Revista Eletrônica
Acervo Saúde
Electronic Journal Collection Health ISSN 2178-2091

Relato de caso de tumor do saco endolinfático na região norte do Brasil

Case report of an endolymphatic sac tumor in a high-complexity oncology center in northern Brazil

Reporte de caso de tumor del saco endolinfático en un centro oncológico de alta complejidad en la región norte de Brasil

Viviane Costa Matos[1], Ricardo Mendes Rogério[1].

RESUMO

Objetivo: Relatar o caso de tumor do saco endolinfático, descrevendo os principais achados clínicos, radiológicos e anatomopatológicos, as estratégias terapêuticas multidisciplinares empregadas e o desfecho clínico. **Detalhamento do caso:** Mulher de 42 anos apresentou hipoacusia e vertigem há 12 meses, com evolução para paralisia facial periférica e afasia. A tomografia computadorizada evidenciou destruição lítica agressiva do ápice petroso e da mastoide, enquanto a ressonância magnética demonstrou o padrão clássico em “sal e pimenta” e aneurisma carotídeo incidental. Após ressecção cirurgica subtotal, o diagnóstico foi confirmado por imunohistoquímica, com positividade para CAM 5.2, GFAP e EMA. Diante de lesão residual volumosa e invasão de estruturas neurovasculares, instituiu-se radioterapia (70 Gy). O seguimento em 2025 evidenciou redução volumétrica sustentada da lesão, estabilidade do aneurisma e recuperação funcional satisfatória por meio de reabilitação multidisciplinar com posterior aumento da lesão em exames subsequentes. **Considerações finais:** O estudo evidenciou que o diagnóstico do tumor do saco endolinfático depende da integração entre clínica, avaliação anatomopatológica, imunohistoquimica e radiológica, com a imagem exercendo papel central na diferenciação de mimetizadores e no direcionamento terapêutico. O tratamento combinado e a abordagem multidisciplinar possibilitaram controle da doença e preservação funcional.

Palavras-chave: Tumor do saco endolinfático, Doença de Von Hippel-Lindau, Diagnóstico diferencial, Radiologia.

ABSTRACT

Objective: To report a case of endolymphatic sac tumor, describing the main clinical, radiological, and anatomopathological findings, the multidisciplinary therapeutic strategies employed, and the clinical outcome. **Case details:** A 42-year-old woman presented with hearing loss and vertigo for 12 months, progressing to peripheral facial paralysis and aphasia. Computed tomography showed aggressive lytic destruction of the petrous apex and mastoid, while magnetic resonance imaging demonstrated the classic “salt and pepper” pattern and an incidental carotid aneurysm. After subtotal surgical resection, the diagnosis was confirmed by immunohistochemistry, showing positivity for CAM 5.2, GFAP, and EMA. Given the voluminous residual lesion and invasion of neurovascular structures, radiotherapy (70 Gy) was instituted. Follow-up in 2025 showed sustained volumetric reduction of the lesion, stability of the aneurysm, and satisfactory functional recovery through multidisciplinary rehabilitation, with a subsequent increase in lesion size in following exams. **Final**

[1] Hospital Ophir Loyola, Belém – PA.

SUBMETIDO EM: 1/2026 | **ACEITO EM: 2/2026** | **PUBLICADO EM: 3/2026**

considerations: The study highlighted that the diagnosis of endolymphatic sac tumor depends on the integration of clinical, anatomopathological, immunohistochemical, and radiological evaluation, with imaging playing a central role in differentiating mimics and guiding therapy. Combined treatment and a multidisciplinary approach enabled disease control and functional preservation.

Keywords: Endolymphatic sac tumor, Von Hippel-Lindau disease, Differential diagnosis, Radiology.

RESUMEN

Objetivo: Informar un caso de tumor del saco endolinfático, describiendo los principales hallazgos clínicos, radiológicos y anatomopatológicos, las estrategias terapéuticas multidisciplinarias empleadas y el desenlace clínico. **Detalles del caso:** Mujer de 42 años presentó hipoacusia y vértigo desde hace 12 meses, con evolución a parálisis facial periférica y afasia. La tomografía computarizada evidenció destrucción lítica agresiva del ápex petroso y de la mastoides, mientras que la resonancia magnética demostró el patrón clásico en “sal y pimienta” y un aneurisma carotídeo incidental. Tras la resección quirúrgica subtotal, el diagnóstico se confirmó por inmunohistoquímica, con positividad para CAM 5.2, GFAP y EMA. Ante una lesión residual voluminosa e invasión de estructuras neurovasculares, se instituyó radioterapia (70 Gy). El seguimiento en 2025 evidenció reducción volumétrica sostenida de la lesión, estabilidad del aneurisma y recuperación funcional satisfactoria mediante rehabilitación multidisciplinaria, con posterior aumento de la lesión en exámenes subsecuentes. **Consideraciones finales:** El estudio evidenció que el diagnóstico del tumor del saco endolinfático depende de la integración entre la clínica, la evaluación anatomopatológica, la inmunohistoquímica y la radiológica, con la imagen ejerciendo un papel central en la diferenciación de mimetizadores y en el direccionamiento terapéutico. El tratamiento combinado y el enfoque multidisciplinario permitieron el control de la enfermedad y la preservación funcional.

Palabras clave: Tumor del saco endolinfático, Enfermedad de Von Hippel-Lindau, Diagnóstico diferencial, Radiología.

INTRODUÇÃO

O tumor do saco endolinfático (TSE) é uma neoplasia rara com aparência histopatológica benigna e comportamento clinicamente destrutivo que ocorre na base do crânio e frequentemente invade o osso petroso posterior, mastoide, canal semicircular, as estruturas angulares cerebelopontinos e o nervo craniano. É sinônimo de tumor de Heffner, adenocarcinoma de baixo grau de origem do saco endolinfático e tumor papilar agressivo do ouvido médio (SUN Y, et al., 2012).

Os TSE são neoplasias raras de origem neuroectodérmica, localizadas na superfície posteromedial do osso temporal, especificamente na porção petrosa adjacente ao aqueduto vestibular. Classificados como lesões de baixo grau de malignidade pela Organização Mundial da Saúde (OMS), apresentam crescimento lento, porém com um padrão localmente invasivo que resulta em destruição óssea progressiva e comprometimento de estruturas neurovasculares adjacentes (JHAVERI M, et al., 2021). Devido à sua baixíssima incidência, representando menos de 0,1% de todos os tumores de cabeça e pescoço, e a sintomatologia frequentemente inespecífica, o atraso diagnóstico médio varia de dois a cinco anos, o que eleva a complexidade do manejo terapêutico (ZANOLETTI E, et al., 2017).

Historicamente, os TSE’s foram inicialmente descritos como adenomas papilares do osso temporal, foi somente em 1989 que Heffner estabeleceu, por meio de estudos histológicos detalhados, sua origem no epitélio do saco endolinfático. Esta descoberta revolucionou a classificação da patologia, culminando no reconhecimento do TSE como a única neoplasia maligna primária do sistema endolinfático (ZANOLETTI E, et al., 2017). Atualmente, estudos como a revisão sistemática de Gioacchini FM, et al. (2022) reforçam que a apresentação clínica é uma tríade clássica: perda auditiva sensorioneural (88,7%), zumbido (61,8%) e vertigem (42%), achados que frequentemente mimetizam patologias mais comuns, como schwannomas vestibulares ou paragangliomas, dificultando a identificação precoce.

Ademais, a agressividade local do TSE impõe desafios cirúrgicos severos. Sykopetrites V, et al. (2021) identificaram que a infiltração labiríntica ocorre em 57% dos casos e a erosão do canal carotídeo em 46,7%, o que muitas vezes exige ressecções subtotais devido ao risco de sangramento profuso transoperatório. Essa característica infiltrativa explica a alta morbidade associada, com déficits neurológicos permanentes ocorrendo em 40% a 60% dos casos não tratados precocemente. Relatos na literatura, como o de Patel T, et al. (2022), ilustram que mesmo diante de uma aparência histológica indolente, o TSE pode mimetizar carcinomas metastáticos e papilomas do plexo coroide, exigindo um painel imuno-histoquímico para o diagnóstico definitivo.

Nesse contexto, a forma associada à Doença de Von Hippel-Lindau (VHL) manifesta-se de forma mais precoce e agressiva, ocorrendo em até 30% dos pacientes e tornando o diagnóstico do TSE um importante marcador sentinela para esta síndrome genética (FERRI E, et al., 2014). Diante disso, a avaliação por imagem torna-se o pilar do planejamento: a Tomografia Computadorizada (TC) é essencial para evidenciar lesões líticas com margens permeativas e espículas ósseas, enquanto a Ressonância Magnética (RM) revela sinal heterogêneo em T1 com focos hemorrágicos característicos (JHAVERI M, et al., 2021). A integração dessas modalidades é vital para delimitar a invasão do ângulo pontocerebelar e da fossa craniana posterior, prevenindo recorrências que podem alcançar 22,8% dos casos (SYKOPETRITES V, et al., 2021).

Entretanto, apesar da gravidade clínica e dos avanços tecnológicos no diagnóstico e tratamento, observa-se uma escassez significativa de relatos na literatura brasileira, particularmente na região da Amazônia Oriental. Nesse contexto, o Hospital, enquanto Centro de Alta Complexidade em Oncologia (CACON) no estado do Pará, destaca-se como instituição estratégica para o manejo de neoplasias raras e complexas. A inexistência de dados epidemiológicos regionais sistematizados, associada às especificidades do acesso à saúde em áreas geograficamente remotas, evidencia a necessidade de documentar casos paradigmáticos que possam subsidiar a elaboração de protocolos assistenciais ajustados à realidade do Norte do país.

Diante disso, o presente estudo descreve e caracteriza um caso de tumor do saco endolinfático diagnosticado e tratado no referido centro. São apresentados os principais achados clínicos, radiológicos e anatomopatológicos, bem como as estratégias terapêuticas multidisciplinares empregadas. Adicionalmente, discute-se o desfecho clínico da paciente e sua evolução após o tratamento, ressaltando a relevância do acompanhamento oncológico especializado.

DETALHAMENTO DO CASO

Relato de caso aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital 66(CAAE nº 92517125.1.0000.5550; Parecer nº 7.910.209), respeitando as normativas éticas para pesquisas com seres humanos.

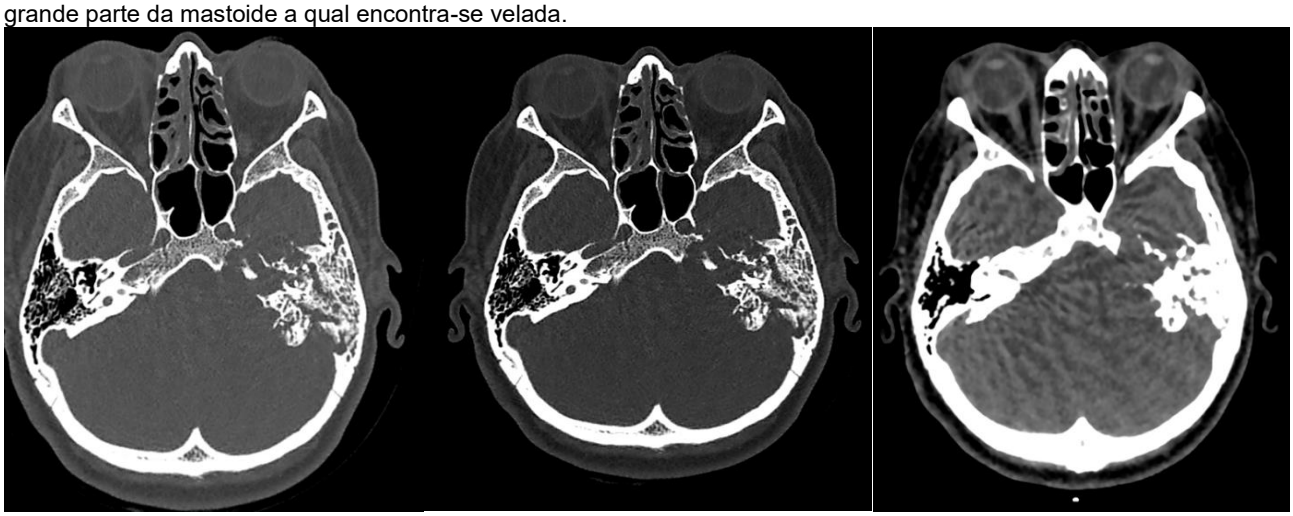
O caso clínico reporta a evolução de uma paciente do sexo feminino, de 42 anos, admitida em um centro oncológico de alta complexidade na Região Norte com história de 12 meses de hipoacusia neurossensorial e vertigem, evoluindo agudamente nos últimos quatro meses com hemiparesia à esquerda e paralisia facial periférica. À admissão, o exame neurológico evidenciou paralisia facial periférica House-Brackmann III (HB), afasia de Broca, disfagia e nistagmo, compatíveis com o comprometimento de múltiplos nervos cranianos e via piramidal.

A investigação por imagem inicial, uma RM de crânio em dezembro de 2021, evidenciou volumosa lesão expansiva de aspecto heterogêneo, com epicentro no osso temporal esquerdo. A massa ocupava a totalidade das células aéreas da mastoide e a cavidade timpânica, com extensão medial para o conduto auditivo interno e para a cisterna do ângulo pontocerebelar, onde mantinha íntima relação com o lobo temporal adjacente e insinuação para as regiões parasselares e leptomeníngeas.

Complementarmente, a TC multislice de crânio e mastoides, de junho de 2022, permitiu melhor caracterização da arquitetura óssea. O exame demonstrou importante destruição lítica do ápice petroso, do meato acústico interno e de grande parte da mastoide, a qual se apresentava velada por conteúdo hipodenso inespecífico. O componente expansivo na cisterna do ângulo pontocerebelar exibia atenuação cística e áreas

de calcificação de permeio, exercendo compressão moderada sobre o pedúnculo cerebelar médio correspondente. Não foram observados sinais de hemorragia aguda intraparenquimatosa, coleções extra-axiais ou hidrocefalia hipertensiva, mantendo-se o sistema ventricular e as estruturas da linha média com morfologia e topografia preservadas.

Figura 1 - TC de Mastoides (Julho/2022) **-** Cortes axiais demonstrando lesão expansiva com atenuação cística, áreas de calcificação de permeio localizada no ângulo ponto-cerebelar esquerdo que comprime de forma moderada o pedúnculo cerebelar médio correspondente determinando destruição com áreas líticas no ápice petroso, meato acústico interno e grande parte da mastoide a qual encontra-se velada.

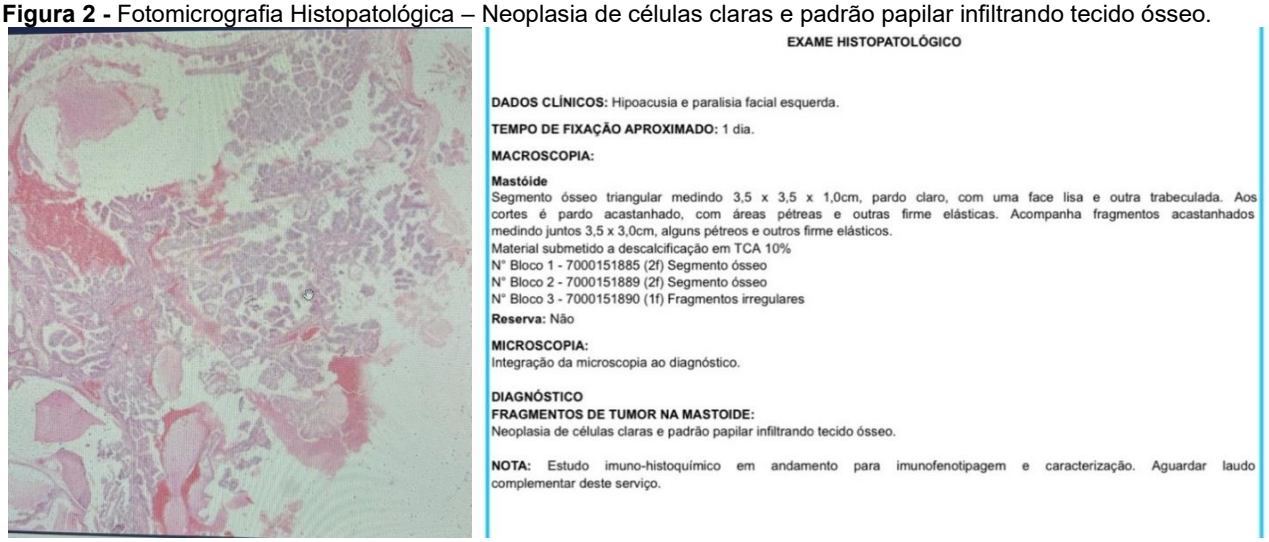


Fonte: Matos VC e Rogério RM, 2026.

Diante da agressividade local e dos sintomas de hipoacusia e paralisia facial à esquerda, a paciente foi submetida à abordagem cirúrgica em agosto de 2022 para exérese e diagnóstico. A análise macroscópica revelou um segmento ósseo de formato triangular proveniente da mastoide, medindo 3,5 × 3,5 × 1,0 cm, de coloração pardo-clara e superfície lisa e outra trabeculada. Aos cortes, exibiu coloração pardo-acastanhada com áreas de consistência pétrea intercaladas a regiões firme elásticos. Fragmentos irregulares adicionais, medindo em conjunto 3,5 × 3,0 cm, foram igualmente processados após descalcificação em solução de ácido tricloroacético (TCA) a 10%.

O estudo histopatológico diagnosticou neoplasia de células claras e padrão papilar infiltrativo em tecido ósseo. A microscopia revelou uma proliferação neoplásica com arranjo papilar complexo, cujas células apresentavam citoplasma claro, característica que exigiu investigação rigorosa para a definição da linhagem tumoral.

Figura 2 - Fotomicrografia Histopatológica – Neoplasia de células claras e padrão papilar infiltrando tecido ósseo.



EXAME HISTOPATOLÓGICO

DADOS CLÍNICOS: Hipoacusia e paralisia facial esquerda.

TEMPO DE FIXAÇÃO APROXIMADO: 1 dia.

MACROSCOPIA:

Mastóide
Segmento ósseo triangular medindo 3,5 x 3,5 x 1,0cm, pardo claro, com uma face lisa e outra trabeculada. Aos cortes é pardo acastanhado, com áreas pétreas e outras firme elásticas. Acompanha fragmentos acastanhados medindo juntos 3,5 x 3,0cm, alguns pétreos e outros firme elásticos.
Material submetido a descalcificação em TCA 10%
N° Bloco 1 - 7000151885 (2f) Segmento ósseo
N° Bloco 2 - 7000151889 (2f) Segmento ósseo
N° Bloco 3 - 7000151890 (1f) Fragmentos irregulares
Reserva: Não

MICROSCOPIA:
Integração da microscopia ao diagnóstico.

DIAGNÓSTICO
FRAGMENTOS DE TUMOR NA MASTOIDE:
Neoplasia de células claras e padrão papilar infiltrando tecido ósseo.

NOTA: Estudo imuno-histoquímico em andamento para imunofenotipagem e caracterização. Aguardar laudo complementar deste serviço.

Fonte: Matos VC e Rogério RM, 2026.

A imunofenotipagem foi determinante para o diagnóstico definitivo, utilizando-se o método automatizado para um painel de anticorpos direcionado. A neoplasia apresentou positividade para anticorpo de citoqueratinas 5.2 (CAM), além de expressão focal para proteina ácida fibrilar glial (GFAP) e antígeno de membrana epitelial (EMA).

O perfil resultou negativo para S100, Sinaptofisina, TTF-1, Renal Cell e PAX8. Este conjunto de achados imunohistoquímicos, ao demonstrar a expressão de marcadores epiteliais e gliais na ausência de marcadores renais e tireoidianos, favoreceu o diagnóstico de TSE. A interpretação diagnóstica reforçou que, embora a morfologia possa mimetizar outras linhagens, a exclusão de carcinoma renal metastático, carcinoma tireoidiano e papiloma do plexo coroide, somada a correlação clínica e radiológica, consolidou o TSE como a entidade diagnóstica primária.

Figura 3 - Painel Imunohistoquímico - Positividade para CAM 5.2, GFAP focal e EMA focal.

TÉCNICA: Método automatizado (Benchmark-GX-Ventana-ROCHE ou Dako - autostainerlink48).
CONTROLES EXTERNOS: Positivos.

PAINEL DE ANTICORPOS:

Mastóide

Anticorpo	Clone	Interpretação
CAM5.2	CAM5.2	Positivo
S100	POLICLONAL	Negativo
GFAP	EP672Y	Positivo focal
SINAPTOFISINA	SP11	Negativo
EMA	E29	Positivo focal
TTF-1	8G7G3/1	Negativo
RENAL CELL	SP11314	Negativo
PAX8	MRQ-50	Negativo

DIAGNÓSTICO
INTERPRETAÇÃO / COMENTÁRIO:
O perfil imuno-histoquímico apoia o diagnóstico de Neoplasia de padrão papilar expressando CAM 5.2, GFAP (focal) e EMA (focal) (VIDE NOTAS).

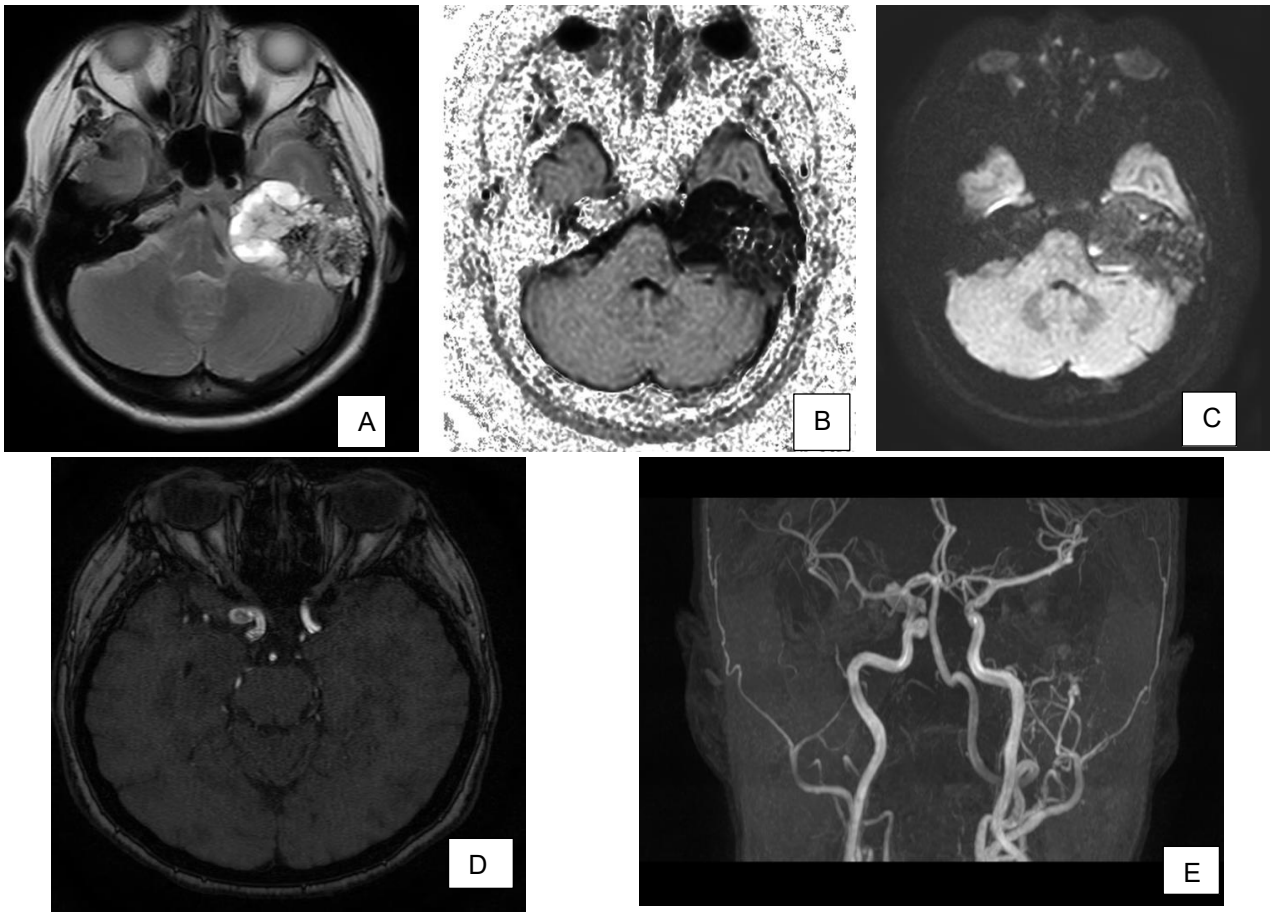
NOTAS:
1- O conjunto dos achados histológicos e imuno-histoquímicos favorece Tumor do saco endolinfático, a depender de estrita correlação clínica e radiológica. Neste contexto, as hipóteses de carcinoma renal metastático, carcinoma tireoidiano metastático e papiloma de plexo coroide ficam desfavorecidas;
2- Salientamos que o estudo imuno-histoquímico é uma ferramenta importante para caracterização das neoplasias, porém trata-se de um exame interpretativo cujo diagnóstico conclusivo dependerá da estrita correlação com os demais exames complementares de imagem, funcionais e achados clínicos.

Fonte: Matos VC e Rogério RM, 2026.

Paralelamente, a investigação sistêmica por TC de abdome e tórax identificou rins com dimensões aumentadas e contornos lobulados, notadamente com a presença de um nódulo ou cisto no polo superior direito. Tais achados, somados à presença de um Lobo de Riedel hepático e à raridade do TSE, reforçaram a suspeita clínica de Síndrome de VHL.

No pós-operatório imediato, exames de controle por TC multislice e angiorressonância (técnica 3D-TOF) evidenciaram a persistência de um resíduo tumoral cístico e septado na cisterna do ângulo pontocerebelar, além de um achado vascular incidental: um aneurisma sacular localizado no sifão carotídeo direito, com projeção lateral.

Figura 4 - Angio-RM Cerebral (07/22) - cortes axiais/coronal: A - T2: lesão expansiva heterogênea, solida com aspecto cístico na periferia, focos de hipersinal na periferia. B/C: MAPA ADC/Difusão B1000: não se observa restrição verdadeira e D e E- 3D-TOF, evidenciando o aneurisma sacular na região supraclinoide da artéria carótida interna direita medindo 1,2 cm e colo de 0,4 cm.



Fonte: Matos VC e Rogério RM, 2026.

O manejo clínico tornou-se mais complexo devido à detecção de hipertensão arterial sistêmica (HAS) de difícil controle (160 × 110 mmHg) e insuficiência renal crônica (IRC), apresentando albuminúria (++) e elevação da creatinina.

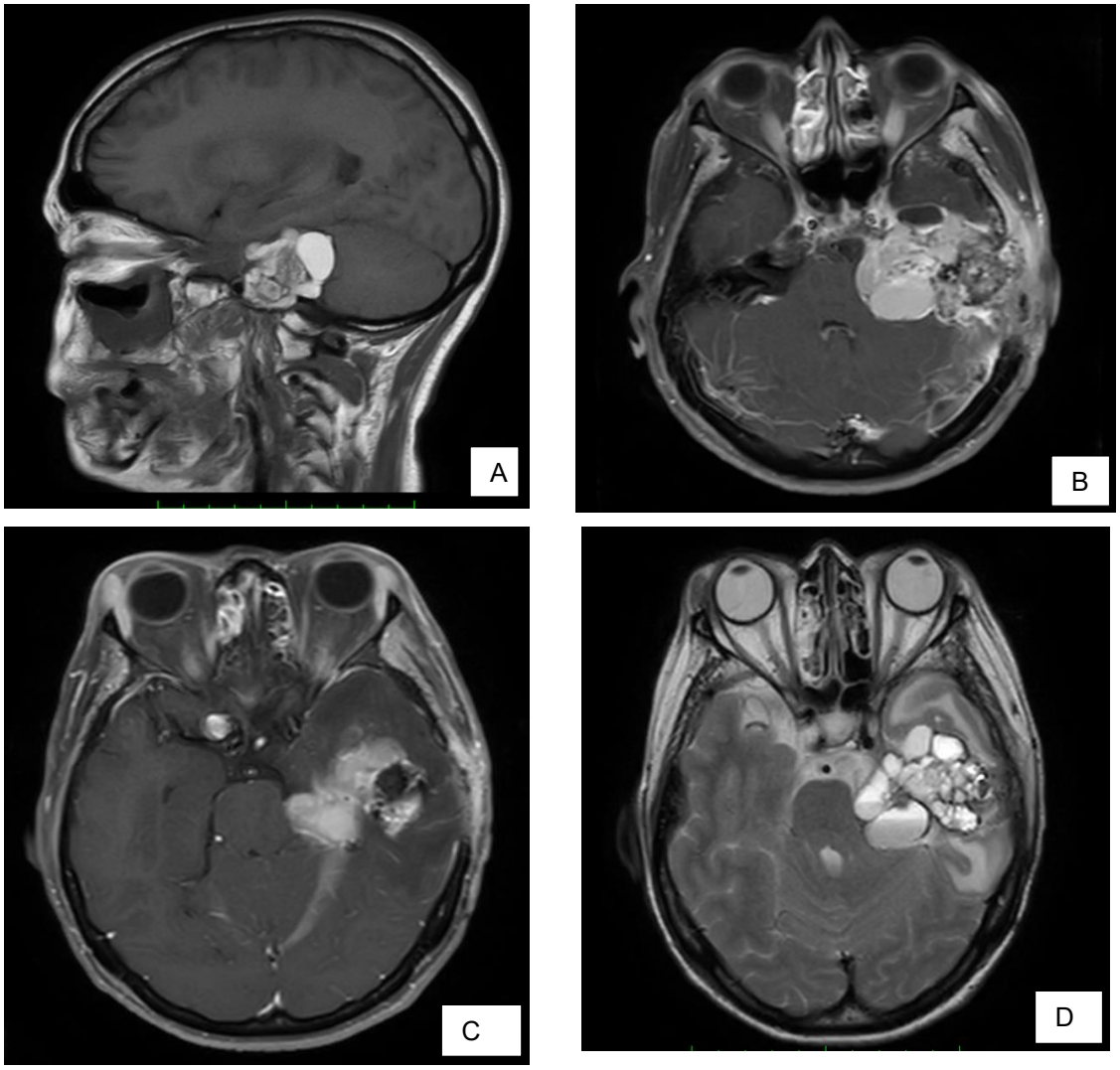
Em 2023, o quadro clínico deteriorou com episódios de crises convulsivas recorrentes, que resultaram em traumatismo craniano por queda, cefaleia refratária, paresia do XI nervo craniano à esquerda, alteração do equilíbrio, sinais sugestivos de fístula liquórica exteriorizada como epistaxe.

Uma nova RM realizada em junho de 2023 realizada fora do serviço, descreve como lesão expansiva heterogênea, solido cística, centrada no osso petroso à esquerda com extensão para a mastóide e para a cisterna do ângulo ponto cerebelar ipsilateral, compressão sobre a ponte, extensão para a fossa média, sinal em “sal e pimenta”, focos de realce no seu interior, medindo 4,3 × 6,4 × 3,8 cm.

Dada a natureza localmente agressiva e a impossibilidade de nova exérese radical imediata, a equipe multidisciplinar optou pela radioterapia externa exclusiva, dose de 70 Gy em 35 frações, concluída em outubro de 2023. Embora exames realizados

logo após o término da radiação, em abril de 2024, tenham sugerido um aumento volumétrico temporário (8,5 × 6,0 × 4,5 cm) associado a importante edema vasogênico, refletindo uma provável pseudo-progressão actínica, as avaliações subsequentes em julho de 2024 e 2025 confirmaram uma redução volumétrica significativa (5,7 × 5,0 × 4,3 cm).

Figura 5 - RM de Crânio (02/24): A: T1, B/C :T1 POS GAD e D: T2: volumosa lesão expansiva solido cística, multiloculada com hipersinal em T1/T2 ocupando a piramide petrosa e as células da mastoide esquerda com componente que insinua para a cisterna do ângulo pontocerebelar e mesencefálica ipsilateral, que comprime tronco encefálico, o pedúnculo cerebelar, o parênquima temporal com importante edema vasogênico, lesão mede 8,5 x 6,0 x 4,5 cm. Aneurisma sacular à direita.



Fonte: Matos VC e Rogério RM, 2026.

Em julho de 2024, a paciente foi encaminhada pela Oncologia Clínica para a Clínica de Cuidados Paliativos Oncológicos (CCPO) do Hospital. Em agosto de 2024, durante sua primeira avaliação nesse serviço, referiu cefaleia e déficit motor à esquerda.

Em julho de 2025, refere última crise convulsiva com hematêmese em maio/25 e cefaleia intermitente, relatando provável reabordagem cirúrgica, mas que não foi convocada, mostrando exame de imagem de 2025 realizada fora do serviço, revelaram alterações pós-cirúrgicas e pós-actínicas consolidadas, com obliteração da mastoide e ouvido médio à esquerda por material de alto sinal em T2 e FLAIR com moderado realce heterogêneo e uma extensa área de edema vasogênico frontotemporoparietal à esquerda.

O aneurisma em segmento oftálmico da artéria carótida interna direita, medindo 12 mm com fluxo preservado. Atualmente, a paciente mantém seguimento regular com evolução clínica satisfatória, apresentando-se em bom estado geral e deambulando sem auxílio. A reabilitação fonoaudiológica, por meio de estimulação sensorial e bandagem funcional (kinesiotaping), foi fundamental para a recuperação das funções estomatognáticas e da fala, apesar da persistência da paralisia facial periférica (HB III) e do discreto

desvio lingual. O controle farmacológico das crises convulsivas e da HAS é mantido com esquema de fenitoína, fenobarbital, atenolol e anlodipino. O caso permanece em discussão multidisciplinar visando o monitoramento contínuo da lesão residual e a definição da conduta neurovascular para o aneurisma detectado.

DISCUSSÃO

O TSE é uma neoplasia de extrema raridade, com incidência estimada em menos de 0,1% dos tumores de cabeça e pescoço (JHAVERI M, et al., 2021). Apesar da histopatologia de baixo grau, apresenta comportamento clínico agressivo e destrutivo, como evidenciado no caso relatado, com extensa destruição lítica do ápice petroso e da mastoide. A natureza insidiosa do TSE contribui para atrasos diagnósticos significativos; Sykopetrites V, et al. (2021) descrevem intervalo médio de 26 meses até o diagnóstico. Esse dado reforça a relevância estratégica dos CACON na Amazônia Oriental, uma vez que a detecção precoce é determinante para a possibilidade de ressecção total bruta, principal fator de proteção contra recorrência (WENG J, et al., 2025; p = 0,033).

A apresentação clínica, marcada por hipoacusia, vertigem e paralisia facial periférica (HB III), é compatível com a metanálise de Gioacchini FM, et al. (2022), que reporta comprometimento do nervo facial em 30,6% e perda auditiva em até 88,7% dos casos. A progressão para afasia de Broca e disfagia sugere invasão avançada da fossa craniana posterior e compressão do tronco encefálico, achados descritos em tumores volumosos (GE H, et al., 2020). Nesses estágios, a infiltração do labirinto e a erosão do canal carotídeo dificultam a exérese radical e aumentam a morbidade pós-operatória (GIOACCHINI FM, et al., 2023; SYKOPETRITES V, et al., 2021).

A associação com a Síndrome de Von Hippel-Lindau deve ser considerada, uma vez que até 30% dos pacientes com TSE apresentam a síndrome (MEZRI S, et al., 2025). Embora o rastreio genético seja o padrão-ouro, o acompanhamento clínico-radiológico é essencial, dado que recorrências ou progressão de resíduos podem ocorrer tardiamente, em média após 53 meses (TANG JD, et al., 2023). Em tumores volumosos e irressecáveis, a radioterapia adjuvante constitui alternativa terapêutica viável, com taxas de controle em torno de 50% para lesões residuais (BELL D, et al., 2011; SINCLAIR G, et al., 2025).

A avaliação por imagem é fundamental para o diagnóstico diferencial do TSE. Diferentemente dos schwannomas vestibulares, que promovem alargamento liso do meato acústico interno, o TSE caracteriza-se por erosão lítica agressiva com margens permeativas. Na TC da paciente, observou-se padrão de hiperdensidade espiculada e reticular, atribuído a espículas ósseas residuais e neoformação reacional (LE H, et al., 2019), achado considerado distintivo frente a mimetizadores (PATEL T, et al., 2022).

Na RM, o padrão clássico em “sal e pimenta” reflete hemorragias intratumorais crônicas e intensa hipervascularização tumoral. Associado ao epicentro da lesão na face posterior da pirâmide petrosa, esse conjunto de achados permite a diferenciação com o paraganglioma jugular, que tipicamente se centra no forame jugular e expande estruturas vasculares adjacentes (JHAVERI M, et al., 2021; MEZRI S, et al., 2025).

A identificação de aneurisma sacular de 12 mm na artéria carótida interna direita eleva o risco neurovascular, especialmente considerando o envolvimento carotídeo descrito em até 46,7% dos casos avançados (SYKOPETRITES V, et al., 2021; YUAN K, et al., 2025). A estabilidade do aneurisma após radioterapia de 70 Gy, observada no seguimento de 2025, sugere que o tratamento actínico não comprometeu a integridade vascular adjacente, configurando dado relevante de segurança terapêutica.

A imunohistoquímica foi decisiva para o diagnóstico, com positividade para CAM 5.2, expressão focal de GFAP e EMA, e negatividade para marcadores de diferenciação renal, afastando carcinoma renal metastático (PATEL T, et al., 2022; THOMPSON LDR, et al., 2019). Esse perfil, associado aos achados clínicos e radiológicos, é amplamente reconhecido como característico do TSE (BAUSCH B, et al., 2016; SKÁLOVÁ A, et al., 2008). A suspeita de VHL, sustentada por alterações renais e hepáticas, reforça o papel do TSE como lesão sentinela e a necessidade de investigação sistêmica ampliada (MEZRI S, et al., 2025).

Diante da impossibilidade de ressecção total bruta, a radioterapia externa radical foi indicada, com dose de 70 Gy, respaldada por evidências de controle tumoral em tumores grandes ou residuais (BELL D, et al., 2011). A variação volumétrica observada entre 2024 e 2025 é compatível com pseudo-progressão actínica, fenômeno inflamatório transitório descrito após radioterapia de resgate (SINCLAIR G, et al., 2025). A RM com técnicas de perfusão foi fundamental para diferenciar tecido tumoral ativo de alterações pós-actínicas, confirmando o controle da doença.

A reabilitação funcional teve papel relevante na mitigação das sequelas neurológicas. A bandagem funcional associada à estimulação sensorial contribuiu para o feedback proprioceptivo na paralisia facial (AMAROWICZ J e WARZECHA M, 2020), enquanto o controle farmacológico rigoroso das crises convulsivas e da hipertensão foi essencial para reduzir riscos neurovasculares. A estabilidade clínica alcançada em 2025 evidencia que a atuação integrada em um CACON regional permite sobrevida com qualidade, mesmo diante de neoplasias raras e complexas na Amazônia Oriental (GE H, et al., 2020).

O presente estudo evidenciou que o diagnóstico preciso do TSE repousa na tríade entre a clínica neuro-otológica, da análise anatomopatológica e radiológica. A investigação por imagem mostrou-se o pilar central do manejo, em que o reconhecimento dos padrões de destruição lítica na TC e o clássico aspecto em "sal e pimenta" na RM permitiram diferenciar o TSE de mimetizadores agressivos e orientar a terapêutica em um estágio de invasividade avançada. A evolução satisfatória da paciente, após a associação de ressecção cirúrgica e radioterapia radical, demonstra que o controle da doença e a estabilidade de achados críticos, são viáveis mesmo em casos de prognóstico reservado. Adicionalmente, o desfecho clínico positivo e a recuperação funcional mediada pela estratégia multidisciplinar, integrando o controle farmacológico de comorbidades à reabilitação fonoaudiológica, reforçam o papel estratégico do CACON. Conclui-se que o registro e a discussão de casos de tamanha complexidade na Amazônia Oriental são fundamentais para reduzir desigualdades assistenciais, provendo subsídios para protocolos oncológicos regionalizados que garantam sobrevida com dignidade funcional em contextos de alta vulnerabilidade.

REFERÊNCIAS

1. AMAROWICZ J, WARZECHA M. Application of kinesiology taping for pain management in oncologic patients. Advances in Rehabilitation, 2020; 34(2): 32–41.
2. BAUSCH B, et al. Characterization of endolymphatic sac tumors and von Hippel-Lindau disease in the International Endolymphatic Sac Tumor Registry. Head Neck, 2016; 38(1): E673-9.
3. BELL D, et al. Endolymphatic sac tumor (aggressive papillary tumor of middle ear and temporal bone): sine qua non radiology-pathology and the University of Texas MD Anderson Cancer Center experience. Annals of Diagnostic Pathology, 2011; 15(2): 117-23.
4. BRADA MD, et al. Padrão de expressão imuno-histoquímica dos alvos teranósticos SSTR2 e PSMA em tumores do saco endolinfático: uma série de casos de uma única instituição. Head and Neck Pathology, 2022; 16: 1012–1018.
5. FERRI E, et al. A rare case of endolymphatic sac tumour: clinicopathologic study and surgical management. Case Reports in Otolaryngology, 2014; 2014: 376761.
6. GE H, et al. Endolymphatic sac tumor: case report and literature review. Chinese Neurosurgical Journal, 2020; 6: 16.
7. GIOACCHINI FM, et al. Surgical Management of Endolymphatic Sac Tumor: A Systematic Review and Meta-Analysis. Journal of International Advanced Otology, 2023; 19(3): 248-254.
8. GIOACCHINI FM, et al. Symptoms and clinical features in patients affected by endolymphatic sac tumor: a systematic review and meta-analysis. European Archives of Oto-Rhino-Laryngology, 2022; 279(11): 5081-5088.
9. HEFFNER DK. Low-grade adenocarcinoma of probable endolymphatic sac origin A clinicopathologic study of 20 cases. Cancer, 1989; 64(11): 2292-302.
10. JHAVERI M, et al. Diagnostic Imaging Brain. 4th ed. Philadelphia: Elsevier, 2021; 1200p.

11. LE H, et al. Clinicoradiologic characteristics of endolymphatic sac tumors. European Archives of Oto-Rhino-Laryngology, 2019; 276(10): 2705-2714.
12. MEZRI S, et al. Papillary endolymphatic sac tumor: Case report with clinical study and therapeutic management. International Journal of Surgery Case Reports, 2025; 133: 111630.
13. PATEL T, et al. A Rare Case of Endolymphatic Sac Tumour: Clinical, Radiological, Pathological and Immunohistochemical Findings with Review of Literature. Indian Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery, 2022; 74(3): 3638-3642.
14. SINCLAIR G, et al. Therapy options in the management of endolymphatic sac tumors: A case series and literature review. Surgical Neurology International, 2025; 16: 508.
15. SKALOVA A, et al. Endolymphatic sac tumor (aggressive papillary tumor of middle ear and temporal bone): Report of two cases with analysis of the VHL gene. Pathology - Research and Practice, 2008; 204(8): 599-606.
16. SUN, Y, et al. Endolymphatic sac tumor: case report and review of the literature. Diagnostic Pathology, 2012; volume 7, 01-01.
17. SYKOPETRITES V, et al. The endolymphatic sac tumor: challenges in the eradication of a localized disease. European Archives of Oto-Rhino-Laryngology, 2021; 278(7): 2297-2304.
18. TANG JD, et al. Systematic Review of Endolymphatic Sac Tumor Treatment and Outcomes. Otolaryngology–Head and Neck Surgery, 2023; 168(3): 282-290.
19. THOMPSON LDR, et al. CAIX and pax-8 Commonly Immunoreactive in Endolymphatic Sac Tumors: A Clinicopathologic Study of 26 Cases with Differential Considerations for Metastatic Renal Cell Carcinoma in von Hippel-Lindau Patients. Head and Neck Pathology, 2019; 13(3): 355-363.
20. WENG J, et al. Surgical Management and Prognostic Factors for Endolymphatic Sac Tumor: A Single-Institute Experience with a Systematic Review. World Neurosurgery, 2025; 194: 123384.
21. YUAN K, et al. Case report: Endolymphatic sac tumor with blurred vision. Frontiers in Oncology, 2025; 14: 1463526.
22. ZANOLETTI E, et al. Endolymphatic sac tumour in von Hippel-Lindau disease: management strategies. Acta Otorhinolaryngologica Italica, 2017; 37(5): 423-429.