

Schwannoma maligno de órbita +

Malignant orbital schwannoma

Simone H. D. V. F. Bison ⁽¹⁾
José Vital Filho ⁽¹⁾
José Wilson Cursino ⁽²⁾
Carmen L. P. Lancellotti ⁽³⁾

RESUMO

Relatamos um caso de tumor maligno de nervo periférico (schwannoma) na órbita e revisamos a literatura existente sobre essa rara lesão.

Palavras-chave: Schwannoma; Neoplasia orbitária; Neurilemoma; Tumor da bainha do nervo periférico.

INTRODUÇÃO

A maioria dos tumores da bainha dos nervos periféricos e cranianos compreende neurofibromas e schwannomas. As formas malignas são raras em qualquer parte do corpo e mais raras ainda na órbita ¹⁻⁴.

Em 1994, Monteiro, Marantes e Cunha, revisando a literatura, relataram 19 casos encontrados e contribuíram com mais um relato de tumor maligno de nervo periférico na órbita ⁵.

Esses tumores podem difundir rapidamente ao longo do nervo envolvido em direção à fossa craniana. São radio-resistentes e a excisão cirúrgica total é a única chance de cura ³.

Descrevemos um caso de schwannoma maligno intracônico.

RELATO DO CASO

T. B. L. M., 39 anos, pardo, masculino, pedreiro,

natural da Bahia e procedente de São Paulo.

O paciente procurou o Pronto Socorro de Oftalmologia da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo referindo que o seu olho esquerdo vinha se tornando progressivamente mais saliente há 6 meses com cefaléia latejante periorbitária e diminuição da visão associadas há 1 mês.

Ao exame, apresentava hiperemia leve e proptose do olho esquerdo de 23 mm, exotropia e limitação da adução desse olho (figura 1).

A exoftalmometria do olho direito era normal (17 mm).



Fig. 1 - Presença de hiperemia leve, proptose e exotropia do olho esquerdo.

* Relato de um caso da Seção de Órbita do Departamento de Oftalmologia da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo.

⁽¹⁾ Seção de Órbita do Departamento de Oftalmologia da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo.

⁽²⁾ Seção de Patologia Ocular do Departamento de Oftalmologia da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo.

⁽³⁾ Depto. de Patologia da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo.

Endereço para correspondência: Rua Nova York, 735 apto. 101 - CEP 04560-001 - São Paulo, SP.

Havia defeito pupilar aferente relativo à esquerda. A acuidade visual sem correção óptica era normal no olho direito e conta dedos a 2,5 metros no olho esquerdo. A refração revelou emetropia no olho direito e +2,50 DE no olho esquerdo.

A fundoscopia e angiofluoresceinografia demonstraram edema de papila e dobras da coróide na região posterior do globo ocular esquerdo. A pressão intra-ocular era OD=12 e OE=22 mmHg.

O Raio-X simples de crânio foi normal.

Procedemos a ultra-sonografia que detectou massa tumoral retrobulbar intracônica de grandes dimensões, melhor delimitada pela tomografia computadorizada de órbita, através de cortes axiais e coronais, com discreta captação à administração de contraste. O globo ocular encontrava-se protruído e com deslocamento discreto do nervo óptico (Figura 2).

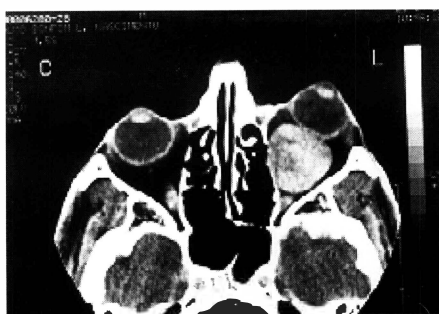


Fig. 2 - Tomografia computadorizada de órbita em corte axial, mostrando grande massa tumoral nodular retrobulbar, intracônica, levando a proptose do globo ocular esquerdo.

Realizamos orbitotomia lateral esquerda que permitiu ressecção total do tumor que se encontrava bem delimitado, intracônico, lateralmente ao nervo óptico e de formato arredondado, com diâmetro de, aproximadamente, 35mm e coloração esbranquiçada (Figura 3).

Os cortes histológicos mostraram neoplasia caracterizada por proliferação de células fibrilares semelhantes às da bainha de Schwann do nervo dispostas em feixes entrelaçados ou formando

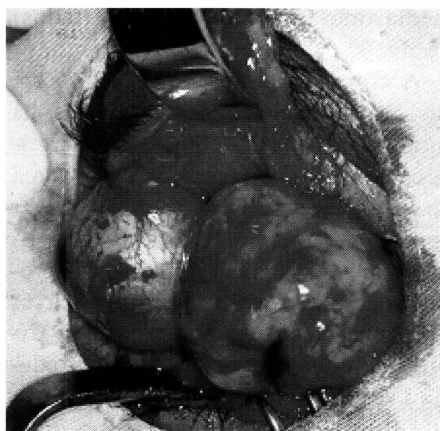


Fig. 3 - Orbitotomia lateral com desinserção do músculo reto lateral e dissecação da massa tumoral retrobulbar.

turbilhões, com polimorfismo de núcleos, hipercromasia e mitoses atípicas. O nódulo neoplásico encontrava-se bem delimitado com a periferia parcialmente revestida por faixa de tecido conjuntivo. Fechamos, assim, o diagnóstico de schwannoma maligno.

A pesquisa de metástases foi negativa.

Houve regressão total da proptose e do edema de papila e a acuidade visual melhorou para 20/60 após 3 meses de pós-operatório.

O paciente manteve-se estável até o presente momento, já tendo completado 28 meses de seguimento.

DISCUSSÃO

O schwannoma é um tumor descendente da crista neural originado na bainha do nervo periférico, a partir das células de Schwann^{1,2}.

Em 1910, Verocay deu o nome neurinoma a esse tumor, separando-o dos neurofibromas, uma vez que ele provém da estrutura de sustentação dos nervos periféricos. Outros nomes surgiram, entre eles fibroma perineural, neurilemoma e schwannoma, sendo o último mais adequado, pois a microscopia eletrônica permitiu identificar a célula de Schwann como a principal unidade proliferante do tumor².

Sua incidência correspondente a 1% dos tumores orbitários, com distribui-

ção similar entre homens e mulheres, já tendo sido descrito em pacientes de 19 até 73 anos de idade^{2,4}.

Está correlacionado com neurofibromatose em 1,5% dos casos¹.

A forma maligna é muito rara na órbita^{1,2}.

Os schwannomas benignos são bem definidos, geralmente excêntricos ao nervo de origem, podendo apresentar diferentes padrões de distribuição das células fusiformes de Schwann^{1,2,3}, além de linfócitos, macrófagos, calcificações, áreas de degeneração mucinosa ou trombose venosa, formando cistos. Hemorragias levam à deposição de hemossiderina. Por vezes, ocorre reação de células xantomatosas às células tumorais degeneradas¹.

O diagnóstico histológico de malignidade é baseado na presença de células irregulares em tamanho e forma, mitoses atípicas, aumento do tamanho do núcleo, hipercromatismo, nucléolos proeminentes em muitas células tumorais e ausência de cápsula⁴.

Quando não está correlacionado com um nervo, a diferenciação com fibrossarcoma torna-se difícil.

Macroscopicamente, o schwannoma maligno tem coloração branca ou cinza, formato nodular ou bulboso e é pobremente circunscrito¹.

Clinicamente, manifesta-se através de proptose de até 10 mm e alteração na movimentação ocular que depende da localização do tumor. Costuma desenvolver mais na distribuição do nervo

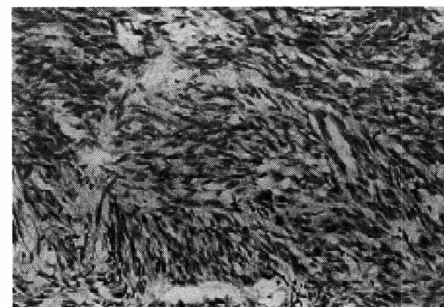


Fig. 4 - Corte histológico demonstrando proliferação de células de Schwann formando feixes ou turbilhões, com polimorfismo e hipercromasia nuclear e mitoses atípicas H.E. 400x.

supra-orbitário¹. Nos casos associados aos nervos frontal e supra-orbitário, há dor por compressão dele e hipoestesia ou parestesia no quadrante nasal superior da órbita². Alterações de sensibilidade e erosão óssea indicam tendência à malignidade.

Além dos ramos trigeminais, pode atingir os nervos oculomotor, troclear e abducente. Não se origina do nervo óptico já que ele é revestido por meninges e não possui células de Schwann⁵.

Na literatura estão descritos apenas 2 casos de schwannoma maligno intracêntrico como o caso aqui relatado. Essa localização por vezes simula neurite óptica, inclusive com a presença de escotoma central ou paracentral².

O comportamento do schwannoma maligno é agressivo, podendo haver invasão do teto da órbita e fossa craniana ou ainda metástases linfáticas para gânglios pré-auriculares, submandibulares⁶ e hematogênicas para pulmões e

mediastino (quatro casos reportados) ou fígado (um caso reportado)⁴.

A cirurgia é o único tratamento em casos restritos à órbita⁵. Por vezes, há fusão da cápsula do tumor com a barreira capsular do nervo óptico, tornando a cirurgia mais difícil. Se não houver como separá-las, o tumor deve ser retirado parcialmente e o nervo óptico preservado. Nesses casos, costuma haver recorrência em menos de um ano. Cirurgias radicais como a exenteração devem ser evitadas².

Felizmente esses tumores são incommuns, mas os oftalmologistas devem estar atentos à sua existência, para que o diagnóstico seja correto e precoce, com intervenção cirúrgica a tempo de prevenir metástases.

SUMMARY

We report one case of malignant peripheral nerve tumor (shwannoma)

in the orbit and review the existing literature on this rare lesion.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. JAKOBIEC, F. A. & JONES, I. S. - Neurogenic tumors. In: Tasman, W. & JAEGER, E. A. - *Duane's clinical ophthalmology*, J. B. Lippincott Company, Philadelphia, 1990. pp.2-8
2. HENDERSON, J. W. & FARROW, G. M. - *Orbital tumors*, 2ª Ed., Thieme-Stratton, New York, 1980, pp.272-8.
3. ROSE, G. E. & WRIGHT, J. E. - Isolated peripheral nerve sheath of the orbit. *Eye*, **5**: 668-73, 1991.
4. Lyons, C. J. et al. - Orbital malignant peripheral nerve sheath tumors. *Br. J. Ophthalmol*, **73**(9): 731-8, 1989.
5. MONTEIRO, M. L. R.; Marantes, C. R.; CUNHA, S. L. - Schwannoma maligno da órbita associado a proptose e ectasia do globo ocular. *Arq. Bras. Oftal.*, **57**(6): 400-2, 1994.
6. JAKOBIEC, F. A.; FONT, R. L.; ZIMMERMAN, L. E. - Malignant peripheral nerve sheath tumors of the orbit: a clinicopathologic study of eight cases. *Trans. Am. Ophthalmol. Soc.*, **83**: 332-66, 1985.