

SCHWANNOMA DA GOTEIRA OLFATÓRIA

Relato de caso

Heider Lopes de Souza¹, Ana Maria de Oliveira Ramos², Carlos Cesar Formiga Ramos³, Syomara Pereira da Costa Melo⁴, Hougelle Simplício Gomes Pereira⁵, João Flávio Gurjão Madureira⁶, Janaína Martins de Lana⁶

RESUMO - Schwannomas intracranianos não associados a nervos cranianos são incomuns e raramente encontrados na região subfrontal. Apresentamos raro caso de schwannoma da goteira olfatória, acometendo paciente de 27 anos, masculino, com quadro iniciado há 1 ano com perda da olfação e cefaléia. Ao exame de admissão, apresentava papiledema bilateral e anosmia. Tomografia computadorizada de Cranio (TC) revelou processo expansivo bifrontal hipodense ao parênquima, com aspecto multicístico, sem captação do contraste iodado, promovendo compressão dos cornos ventriculares frontais. Os achados radiológicos sugeriam meningioma cístico da goteira olfatória. Foi submetido a craniotomia frontal para descompressão. Um mês após, TC de controle revelou processo expansivo da região da goteira olfatória homogeneamente captante do contraste iodado, que se estendia para o interior da cavidade nasal esquerda. RM não adicionou novas informações. Foi realizado segundo procedimento cirúrgico por via naso-etmoidal, com ressecção incompleta da lesão. A ressecção completa foi possível através de re-operação por craniotomia bifrontobasal. O diagnóstico histopatológico de schwannoma foi realizado através de microscopia óptica convencional e confirmado por técnica de imuno-histoquímica, utilizando o anticorpo para proteína S-100. A raridade deste tumor, seus aspectos clínicos, radiológicos e histológicos justificam esta publicação.

PALAVRAS-CHAVE: anosmia, schwannoma; nervo olfatório, imuno-histoquímica.

Olfactory groove schwannoma: case report

ABSTRACT - Intracranial schwannoma not related to cranial nerves are unusual and rarely found in the subfrontal region. We report a case of olfactory groove schwannoma in a 27-year-old male, who presented with anosmia and headache initiated one year ago. At admission, bilateral papilledema was noted with absence of motor deficits or cranial nerves abnormalities. Cranial computed tomography (CT) revealed a bifrontal multicystic isodense enhancing mass lesion causing a frontal ventricular horn compression. Radiological features resembled that of a cystic olfactory groove meningioma. Decompressive bifrontal craniotomy was done. One month later, CT demonstrated a homogeneously contrast-enhancing mass in the olfactory groove region who extended into the left nasal cavity. Magnetic resonance imaging did not add more informations. A second surgical procedure was done through a nasoethmoidal approach with incomplete resection of the lesion. The complete tumor resection was only possible in a third surgery through another bifrontal approach. The histopathological diagnosis of schwannoma was performed by conventional methods and confirmed by immunohistochemical staining for S-100 protein. The rarity of this tumor and his clinical, radiological and histological aspects justify this publication.

KEY WORDS: anosmia, schwannoma, olfactory nerve, immunohistochemistry.

Os schwannomas, ou neurinomas intracranianos, não associados com nervos cranianos, são incomuns e raros na região subfrontal. Gelabert et al.¹, em 2000, descreveram o décimo sexto caso da literatu-

ra e, em 2001, Tan et al e Tsai et al. adicionaram mais dois casos^{2,3}. São mais frequentes em adultos jovens do sexo masculino^{4,5}; alguns destes casos estão relacionados com a doença de von Recklingha-

Estudo realizado no Serviço de Neurocirurgia do Hospital Universitário Onofre Lopes^{1,5,6}; Departamento de Patologia - Universidade Federal do Rio Grande do Norte^{2,3,4}; Laboratório Médico de Patologia Dr. Getulio de Oliveira Sales^{2,3}, Natal RN, Brasil: ¹Professor Doutor em Neurocirurgia; ²Professora Assistente e Patologista; ³Professor Doutor em Medicina; ⁴Médica Residente de Patologia; ⁵Médico Residente de Neurocirurgia; ⁶Estudante de graduação do Curso Médico.

Recebido 5 Junho 2002, recebido na forma final 8 Agosto 2002. Aceito 2 Setembro 2002.

Dr. Heider Lopes de Souza – Avenida Afonso Pena 960 - 59020-100 Natal RN - Brasil. E-mail: heider@ufrnet.br

usen^{6,7}. Com exceção dos nervos ópticos e olfatório, todos os outros nervos são possíveis locais de ocorrência de schwannomas, pelo fato de serem revestidos pelas células de Schwann, produtoras de mielina. O nervo olfatório possui um tipo de célula que expressa características fenotípicas tanto de células de Schwann quanto de astrócitos, havendo dúvidas se essas células podem dar origem a tumores com características histológicas semelhantes aos schwannomas^{4,8,9}. Existem controvérsias a respeito de sua origem a partir das células do bulbo olfatório, parênquima frontal ou de células do seio etmoidal^{4,6,10,11}. Do ponto de vista radiológico, apresentam-se como massa homogênea ou sólido-cística. A TC mostra processo expansivo frontobasal, sólido, isodense, com edema perilesional de intensidade variável, com captação uniforme do contraste^{11,12}.

Relatamos mais um caso de schwannoma da goiteira olfatória, neoplasia bastante rara nesta topografia; segundo o nosso conhecimento, é o décimo-nono caso referido na literatura.

CASO

Homem de 27 anos apresentou quadro de anosmia há 1 ano. Ao exame físico inicial, apresentava anosmia e edema de papila bilateral. TC evidenciou processo expansivo cístico, multiloculado, bifrontal, exercendo efeito de massa sobre os cornos frontais dos ventrículos laterais (Fig 1). Foi feita a hipótese inicial de neurocisticercose. Submetido a craniotomia bifrontal, observou-se intensa reação inflamatória e lesões císticas, cujo conteúdo era amarelo citrino. O paciente evoluiu com melhora da hipertensão intracraniana, recebendo alta hospitalar. Um mês após, TC de controle e ressonância magnética (RM) evidenciaram massa homogênea na região da goiteira olfatória, células etmoidais, seio esfenoidal e cavidade nasal esquerda (Fig 2-A). Foi submetido a craniotomia bifrontal combinada com acesso trans-etmoidal medial esquerda, com ressecção incompleta da lesão. A ressecção completa foi possível na terceira cirurgia, por craniotomia bifrontal. A reconstrução da fossa anterior do crânio foi realizada com enxerto ósseo da tábua óssea externa, gálea aponeurótica pediculada e cola biológica. Não houve fístula liquórica ou meningite pós-operatória. Seis meses após a cirurgia, RM de crânio não evidenciou neoplasia residual (Fig 2-B).

O espécime cirúrgico era constituído de vários fragmentos branco-acinzentados e irregulares, os quais foram submetidos a técnicas habituais de processamento histológico e emblocados em parafina. A secção foi corada pela hematoxilina-eosina e pela técnica de imunohistoquímica, utilizando-se anticorpo para a proteína S-100. A microscopia óptica (Fig 3-A) revelou estrutura neoplásica constituída por células fusiformes, arrançadas ora em feixes paralelos e uniformes sobre matriz colagenizada, por vezes mostrando corpos de Verocay (padrão Antoni A do schwannoma), ora dispostas anarquicamente em matriz reticular e frouxa (padrão Antoni B do schwannoma), ocorrendo predomínio do primeiro padrão. As células neoplásicas mostraram forte reatividade para a proteína S-100 (Fig 3-B).

nomia), ora dispostas anarquicamente em matriz reticular e frouxa (padrão Antoni B do schwannoma), ocorrendo predomínio do primeiro padrão. As células neoplásicas mostraram forte reatividade para a proteína S-100 (Fig 3-B).

DISCUSSÃO

A origem dos schwannomas do sistema nervoso central é enigmática. Aceita-se sua origem a partir do bulbo olfatório, por este ser parte do sistema nervoso central^{5,13,14}. A predominância dessas lesões em adultos jovens sugere que as mesmas sejam causadas por um distúrbio do desenvolvimento. Segundo Strum et al.¹³, os terminais nervosos embrionários seriam os mais prováveis candidatos. Entretanto, schwannomas extra-axiais não associados a nervos cranianos geralmente apresentam-se tardiamente, sugerindo uma diferente patogênese para este subgrupo¹⁵. Quando se especula se o schwannoma da região da goiteira olfatória seria originário no tecido cerebral, acredita-se na possibilidade de proliferação anormal de focos de células de Schwann ectópicas. Este fato não foi demonstrado nos hemis-



Fig 1. TC evidenciando lesão cística, multiloculada na região frontobasal, sem realce ao meio de contraste.

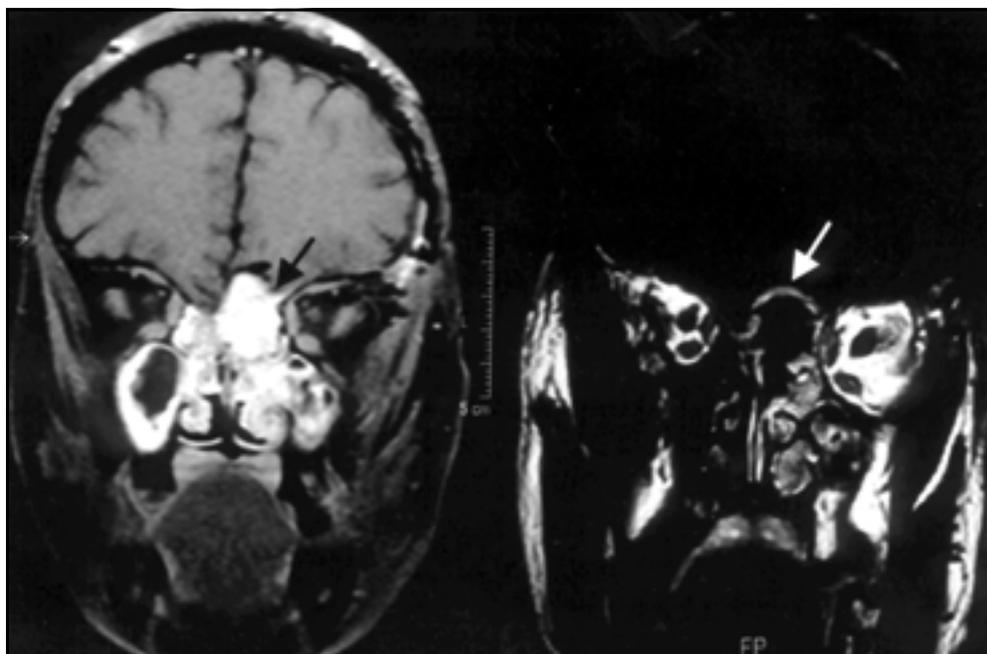


Fig 2. A - RM mostrando lesão expansiva (seta) na região da goteira olfatória e cavidade nasal esquerda, hipointensa em T1 e hiperintensa em T2, hipercaptante do contraste paramagnético. B - RM 6 meses após a cirurgia, observando-se ausência de tumor e aspecto da fossa anterior do crânio após a reconstrução com gálea aponeurótica e enxerto ósseo (seta).

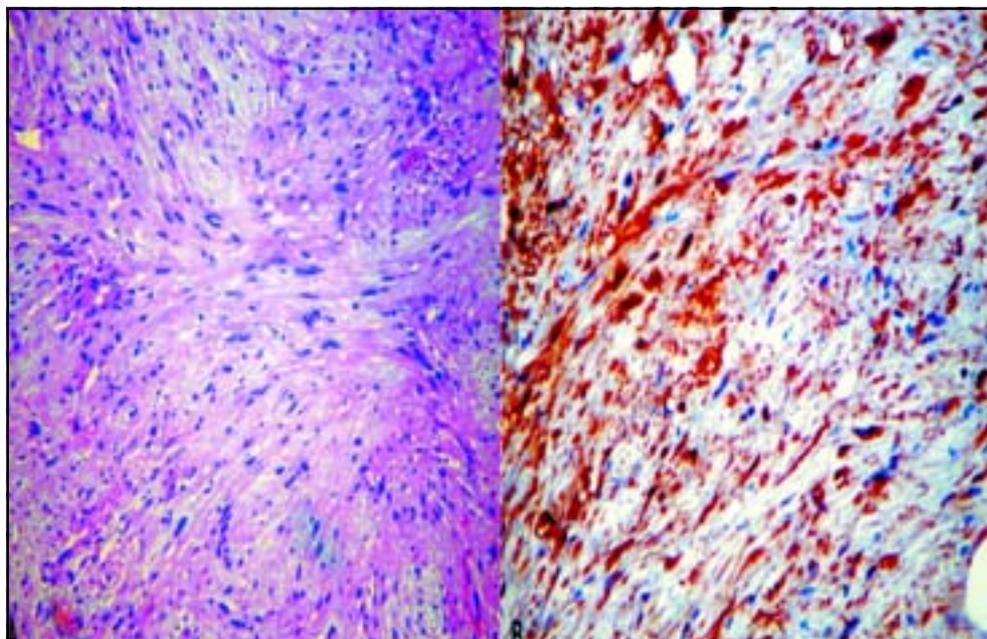


Fig 3. A - Neoplasia de células fusiformes, apresentando áreas de schwannoma tipo Antoni A e B (H&E X200). B - Imuno-histoquímica para proteína S-100, fortemente expressa nas células neoplásicas (X100).

férios cerebrais ou cerebelo^{4,5,11,13}. Outra hipótese seria a origem a partir dos ramos durais do nervo trigêmeo (nervos etmoidais anteriores), que, por serem distribuídos nas meninges, acham-se cobertos por células de Schwann, após penetrar a pia-máter na fossa anterior do crânio¹⁴. Sehrbundt et al. rela-

taram três casos de neurinoma da goteira olfatória associados a neurofibromatose generalizada¹⁶. O presente caso não mostrava estigmas desta doença.

As manifestações neurológicas relatadas na literatura, tais como epilepsia, distúrbios frontais, síndrome de hipertensão intracraniana, anosmia e ama-

urose são inespecíficas e podem ser encontradas em outros processos expansivos intracranianos⁸. Os meningiomas da goteira olfatória são tumores frequentes, perfazendo cerca de 10% dos meningiomas intracranianos; sua apresentação clínica caracteriza-se por anosmia bilateral, atrofia óptica e edema de papila contra-lateral, constituindo a síndrome de Foster-Kennedy. Quando císticos, assemelham-se ao presente caso, porém incidem em faixa etária mais tardia⁸. A imagem radiológica dos schwannomas pode ser normal ou evidenciar alterações ósseas inespecíficas. A angiografia cerebral geralmente mostra massa hipervascularizada na fossa anterior do crânio, desviando posteriormente as artérias cerebrais anteriores⁶. Sato et al.¹² descreveram um caso de schwannoma subfrontal vascularizado pelas artérias oftálmica e orbitofrontal. Tais achados angiográficos levam ao diagnóstico diferencial com os meningiomas e gliomas desta localização¹⁷.

O diagnóstico histológico de schwannoma, independente do sítio de origem, é feito com base na disposição das células neoplásicas que segue dois padrões arquiteturais - Antoni A e Antoni B. O primeiro é caracterizado por organização compacta e paralela de células fusiformes entrelaçadas, com núcleos alongados e sem actínia, dispostas sobre um estroma colageinizado. O segundo apresenta-se de forma desorganizada, com núcleos arredondados, ovalados ou alongados que repousam sobre estroma frouxo, com aspecto em teia de aranha. Pode ser observada vasculatura proeminente, com vasos de parede espessada devido a hialinização da membrana basal. Outro achado bastante significativo é a presença dos corpos de Verocay - núcleos ordenados em paliçada, alternando com espaço eosinofílico e anucleado. Ultraestruturalmente, vê-se duplicação da lâmina basal, além da riqueza lisossomal das células que se organizam em padrão Antoni A e da predominância de retículo endoplasmático liso e complexos de Golgi, nas células que assumem o padrão Antoni B. Independente do padrão apresentado, em estudos de imuno-histoquímica, as células neoplásicas são fortemente positivas para anticorpo dirigido contra proteína S-100^{18,19}.

Os achados histológicos na coloração por hematoxilina e eosina, no presente caso, já indicavam o diagnóstico de schwannoma, o qual foi confirmado pela técnica de imuno-histoquímica com proteína S-100.

Cirurgia é a principal modalidade terapêutica; a excisão completa da neoplasia é possível, estando associada à cura². Os achados operatórios são de tumor ocupando a região da goteira olfatória, aderido à lâmina cribiforme, com extensão variável para o interior da cavidade nasal. A fossa anterior do crânio deve ser reconstituída com uma combinação de gálea aponeurótica, tábua óssea, retalho muscular e cola biológica. No presente caso, a ressecção completa foi realizada na terceira intervenção cirúrgica.

Os schwannomas da goteira olfatória são raros; e, até o presente momento, foram relatados apenas 19 casos na literatura, aos quais se acrescenta o relato deste caso, tratado cirurgicamente e aparentemente curado.

REFERÊNCIAS

1. Gelabert M, Fernandez J, Lopez E. Schwannoma of the olfactory groove. *Neurologia* 2000;15:404-405.
2. Tan TC, Ho LC, Chiu HM, Leung SC. Subfrontal schwannoma masquerading as meningioma. *Singapore Med J* 2001;42:275-277.
3. Tsai YD, Lui CC, Eng HL, Liang CL, Chen HJ. Intracranial subfrontal schwannoma. *Acta Neurochir (Wien)* 2001;143:313-314.
4. Sabel LH, Teepen JL. The enigmatic origin of olfactory schwannoma. *Clin Neurol Neurosurg* 1995; 97:187-191.
5. Kasantikul V, Jan Browan W, Cahan DL. Intracerebral neurilemmoma. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1981;44:1110-1115.
6. Husain M, Mishra UK, Newton G, Husain N. Isolated olfactory groove neurilemmoma. *Surg Neurol* 1992;37:115-117.
7. Christin E, Naville F. A propos de neurofibromatoses centrale: leurs formes familiales et hereditaires, les neurofibromes des nerfs optiques. Cas à evolution atypique diversites des structures histologiques. *Ann Med* 1920;8:30-50.
8. Russel DS, Rubinstein LJ. Pathology of tumors of the nervous system. 5.Ed. London: Arnold, 1989:776-777.
9. Doucette R. Glial influences an axonal growth in the primary olfactory system. *Glia* 1990;3:433-449.
10. Ulrich J, Levy A, Pfister C. Schwannoma of the olfactory groove: case report and review of previous cases. *Acta Neurochir (Wien)* 1978;40:315-321.
11. Praharaj SS, Vajramani GV, Santosh V, Shankar SK, Kolluri S. Solitary olfactory groove schwannoma: case report with review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg* 1999;101:26-28.
12. Sato S, Toya S, Nakamura T, et al. Subfrontal schwannoma: report of a case. *No Shinkei Geka* 1985;13:883-887.
13. Strum KW, Bohnis G, Kosmaoglu V. Uber ein Neurinoma der lamina cribrosa. *Zb Neurochir* 1968;29:217-222.
14. Nagao S, Aoki T, Kondo S, Gi H, Matsunaga M, Fujita Y. Subfrontal schwannoma: a case report. *No Shinkei Geka* 1991;19:47-51.
15. Huang PP, Zagzag D, Benjamim V. Intracranial schwannoma presenting as a subfrontal tumor: case report. *Neurosurgery* 1997;40:194-197.
16. Sehbundt VE, Pau A, Tyrtas S. Olfactory groove neurinoma. *J Nerosurg* 1973;17:193-196.
17. Auer RN, Budny J, Drake CG. Frontal lobe perivascular schwannoma: case report. *J Neurosurg* 1982;56:154-157.
18. Enzinger FM, Weiss SW, Goldblum JR. Soft tissue tumors. 4.Ed. St Louis: Mosby, 2001:1160-1167.
19. Burger PC, Scheithauer BW. Tumors of the central nervous system. In AFIP Atlas of tumor pathology. Thrid Series, Fascicle 10. Washington: Armed Forces Institute of Pathology, 1994.