

SCHWANOMA INTRACEREBRAL TALÂMICO

Relato de caso

Guilherme Cabral de Andrade¹, Manoel A. de Paiva Neto², Fernando Menezes Braga³

RESUMO - Os schwannomas intracranianos compreendem cerca de 8% de todos os tumores cerebrais porém, aqueles classificados como intra-axiais são mais raros, havendo somente 55 casos relatados na literatura. O diagnóstico é feito pelo tipo e arranjo celular comum aos tumores de bainha nervosa, pela imuno-histoquímica (GFAP, proteína S-100, EMA) e pela microscopia eletrônica. Sua apresentação clínica é variável, dependendo de sua localização; suas características neurorradiológicas não se apresentam de maneira típica. O tratamento cirúrgico, com exérese total da lesão, propicia a cura. Possuem caracteres benignos; um dos casos relatados na literatura, possuía entretanto caracteres de malignidade. Apresentamos um caso de schwannoma cerebral intra-axial supratentorial localizado na região talâmica esquerda, com confirmação diagnóstica anatomopatológica e imuno-histoquímica. Em tal localização não fora encontrado nenhum caso na literatura.

PALAVRAS-CHAVE: schwannoma intracerebral, talâmo.

Thalamic intracerebral schwannoma: case report

ABSTRACT - The intracranial schwannomas cover about 8% of all the brain tumors, although, those localized inside the encephalic parenchyma are rare only 55 cases being reported in the literature. The histopathologic diagnosis is based on the cellular type and arrangement common to the nervous sheath tumors, the immunohistochemical findings (GFAP, S-100 protein, EMA) and electronmicroscopic findings as well. The clinical presentation related to the intraparenchymatous schwannoma is variable, depending on its localization, the image diagnosis does not show any typical aspect. The surgical treatment is curative once a complete extirpation is obtained. These tumors are benign but one case reported presented malignant signs. We present a patient that had a thalamic schwannoma with histological confirmation. We found no case with this localization in the literature.

KEY WORDS: intracerebral schwannoma, thalamus.

Schwannomas são tumores benignos que se originam das raízes de nervos cranianos ou espinhais. Correspondem a cerca de 8% de todos os tumores intracranianos¹. Apesar de raros, estes tumores já foram relatados ocorrendo em todos os nervos cranianos. Por definição, a diferença entre schwannoma, neurofibroma e neurilemoma baseia-se na localização destas lesões, pois todas se originam das células de Schwann, sendo o schwannoma natural dos nervos intracranianos e intrarraquianos. O neurofibroma apresenta-se associado a lesões cutâneas e subcutâneas, presentes na neurofibromatose do tipo I e II o neurilemoma localiza-se ao longo de fibras nervosas periféricas, particularmente nos plexos cervical, braquial ou lombossacro. Sua localização intraparenquimatosa encefálica é rara. Foram descritos 55 casos (Tabela 1), sendo 36 supratentoriais

(Tabela 2) e 19 infratentoriais (Tabela 3), dos quais 13 localizados no cerebelo e vermis cerebelar, 2 na ponte, 1 no bulbo e 3 no tronco cerebral. Foram ainda descritos 44 casos intramedulares².

Relatamos o caso de um paciente jovem que apresentava quadro evolutivo de hipertensão intracraniana, com hidrocefalia e com lesão tumoral talâmica comprimindo o III ventrículo. O diagnóstico anatomopatológico e imuno-histoquímico após extirpação completa, revelou tratar-se de um schwannoma. Não encontramos outro caso, nesta topografia, relatado na literatura.

CASO

Paciente de 17 anos, masculino, branco, fora admitido no HSP/EPM em 02/10/1993, apresentava queixa de cefaléia holocraniana seguida de vômitos, evoluindo há 3

Disciplina de Neurocirurgia da Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP-EPM), São Paulo SP, Brasil: ¹Neurocirurgião Estagiário, ²Médico Residente, ³Professor Titular.

Recebido 18 Setembro 2001, recebido na forma final 12 Novembro 2001. Aceito 22 de Novembro 2001.

Dr. Guilherme Cabral de Andrade – Avenida Dr. Altino Arantes 865/62 - 04042-004 São Paulo SP - Brasil. E-mail: cabralnec@uol.com.br

Tabela 1. Localização encefálica dos schwannomas supra e infratentoriais divididos por região cerebral nas quais foram encontrados.

Localização encefálica	Total
Frontal	11
Temporal	12
Parietal	6
Occipital	1
Fronto parietal	2
Parieto occipital	3
Hemisférico	1
Cerebelar	10
Vermis cerebelar	2
Cerebelo/vermis	1
Tronco cerebral	3
Bulbo	1
Ponte	2
Total	55

meses, com piora na última semana, associando-se a diplopia. Havia sido submetido a avaliação oftalmológica que evidenciou papiledema, sendo encaminhado para avaliação neurocirúrgica. Ao exame neurológico, havia estrabismo convergente à direita, com paresia do VI nervo. A tomografia de crânio mostrava sinais de hidrocefalia com lesão expansiva bem delimitada, de aspecto tumoral, localizada em região talâmica esquerda, comprimindo o III ventrículo, com característica cística, nódulo intramural, sem calcificação e/ou edema perilesional (Fig 1). Com o uso de contraste iodado, houve realce do nódulo intramural, mostrando-se hiperdenso (Fig 2). Em 07/10/1993, o paciente foi submetido a abordagem cirúrgica, usando-se posicionamento em decúbito lateral esquerdo (3/4 prone), para realização de craniotomia parieto-occipital esquerda. A lesão cística, localizada junto ao pulvinar do tálamo, se estendia ao III ventrículo, com presença de nódulo mural de coloração esbranquiçada, de consistência friável. Foi realizada exérese completa da lesão e colocação de sistema de derivação ventricular externa.

O diagnóstico foi confirmado com exame anatomopatológico e imuno-histoquímico, observando-se a alta celularidade do tumor, com organização de células alinhadas em paliçada, com núcleos ovais e predomínio de células do tipo Antony-A (Fig 3). A imuno-histoquímica apresentou-se positiva para proteína S-100 e negativa para GFAP.

No pós-operatório imediato, o paciente apresentava hemiparesia direita discreta. Evoluiu sem intercorrências

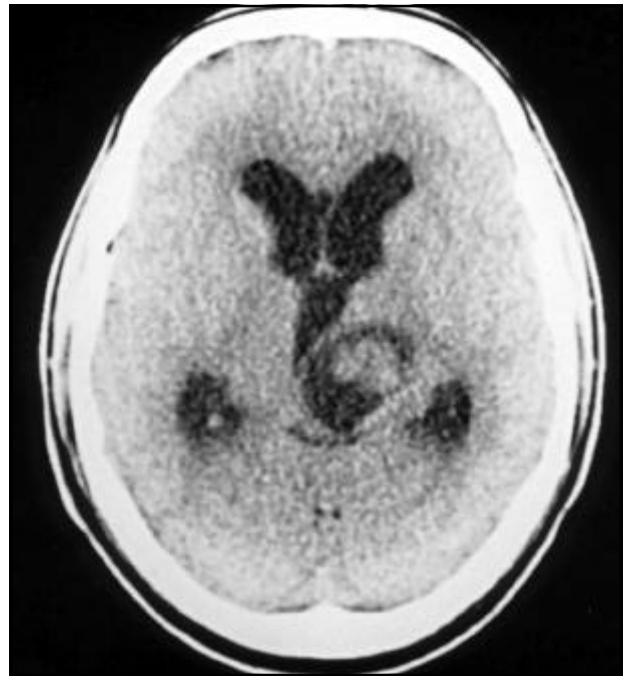


Fig 1. Tomografia pré-operatória sem contraste, mostrando lesão cística com nódulo intramural localizada em região talâmica esquerda.

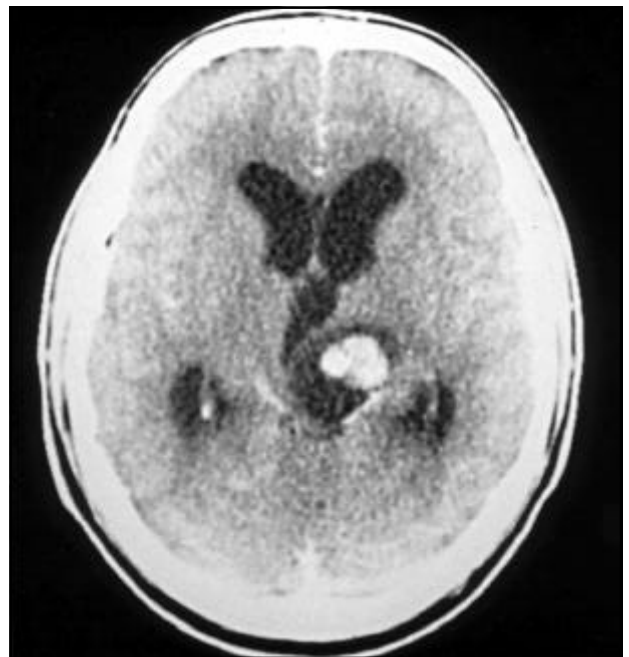


Fig 2. Tomografia pré-operatória com contraste mostrando realce do nódulo intramural ao uso de contraste.

e, ao receber alta hospitalar após 1 semana, havia tido regressão do déficit motor e melhora da paresia do VI nervo à direita. Ao exame de tomografia de controle tardio não há qualquer imagem sugestiva de recidiva tumoral (Fig 4).

Tabela 2. Schwannomas encefálicos de localização supratentorial descritos na literatura entre os anos de 1996 e 2001.

Autor	Ano	Idade (anos)	Sexo	Topografia
Gibson et al.	1966	6	M	Temporal
New	1972	8	M	Parietal
Ghatak et al.	1975	63	F	Parietal
Pialet et al.	1975	24	F	Frontal
Van Rensburg et al.	1975	21	M	Temporal
Hocley & Hendrick	1975	11	M	Temporal
Hahn & Netsky	1977	26	M	Parietal
Russel & Rubinstein	1977	17	M	Frontal
	1977	17	F	Fronto parietal
Kasantikul et al.	1981	21	M	Temporal
	1981	23	M	Parietal
Auer et al.	1982	15	M	Frontal
Shalit et al.	1983	29	F	Parieto occipital
Gökay et al.	1984	16	F	Fronto parietal
Rodriguez-Salazar et al.	1984	10	F	Frontal
Bruni et al.	1984	39	M	Frontal
Bruner et al.	1984	18	M	Frontal
Stefanko et al.	1986	15	M	Parieto occipital
Schwartz & Sotrel	1988	20	F	Hemisférico
Esuro et al.	1992	13	F	Frontal
Ghosh et al.	1992	27	M	Frontal
Frim et al.	1992	11	F	Temporal
Gian Piero et al.	1993	16	M	Temporal
	1993	17	M	Temporal
	1993	21	M	Parietal
	1993	23	F	Temporal
	1993	49	F	Temporal
	1993	84	F	Temporal
Di Biasi et al.	1994	19	M	Parietal
Sharma MC et al.	1996	19	F	Occipital
	1996	8	M	Temporal
	1996	0,5*	F	Temporal
	1996	21	M	Frontal
Ugur Erogun et al.	1996	4	F	Parieto occipital
Tsuiki et al	1997	17	M	Frontal
	1997	21	M	Frontal
Total				36 Casos

M, masculino; F, feminino; * 6 meses

Tabela 3. Schwannomas encefálicos de localização infratentorial descritos na literatura entre os anos de 1996 e 2001.

Autor	Ano	Idade (anos)	Sexo	Topografia
Komminoth et al.	1977	15	M	Vermis cerebelar
Prakash et al.	1980	14	F	Ponte
Kuhn et al.	1985	42	F	Cerebelo
Sarkar et al.	1987	24	M	Cerebelo
Aryanpur et al.	1988	50	F	Bulbo
Schwartz & Sotrel	1988	48	M	Cerebelo
Ladoceur et al.	1989	46	F	Tronco cerebral
Benazza et al.	1989	8	M	Cerebelo
Trans-Dinh et al.	1991	64	F	Cerebelo
Casadei et al.	1993	52	F	Cerebelo
	1993	55	M	Cerebelo
	1993	79	F	Vermis cerebelar
Sharma RR & Newton	1993	18	M	Tronco cerebral
Sharma MC et al	1996	14	M	Tronco cerebral
	1996	14	M	Ponte
	1996	45	M	Cerebelo
	1996	24	M	Cerebelo
Tsuiki et al	1997	64	F	Cerebelo
Sharma V et al	1993	73	F	Cerebelo/vermis
Total				19 Casos

M, masculino; F, feminino.

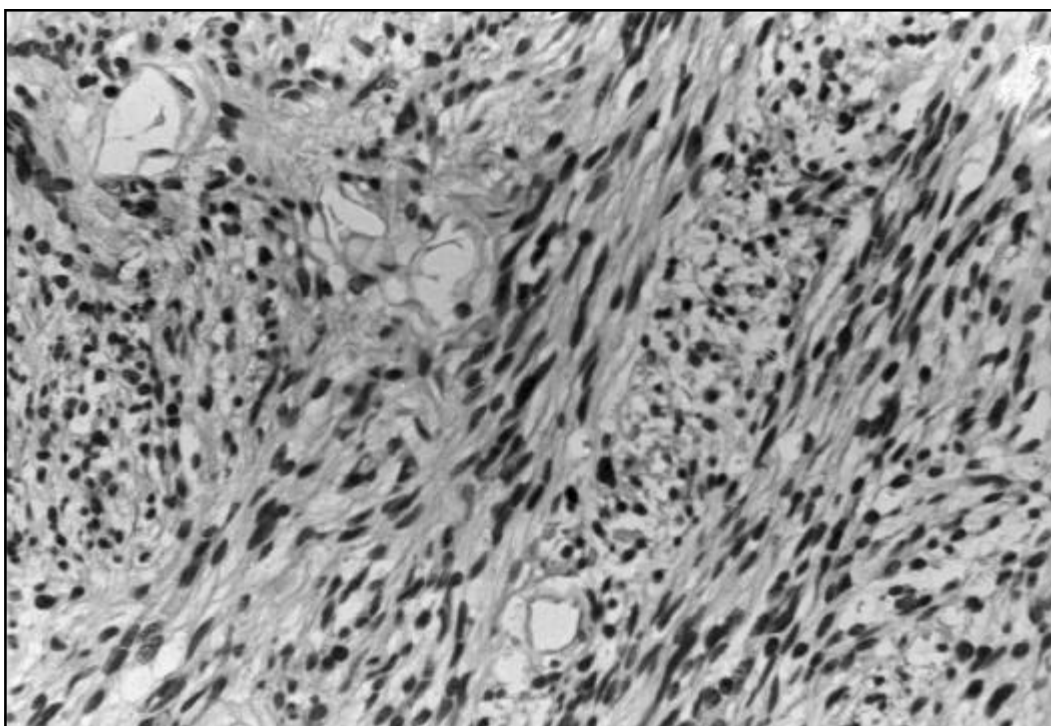


Fig 3. Fotomicrografia do tumor mostrando alta celularidade com células organizadas em paliçadas (Antoni A), e áreas menos celularizadas com arranjo celular frouxo (Antoni B) (Hematoxilina e eosina, 180X).



Fig 4. Tomografia pós-operatória tardia mostrando que não houve recidiva tumoral.

DISCUSSÃO

Os schwannomas são tumores com tendência marcante a acometer nervos sensitivos. No compartimento intracraniano, seus principais sítios de origem são a porção vestibular do oitavo nervo e o nervo trigêmeo³. Sua localização intracerebral é rara perfazendo cerca de 2% dos tumores benignos intracranianos originados da bainha nervosa, segundo Sharma e col⁴. Gibson e col.⁵ relataram em 1966 o primeiro caso de schwanoma intracerebral. Em revisão da literatura, associando-se a localização supra e infratentorial, há 55 casos publicados¹⁻²⁴, confirmando a raridade desta localização da lesão. Casadei e col.²⁴, relataram, no ano de 1993, 9 casos, sendo 6 supratentoriais (5 em lobo temporal e 1 parietal) e 3 infratentoriais (2 em hemisfério cerebelar e 1 em vermis cerebelar), apresentando, portanto a maior casuística na literatura.

A histogênese desse tumor em localização intracerebral é baseada em algumas teorias: a) a presença de plexo nervoso perivascular em artérias intracerebrais que tem sido proposta como fonte de células de Schwann, as quais poderiam evoluir como schwannomas; b) a presença de células remanescentes da crista neural com potencial para células de Schwann, Russel e Rubinstein²⁵ têm sugerido que células mesenquimatosas multipotenciais das me-

Tabela 4. Apresentação dos schwannomas encefálicos por sexo com discreta prevalência do sexo masculino sobre o feminino.

Sexo	Total
Masculino	31
Feminino	24
Total	55

ninges podem converter-se em células de Schwann. A associação destes tumores intraaxiais com neurofibromatose não é comum, tendo sido descrito apenas um caso na literatura (Bruni e col.²⁶). Sua apresentação como lesão tumoral de caráter maligno é incomum, também com descrição de apenas um caso na literatura (Stefanko e col.²⁷).

O quadro clínico é variável e depende de sua localização anatômica, podendo apresentar-se com quadro de hipertensão intracraniana como no caso por nós descrito, epilepsia, cefaléia, déficit de força, hemianopsia, sinais cerebelares, sintomas psiquiátricos. Há discreta prevalência com relação ao sexo (Tabela 4) e podem estar presentes em qualquer faixa etária (dos 6 aos 73 anos) (Tabelas 2 e 3) porém a maioria ocorre em pacientes com menos de 30 anos. As lesões intraaxiais supratentoriais localizam-se preferencialmente nas regiões frontais e temporais.

Os exames neurorradiológicos são pouco elucidativos no sentido de definir o diagnóstico exato. Segundo Zagardo e col.²² não há sinais característicos que possam sugerir no diagnóstico por imagem, a presença de schwanoma intracerebral, pois podem ser encontrados como formação cística, com calcificações, localização periventricular ou superficial e edema perilesional. A captação de contraste pela lesão é variável e ocorre principalmente na porção sólida do tumor. O seu diagnóstico é confirmado pela imuno-histoquímica, quando da dosagem da proteína S-100 que apresenta-se positiva e com dosagem do GFAP negativa na maioria dos casos.

O tratamento consiste na exérese completa da lesão, geralmente com boa evolução, redução da sintomatologia na grande maioria dos casos, e sem sinais de recidiva nem necessidade de qualquer tratamento coadjuvante complementar.

O caso em apresentação mostra-se com as mesmas características dos casos revistos na literatura, com confirmação diagnóstica através da imuno-histoquímica. Com esta localização, ainda não há descrição na literatura.

Em conclusão, schwannoma intracerebral é patologia tumoral rara e benigna. Seu diagnóstico baseia-se na histologia e na imuno-histoquímica do tumor (proteína S-100 e GFAP). No diagnóstico por imagem, apresenta-se com múltiplas características, incluindo formação cística, calcificação, edema peritumoral ou gliose, podendo localizar-se em qualquer região do parênquima cerebral, mas sem imagem patognomônica. Seu tratamento é cirúrgico; em virtude de suas características benignas, é potencialmente curável após excisão.

REFERÊNCIAS

1. New PFJ. Intracerebral schwannoma: a case report. *J Neurosurg* 1972;36:795-797.
2. Riffaud L, Morandi X, Massengo S, et al. MRI of intramedullary spinal schwannomas: case report and review of the literature. *Neuroradiology* 2000;42:275-279
3. Erogun U, Özkal E, Acar O, et al. Intracerebral schwannoma: case report and review. *Neurosurg Rev* 1996;19:269-274.
4. Sharma MC, Karak AK, Gaikwad SB, et al. Intracranial intraparenchymal schwannomas: a series of eight cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996;60:200-203.
5. Gibson AAM, Hendrick EB, Conen PE. Intracerebral schwannoma: report of case. *J Neurosurg* 1966;24:552-557.
6. Hahn JF, Netsky MG. Brain tumors of mixed tissue origin: staining procedures to distinguish glial from connective tissue. *South Med J* 1977;70:539-542.
7. Ghatak NR, Norwood CW, Davis CH. Intracerebral schwannoma. *Surg Neurol* 1975;3:45-47.
8. Hockley AD, Hendrick EB. Unilateral proptosis and intracranial schwannoma. *Surg Neurol* 1975;4:509-512.
9. Piolet J, Sindou M, Courdon J, et al. Un cas de neurinome intracerebral frontal. *Lyino Med* 1975;234:129-134.
10. Prakash B, Roy S, Tandon PN. Schwannoma of the brain stem. Case report. *J Neurosurg* 1980;53:121-122.
11. Gökay H, Izgi N, Barlas O, Erseven G. Supratentorial intracerebral schwannomas. *Surg Neurol* 1984;22:69-72.
12. Sarkar C, Mehta VS, Roy S. Intracerebellar schwannoma: case report. *J Neurosurg* 1987;67:120-123.
13. Aryanpur J, Long DM. Schwannoma of the medulla oblongata: case report. *J Neurosurg* 1988;69:446-449.
14. Ladouceur D, Bergeron D, Lamanche JB, Lamontagne M. Cystic schwannoma of the brain stem. *Can J Neurol Sci* 1989;16:357-360.
15. Tran-Dinh HD, Soo YS, O'Neil P, Chaseling R. Cystic cerebellar schwannoma: case report. *Neurosurgery* 1991;29:296-300.
16. Ezura M, Ikeda H, Ogawa A, Yoshimoto T. Intracerebral schwannoma: case report. *Neurosurgery* 1992;30:97-100.
17. Frim DM, Ogilvy CS, Vonsattel JP, Chapman PH. Is intracerebral schwannoma developmental tumor of children and young adults? Case report and review. *Pediatr Neurosurg* 1992;18:190-194.
18. DiBiase CD, Trasimeni G, Iannilli M, et al. Intracerebral schwannoma: CT and MR findings. *AJNR* 1994;15:1956-1958.
19. Tsuiki H, Kuratsu J, Ishimaru Y, et al. Intracranial intraparenchymal schwannoma: report of three cases. *Acta Neurochir (Wien)* 1997;139:756-760.
20. Kasantukul V, Brown WJ, Cahan LD. Intracerebral neurilemmoma. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1981;44:1110-1115.
21. Auer RN, Budny J, Drake CG, Ball MJ. Frontal lobe perivascular schwannoma: case report. *J Neurosurg* 1982;56:154-157.
22. Zagardo MT, Castellani RJ, Rees JH, et al. Radiologic and pathologic findings of intracerebral schwannoma. *AJNR* 1998;19:1290-1293.
23. Lee SH, Yoo H, Lee JH, et al. Multiple intraparenchymal schwannomas in the cerebellum, brainstem, and cervical spinal cord. *Acta Neurochir (Wien)* 1999;141:779-780.
24. Casadei GP, Komori T, Scheithauer BW, et al. Intracranial parenchymal schwannoma: a clinicopathological and neuroimaging study of nine cases. *J Neurosurg* 1993;79:217-222.
25. Russel DS, Rubinstein LJ. Pathology of tumors of the nervous system. 5.Ed. London: Edward Arnold, 1989:100-109.
26. Bruni P, Esposito S, Greco R, Oddi G. Solitary intracerebral schwannoma in von Recklinghausen's disease. *Surg Neurol* 1984;22:360-364.
27. Stefanko SZ, Vuzevski VD, Maas AIR, Vroonhoven CCJ. Intracerebral malignant schwannoma. *Acta Neurol* 1986;71:321-325.