

# NEURINOMA MALIGNO INFRATENTORIAL

## RELATO DE UM CASO

*GUILHERME BORGES \**

*MARILISA M. GUERREIRO \*\**

*ANA MARIA S. G. PIOVESANA \*\*\**

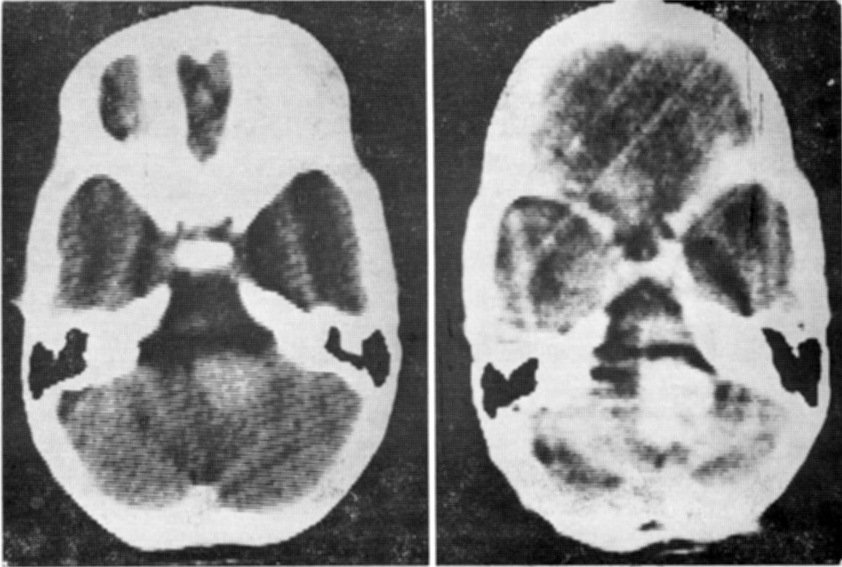
Schwanomas, neurilenomas ou neurinomas solitários são tumores extremamente raros. Dos tumores do sistema nervoso central (SNC)<sup>11</sup>, os neurinomas apresentam incidência de 3,8%, sendo as mulheres mais acometidas na razão de 2:1. Os neurinomas são excepcionalmente raros na infância e, quando ocorrem, estão frequentemente associados ou relacionados à neurofibromatose de von Recklinghause<sup>12</sup>. Existe controvérsia na literatura quanto ao emprego dos termos schwannoma e neurofibroma. Alguns autores consideram ambos a mesma entidade clínica<sup>2,6</sup>; outros, fazem menção à origem destes tumores, considerando os schwannomas como originários de elementos celulares das bainhas nervosas<sup>4,7</sup>, enquanto os neurofibromas seriam originários dos fibroblastos<sup>4,5,7</sup>. Os schwannomas são tumores de caráter benigno e muito raramente, quando solitários, se apresentam como malignos<sup>6,9,13,14</sup>. Os schwannomas malignos se localizam preferencialmente na região da cabeça e do pescoço, sem invasão intracraniana.

O propósito deste relato é registrar um caso de neurinoma maligno infratentorial em criança, entidade particularmente rara.

## OBSERVAÇÃO

C.R.S., 2 anos e 9 meses de idade, sexo feminino, nos foi encaminhada por apresentar torcicolo doloroso de etiologia a esclarecer desde a idade de um ano e dois meses. A partir de um ano e meio, além do quadro álgido, passou a apresentar desvio lateral da cabeça para a esquerda. Data desta época emagrecimento progressivo. Quinze dias antes da internação começou a desenvolver dificuldade à deglutição e rouquidão. Exame Neurológico — Apresentava, à entrada, torcicolo doloroso à esquerda, comprometimento dos 4 últimos nervos cranianos (síndrome de Collet e Sicard) bilateralmente, porém de predomínio à esquerda, e síndrome piramidal deficitária e de liberação à esquerda. Exames Complementares — O estudo radiológico convencional (crânio e base) revelou-se normal. A tomografia computadorizada (Fig. 1) demonstrou presença de grande massa tumoral, infratentorial, de aspecto extracerebral, tendo como limites o forame magno

Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da Faculdade de Ciências Médicas da UNICAMP: \* Professor Assistente-Doutor; \*\* Médica Residente; \*\*\* Professora Assistente



*Fig. 1 — Caso C.R.S.: TC. À esquerda, presença de grande massa tumoral, infratentorial, desviando o tronco cerebral para o lado oposto. À direita, presença de grande massa tumoral, infratentorial, limitando-se caudalmente com o forame magno e cranialmente com o mesencéfalo.*

(caudalmente) e o mesencéfalo (cranialmente), exercendo desvio do tronco cerebral para o lado oposto. Cirurgia — A criança foi submetida a craniectomia paramediana suboccipital esquerda com ressecção parcial da lesão, a qual originava-se na região do forame jugular com envolvimento dos 4 últimos nervos cranianos. Pós-operatório imediato foi sem intercorrências. Exame Anátomo-Patológico — O exame microscópico revelou tecido neoplásico constituído de células de limites imprecisos e arranjo sólido, por vezes em disposição fasciculada, núcleos volumosos com nucléolo evidente, por vezes hiper cromáticos, e citoplasma róseo e abundante. Presença de mitoses e áreas de necrose em pequeno grau. Presença de abundantes fibras reticulares entre as células neoplásicas, compatível com schwannoma maligno (anaplástico). Evolução — Como a ressecção do tumor foi apenas parcial, a moléstia prosseguiu no seu curso natural e a criança veio a falecer um mês após o ato cirúrgico devido a pneumonias aspirativas de repetição.

#### COMENTARIOS

Mangabeira e col., descreveram 4 casos de schwannomas do forame jugular (forame látero posterior), relatando a presença de 27 casos descritos na literatura, todos de caráter benigno<sup>15</sup>. Bitoh e col., em revisão da literatura, relataram a presença de 10 casos de schwannomas da base do crânio com invasão intracraniana, também todos de caráter benigno<sup>1</sup>. Inoue e col., em revisão da literatura, relatam a descrição de 32 casos de schwannomas do plexo braquial, 81% destes de caráter benigno e 19%, malignos e levando em conta a não corre-

lação com neurofibromatose de von Recklinghausen<sup>10</sup>. Neurinomas isolados de nervos cranianos, bem como neurinomas intracerebrais ou intramedulares são descritos 3,9,16,17,20,21,22,24. De acordo com a localização e extensão dos tumores deve-se optar pela via de acesso, quer seja transnasal, transmaxilar, transmastóideana, suboccipital ou combinada 3,16,18,19,23.

O nosso caso era do sexo feminino, o que está de acordo com a literatura. Entretanto, na literatura revisada, não encontramos descrição de caso semelhante ao apresentado.

#### RESUMO

Os autores relatam a presença de neurinoma maligno do forame jugular em uma menina de 2 anos e 9 meses de idade, não associado à doença de von Recklinghausen. Foi realizada cirurgia parcial da lesão tumoral. É salientada a baixa incidência desta entidade, sobremaneira nas crianças, frente à literatura revista.

#### SUMMARY

##### *Infratentorial malignant neurinoma: a case report.*

A solitary malignant schwannoma of the foramen jugular, unassociated with von Recklinghausen's disease in a two years and nine months old girl is presented. A partial removal of the tumor was carried out. The low incidence in this age group is emphasized in report to the literature reviewed.

#### REFERÊNCIAS

1. BITOH, S.; HASEGAWA, H.; OHTSUKI, H.; OBASHI J.; FURUKAWA, Y. & SAKURAI, M. — Schwannoma of the skull base with intracranial extension. *Surg. Neurol.* 20:143, 1983.
2. CALCATERRA, T. C.; RICH, J. R. & WARD, P. W. — Neurilemmoma of the sphenoid sinus. *Arch Otolaryngol.*, 100:383, 1974.
3. CALL, W. H. & PULEC, J. L. — Neurilemmoma of the jugular foramen: transmastoid removal. *Ann. Otol.* 87:313, 1978.
4. CUTLER, E. C. & GROSS, R. E. — Neurofibroma and neurofibrosarcoma of peripheral nerves, unassociated with von Recklinghausen's disease: a report of 25 cases. *Arch. Surg.* 33:733, 1936.
5. D'AGOSTINO, A. N.; SOULE, E. H. & MILLER, R. H. — Primary malignant neoplasm of nerve (malignant neurilemmomas) in patients without manifestations of multiple neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease). *Cancer* 16:1003, 1963.
6. DAS GUPTA, T. K.; BRASFIELD, R. D.; STRONG, E. W. & HADJU, S. I. — Benign solitary schwannomas (neurilemmomas). *Cancer* 24:355, 1969.
7. EHRlich, H. E. & MARTIN, H. — Schwannomas (neurilemmomas) in the head and neck. *Surg. Gynecol. Obstet.* 76:577, 1943.
8. FINDLER, G.; FEINSSOD, M. & SAHAR, A. — Trigeminal neurinoma with unusual presentation. *Surg. Neurol.* 19:351, 1983.
9. HARKIN, J. C. & REED, R. S. — Tumors of the peripheral nervous systems. In H. I. Firminger (ed.): *Atlas of Tumor Pathology*. Armed Forces Institute of Pathology, Washington, 1969, pg. 29.
10. INOUE, M.; KAWAMOTO, T.; MATSUMARA, H.; MORI, K. & YOSHIDA, T. — Solitary benign schwannoma of the brachial plexus. *Surg. Neurol.* 20:103, 1983.
11. KAZNER, E.; WENDE, S.; GRUMME, T.; LANKSCH, W. & STOCHDORPH, O. — Computertomographie Intrakranielle Tumoren. Springer-Verlag, Berlin, 1981.

12. KOUS, T. & MILLER, H. M. — Intracranial Tumors of Infant and children. George Thieme Verlag, Stuttgart, 1971.
13. KRAGH, L. V.; SOULE, E. H. & MASSON, J. K. — Benign and malignant neurilemmomas of the head and neck. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 111:211, 1960.
14. KURITA, S.; AGATA, K. & MIHASHI, S. — Neurogenic malignant neoplasm of the neck — report of 3 cases. *Kurume med. J.* 29:8175, 1982.
15. MANGABEIRA-ALBERNAZ FILHO, P.; BONATELLI, A. P. F. & MATTOS-PIMENTA, A. — Neurinomas do forame láceo posterior. *Seara méd. neurocir.* 1:148, 1972.
16. MIKAELIAN, D. O.; HOLMES, W. F. & SIMONIAN, S. K. — Parapharyngeal schwannomas. *Otolaryngol. Head Neck Surg.*, 89:77, 1981.
17. PAILLAS, J. E.; GRISOLI, R. & FARNARIER, P. — Neurinomes du trijumeau. *Neuro-Chirurgie (Paris)*, 41:54, 1974.
18. PRAKASH, B.; ROY, S. & TANDON, P. N. — Schwannoma of the brain stem. Case report. *J. Neurosurg.*, 53:121, 1980.
19. RENGACHARY, S. S.; McMAHON, M.; BIGONGIARI, L.R.; KETCHERSIDE, J. & GUNTER, K. — Neurofibroma of the infratemporal fossa: case report and technical note. *Neurosurgery* 11:43, 1982.
20. ROUT, D.; PILLAI, S. M. & RADAHAKRISHNAN, V. V. — Cervical intramedullary schwannoma: case report. *J. Neurosurg.* 58:962, 1983.
21. SCHULZE, S. & KROGDAHL, A. — Schwannoma of the vagus nerve. *Acta chir. scand.*, 148:627, 1982.
22. SHALIT, M. N.; TOLEDO, E. & SANDBANK, U. — Intracerebral schwannoma. *Acta neurochir.* 64:253, 1982.
23. SMITH, R. O. & RUEGER, R. G. — Parapharyngeal neurilemmoma with intracranial extension. *South. med. J.* 65:1171, 1972.
24. TROIJO, A. — Neurilemmoma infratentorial do trigêmeo em criança. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria (São Paulo)*, 36:164, 1978.

*Departamento de Neurologia - Faculdade de Ciências Médicas, UNICAMP — Caixa Postal 1170 - 13100 - Campinas, SP - Brasil.*