando que os tumores do saco endolinfático são lesões raras, de crescimento lento e apesar de histologicamente benignas, apresentam comportamento agressivo. Dentre nossos pacientes, todos apresentaram destruição do osso temporal, entretanto a maioria apresentou sobrevida acima de 10 anos, permanecendo vivos até os dias atuais. São lesões que podem estar associadas a síndrome de Von Hippel-Lindau tornando obrigatória a investigação de VHL nesses pacientes. Ressecção cirúrgica radical é o tratamento de escolha e a abordagem precoce não apenas protege o paciente de complicações da invasão intracraniana como também proporciona a possibilidade de preservação auditiva.

REFERÊNCIAS

- BAE, S. H. *et al.* Clinical features and treatment of endolymphatic sac tumor. **Acta Oto-Laryngologica**, Seoul, Republic of Korea, v. 140, n. 6, p. 433–437, 2 jun. 2020.
- BAMBAKIDIS, N. C.; MEGERIAN, C. A.; RATCHESON, R. A. Differential Grading of Endolymphatic Sac Tumor Extension by Virtue of von Hippel-Lindau Disease Status: **Otology & Neurotology**, Ohio, USA, v. 25, n. 5, p. 773–781, set. 2004.
- BATSAKIS, J. G.; EL-NAGGAR, A. K. Papillary Neoplasms (Heffner's Tumors) of the Endolymphatic SAC. **Annals of Otology, Rhinology & Laryngology**, Houston, USA, v. 102, n. 8, p. 648–651, ago. 1993.
- BAUSCH, B. *et al.* Characterization of endolymphatic sac tumors and von Hippel–Lindau disease in the International Endolymphatic Sac Tumor Registry. **Head & Neck**, Freiburg, Germany, v. 38, n. S1, abr. 2016.
- CAMBRUZZI, E. *et al.* Tumor papilar agressivo do saco endolinfático: relato de caso de uma rara neoplasia. **Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial**, Rio Grande do Sul, Brasil, v. 52, n. 1, p. 31–34, jan. 2016.
- CORRALES, C. E.; MUDRY, A. History of the Endolymphatic Sac: From Anatomy to Surgery. **Otology & Neurotology**, Boston, USA, v. 38, n. 1, p. 152–156, jan. 2017.
- DE FOER, B. *et al.* Imaging of Temporal Bone Tumors. **Neuroimaging Clinics of North America**, Wilrijk, Belgium, v. 19, n. 3, p. 339–366, ago. 2009.
- DEPARTMENT OF CLINICAL AND MOLECULAR SCIENCES, ENT UNIT, POLYTECHNIC UNIVERSITY OF MARCHE, ANCONA, ITALY *et al.* Surgical Management of Endolymphatic Sac Tumor: A Systematic Review and Meta-Analysis. **The Journal of International Advanced Otology**, Ancona, Italy, v. 19, n. 3, p. 248–254, 1 jun. 2023.
- DEVANEY, K. O.; FERLITO, A.; RINALDO, A. Endolymphatic Sac Tumor (Low-grade Papillary Adenocarcinoma) of the Temporal Bone. **Acta Oto-Laryngologica**, Michigan, USA, v. 123, n. 9, p. 1022–1026, set. 2003.
- DIAZ, R. *et al.* Tumors and Pseudotumors of the Endolymphatic Sac. **Skull Base**, California, USA, v. 17, n. 6, p. 379–393, out. 2007.
- GE, H. *et al.* Endolymphatic sac tumor: case report and literature review. **Chinese Neurosurgical Journal**, Fujian, China, v. 6, n. 1, p. 16, dez. 2020.
- HAMAZAKI, S. *et al.* Mutation of von Hippel–Lindau tumor suppressor gene in a sporadic endolymphatic sac tumor. **Human Pathology**, Okayama, Japan, v. 32, n. 11, p. 1272–1276, nov. 2001.
- HANSEN, M. R.; LUXFORD, W. M. Surgical Outcomes in Patients with Endolymphatic Sac Tumors. **The Laryngoscope**, Iowa, USA, v. 114, n. 8, p. 1470–1474, ago. 2004.

HASSARD, A. D.; BOUDREAU, S. F.; CRON, C. C. Adenoma of the endolymphatic sac. **The Journal of Otolaryngology**, Ohio, USA, v. 13, n. 4, p. 213–216, ago. 1984.

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

HOU, Z. *et al.* Surgical treatment of endolymphatic sac tumor. **Acta Otolaryngologica**, Beijing, China, v. 132, n. 3, p. 329–336, mar. 2012.

JOY, H. M. *et al.* Radiological Considerations in the Diagnosis of an Endolymphatic Sac Tumour. **Clinical Radiology**, Hampshire, UK, v. 57, n. 7, p. 652–654, jul. 2002.

KEMPERMANN, G.; NEUMANN, H. P. H.; VOLK, B. Endolymphatic sac tumours. **Histopathology**, Freiburg, Germany, v. 33, n. 1, p. 2–10, jul. 1998.

KIM, H. J. *et al.* Tumors of the endolymphatic sac in patients with von Hippel—Lindau disease: implications for their natural history, diagnosis, and treatment. **Journal of Neurosurgery**, Maryland, USA, v. 102, n. 3, p. 503–512, mar. 2005.

KUPFERMAN, M. E. *et al.* Endolymphatic Sac Tumor in a 4-Year-Old Boy: **Otology & Neurotology**, Pennsylvania, USA, v. 25, n. 5, p. 782–786, set. 2004.

LATIF, F. *et al.* Identification of the von Hippel-Lindau Disease Tumor Suppressor Gene. **Science**, Maryland, USA, v. 260, n. 5112, p. 1317–1320, 28 maio 1993.

LI, F. *et al.* Grading system and surgical approaches for endolymphatic sac tumors. **European Archives of Oto-Rhino-Laryngology**, Shanghai, China, v. 278, n. 5, p. 1345–1353, maio 2021.

LO, W. W. *et al.* Endolymphatic sac tumors: radiologic appearance. **Radiology**, California, USA, v. 189, n. 1, p. 199–204, out. 1993.

LO, W. W. *et al.* The endolymphatic duct and sac. **AJNR. American journal of neuroradiology**, California, USA, v. 18, n. 5, p. 881–887, maio 1997.

LONER, R. R. *et al.* Tumors of the Endolymphatic Sac in von Hippel—Lindau Disease. **New England Journal of Medicine**, Maryland, USA, v. 350, n. 24, p. 2481–2486, 10 jun. 2004.

LYONS, T. P.; BARRY, L.; SATALOFF, R. T. Endolymphatic Sac Tumor. **Ear, Nose & Throat Journal**, Philadelphia, USA, p. 014556132211394, 14 nov. 2022.

MANSKI, T. J. Endolymphatic Sac Tumors: A Source of Morbid Hearing Loss in von Hippel-Lindau Disease. **JAMA**, Maryland, USA, v. 277, n. 18, p. 1461, 14 maio 1997.

MEGERIAN, C. A. *et al.* Endolymphatic sac tumors: histopathologic confirmation, clinical characterization, and implication in von Hippel-Lindau disease. **The Laryngoscope**, Boston, USA, v. 105, n. 8 Pt 1, p. 801–808, ago. 1995.

MEGERIAN, C. A. *et al.* Hearing Preservation Surgery for Small Endolymphatic Sac Tumors in Patients with von Hippel-Lindau Syndrome: **Otology & Neurotology**, Massachusetts, USA, v. 23, n. 3, p. 378–387, maio 2002.

MEGERIAN, C. A.; SEMAAN, M. T. Evaluation and Management of Endolymphatic Sac and Duct Tumors. **Otolaryngologic Clinics of North America**, Ohio, USA, v. 40, n. 3, p. 463–478, jun. 2007.

MENDENHALL, W. M. *et al.* Current Treatment of Endolymphatic Sac Tumor of the Temporal Bone. **Advances in Therapy**, Florida, USA, v. 35, n. 7, p. 887–898, jul. 2018.

NEUMANN, H. P. H.; WIESTLER, O. D. Clustering of features of von Hippel-Lindau syndrome: evidence for a complex genetic locus. **The Lancet**, Freiburg, Germany, v. 337, n. 8749, p. 1052–1054, maio 1991.

NEVOUX, J. *et al.* Management of Endolymphatic Sac Tumors: Sporadic Cases and Von Hippel-Lindau Disease. **Otology & Neurotology**, Paris, France, v. 35, n. 5, p. 899–904, jun. 2014.

PATEL, N. P.; WIGGINS, R. H.; SHELTON, C. The Radiologic Diagnosis of Endolymphatic Sac Tumors. **The Laryngoscope**, Utah, USA, v. 116, n. 1, p. 40–46, jan. 2006.

REIJNEVELD, J. *et al.* Endolymphatic sac tumor: A case report and review of the literature. **Surgical Neurology**, Utrecht, Netherlands, v. 48, n. 4, p. 368–373, out. 1997.

SHIMANUKI, M. N. *et al.* Imaging of Temporal Bone Mass Lesions: A Pictorial Review. **Diagnostics**, Tokyo, Japan, v. 13, n. 16, p. 2665, 13 ago. 2023.

SILVEIRA, R. L. *et al.* Adenocarcinoma do saco endolinfático: relato de caso. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, Minas Gerais, Brasil, v. 60, n. 3B, p. 847–851, set. 2002.

YILMAZ, I. *et al.* Endolymphatic sac papillary tumor: A case report and review. **Auris Nasus Larynx**, Ankara, Turkey, v. 35, n. 2, p. 276–281, jun. 2008.

WICK, C. C. *et al.* Endolymphatic Sac Tumors. **Otolaryngologic Clinics of North America**, Ohio, USA, v. 48, n. 2, p. 317–330, abr. 2015.

ZANOLETTI, E. *et al.* Endolymphatic sac tumour in von Hippel-Lindau disease: management strategies. **Acta Otorhinolaryngologica Italica**, Padova, Italy, v. 37, n. 5, p. 423–429, out. 2017.