

# Schwannoma maligno de órbita +

## *Malignant orbital schwannoma*

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

### 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 <sup>1-4</sup>.

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 <sup>5</sup>.

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 <sup>3</sup>.

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.

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

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

<sup>(3)</sup> 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).

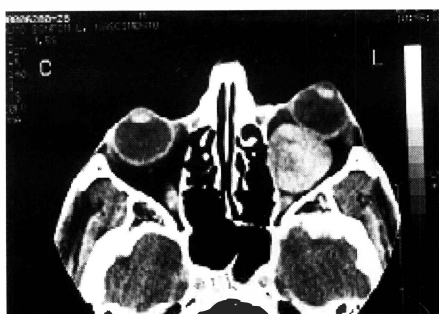


Fig. 2 - Tomografia computadorizada de órbita em corte axial, mostrando grande massa tumoral nodular retrobulbar, intracônica, levando a proptose do globo ocular esquerdo.

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

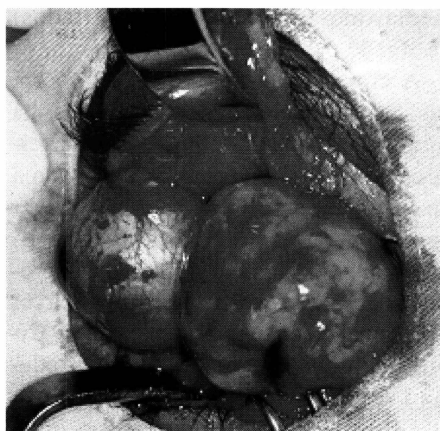


Fig. 3 - Orbitotomia lateral com desinserção do músculo reto lateral e dissecação da massa tumoral retrobulbar.

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<sup>1,2</sup>.

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 tumor<sup>2</sup>.

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<sup>2,4</sup>.

Está correlacionado com neurofibromatose em 1,5% dos casos<sup>1</sup>.

A forma maligna é muito rara na órbita<sup>1,2</sup>.

Os schwannomas benignos são bem definidos, geralmente excêntricos ao nervo de origem, podendo apresentar diferentes padrões de distribuição das células fusiformes de Schwann<sup>1,2,3</sup>, 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 degeneradas<sup>1</sup>.

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 cápsula<sup>4</sup>.

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 circunscrito<sup>1</sup>.

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

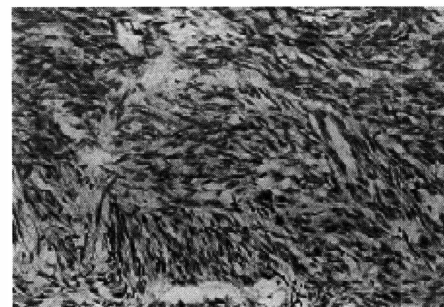


Fig. 4 - Corte histológico demonstrando proliferação de células de Schwann formando feixes ou turbilhões, com polimorfismo e hipercromasia nuclear e mitoses atípicas H.E. 400x.

supra-orbitário<sup>1</sup>. Nos casos associados aos nervos frontal e supra-orbitário, há dor por compressão dele e hipoestesia ou parestesia no quadrante nasal superior da órbita<sup>2</sup>. 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 Schwann<sup>5</sup>.

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 paracentral<sup>2</sup>.

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, submandibulares<sup>6</sup> e hematogênicas para pulmões e

mediastino (quatro casos reportados) ou fígado (um caso reportado)<sup>4</sup>.

A cirurgia é o único tratamento em casos restritos à órbita<sup>5</sup>. 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 evitadas<sup>2</sup>.

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. Ofal.*, 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.