

Shwannoma unilateral do acústico em criança sem associação com neurofibromatose

Gisele Alborghetti Nai¹, Antonio Fernandes Ferrari²,
Rodrigo Ferrari Naufal³, Marcello Americano Prates⁴

Faculdade de Medicina da Universidade do Oeste Paulista (Unoeste), Presidente Prudente, SP.

RESUMO

Schwannomas do acústico representam 8% dos tumores intracranianos primários do adulto, havendo apenas 20 casos relatados em crianças sem associação com neurofibromatose. Aqueles que ocorrem em crianças geralmente são ricamente vascularizados, sendo preconizada por alguns autores a embolização da lesão antes da cirurgia. Relata-se e discute-se o terceiro caso da literatura nacional de schwannoma do acústico em uma criança sem associação com neurofibromatose. Paciente feminina, de 10 anos, apresentando ataxia, cefaleia e diminuição da acuidade auditiva à direita. A ressonância magnética (RM) mostrou massa tumoral no ângulo pontocerebelar direito sugestiva de meduloblastoma/ependimoma. A análise histopatológica do espécime cirúrgico fez o diagnóstico de schwannoma do acústico. Na investigação clínica, a criança não apresentava neurofibromatose. Embora seja raro em crianças sem associação com neurofibromatose, a hipótese de schwannoma não deve ser descartada em casos de diminuição da acuidade auditiva com RM demonstrando massa tumoral no ângulo pontocerebelar.

PALAVRAS-CHAVE

Neurofibromatose 1, neurofibromatose 2, nervo facial, neoplasias, criança, tumor, imagem por ressonância magnética.

ABSTRACT

Unilateral acoustic schwannoma in child without neurofibromatosis

Acoustic schwannomas account for 8% of primary adult intracranial tumors, and there are only 20 cases reported in children without neurofibromatosis. These tumors are extremely vascular in children, and some authors recommend a preoperative angiographic embolization. We report and discuss the third case of the national literature of an acoustic schwannoma in a child without neurofibromatosis. 10 year-old female, with ataxia, headache and deafness in the right ear. Magnetic resonance imaging (MRI) revealed a tumor mass in the right cerebellopontine angle suggestive of medulloblastoma/ependimoma. The histopathological analyses diagnosed an acoustic schwannoma. None clinical evidence of neurofibromatosis was seen. Although schwannoma is rare in children without neurofibromatosis, this hypothesis can not be dismissing in patients with deafness and MRI revealing tumor mass in the cerebellopontine angle.

KEY-WORDS

Neurofibromatosis 1, neurofibromatosis 2, facial nerve, child, neoplasms, tumor, magnetic resonance imaging.

1. Doutora em Patologia, professora do Departamento de Patologia da Faculdade de Medicina da Universidade do Oeste Paulista (Unoeste), Presidente Prudente, SP, Brasil.
2. Doutor em Neurocirurgia, professor de Neuroanatomia e Neurocirurgia da Faculdade de Medicina da Unoeste, Presidente Prudente, SP, Brasil.
3. Médico neurocirurgião do Hospital Regional de Presidente Prudente, professor de Neurocirurgia da Faculdade de Medicina da Unoeste, Presidente Prudente, SP, Brasil.
4. Médico neurocirurgião pediátrico do Hospital Regional de Presidente Prudente, SP, Brasil.

Introdução

Schwannomas são neoplasias originadas das células de Schwann e também são chamados de neurilemomas, neurinomas ou neuromas. Esses tumores têm preferência pela cabeça, pescoço e a face flexora das extremidades superiores e inferiores, sendo os nervos espinhais, cervicais, vago e ulnar os mais comumente afetados.³ Sua localização intracraniana ocorre geralmente por acometimento da divisão vestibular do VIII par craniano.³

Schwannomas do acústico raramente ocorrem em crianças, e quando acometem estão dentro de um contexto de neurofibromatose.¹

Relata-se e discute-se o terceiro caso da literatura nacional de schwannoma do acústico unilateral em uma criança sem história familiar ou evidência clínica de neurofibromatose.

Relato do caso

Paciente feminina de 10 anos apresentando ataxia, cefaleia e diminuição da acuidade auditiva à direita ao exame clínico. A tomografia computadorizada (TC) de crânio mostrou formação expansiva localizada na fossa posterior direita com matriz heterogênea, com

compressão do 4º ventrículo e colapso quase total dele, e dilatação dos ventrículos laterais e do 3º ventrículo (moderada hidrocefalia) (Figura 1A). A ressonância magnética (RM) mostrou lesão hipointensa em T1 e Flair e hiperintensa em T2, homogênea, localizada na fossa posterior na topografia do ângulo pontocerebelar direito, medindo cerca de 6 x 2 cm (Figura 1B), com tênue realce pelo contraste perifericamente, determinando desvio importante do tronco encefálico e 4º ventrículo para esquerda, sugestiva de meduloblastoma/ependimoma. A criança foi submetida à cirurgia para remoção da massa.

O exame histopatológico do espécime cirúrgico mostrou proliferação bifásica (Figura 2A), com áreas alternadas constituídas por tecido compacto, constituído por células alongadas, bipolares, dispostas em fascículos (padrão Antoni A), onde se observavam paliçada nuclear, corpos de Verocay (Figura 2B) e áreas de perda de textura do tecido, com aparência algo degenerativa, em que as células apresentavam núcleos condensados e redondos e citoplasma indistinto (padrão Antoni B). Esses achados são diagnósticos de schwannoma.

Na investigação, a criança não tinha história familiar ou evidência clínica de neurofibromatose.

Um ano após a primeira cirurgia, a paciente apresentou recidiva da lesão, sendo submetida novamente à cirurgia, evoluindo com discreta paralisia facial.

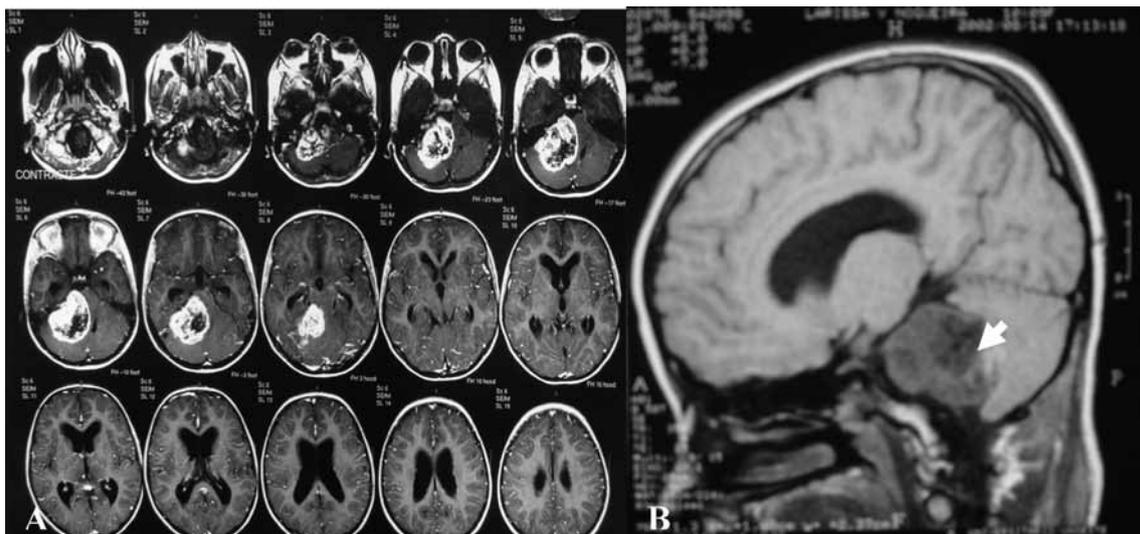


Figura 1 – (A) TC de crânio: cortes axiais evidenciando massa tumoral com captação irregular de contraste na fossa posterior na topografia do ângulo pontocerebelar à direita. (B) RM: Lesão expansiva homogênea em fossa posterior na topografia do ângulo pontocerebelar à direita (seta).

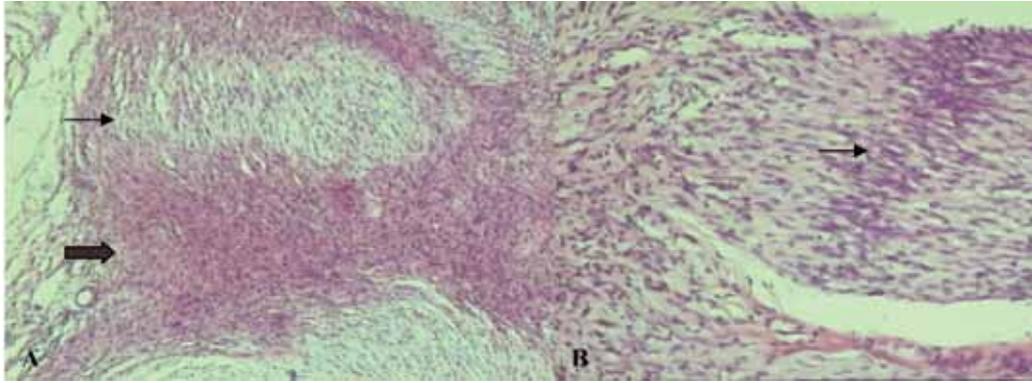


Figura 2 – (A) Proliferação bifásica de células – áreas densas padrão Antoni A (seta larga) e áreas com perda de textura do tecido padrão Antoni B (seta fina) (Coloração pela hematoxilina-eosina, aumento de 100x). (B) Paliçada nuclear – Corpos de Verocay (seta) (Coloração pela hematoxilina-eosina, aumento de 250x).

Discussão

Os schwannomas do acústico são os tumores mais comuns do ângulo pontocerebelar,¹⁰ perfazendo 8% dos tumores primários intracranianos de adultos.¹ São mais prevalentes na quinta e sexta décadas de vida e comuns no contexto de doença de von Recklinghausen (neurofibromatose).^{1,3} Quando bilaterais, são considerados como diagnóstico de neurofibromatose central.⁴ Os casos unilaterais em associação com neurofibromatose tendem a aparecer mais cedo, por volta da terceira década de vida.⁹

A neurofibromatose é um grupo diverso de condições genéticas que levam a predisposição ao desenvolvimento de tumores da bainha neural.⁶ Schwannomatose é a terceira maior forma de neurofibromatose, recentemente reconhecida, que causa múltiplos schwannomas sem tumores vestibulares.⁶

Schwannomas do acústico são raros em crianças que não apresentam neurofibromatose. Existem 20 casos bem documentados na literatura em crianças com menos de 15 anos. Outros relatos podem ser encontrados, mas as idades exatas não foram mencionadas. Não há uma preferência por sexo, como em adultos, e geralmente tendem a ser benignos. O único caso maligno em crianças foi descrito por Hernanz-Schuman *et al.*³

A apresentação clínica dos schwannomas em crianças é muito semelhante à dos adultos. A perda auditiva é invariavelmente o primeiro sintoma, entretanto em pacientes jovens essa queixa tende a não ser considerada ou ser confundida com sintomas relacionados a patologias do ouvido médio, comum em crianças,³ o que justificaria a procura tardia pelo tratamento e a presença de tumores de grandes dimensões quando diagnosticados.^{1,8} Sintomas vestibulares de desequilíbrio também ocorrem. O crescimento contínuo pressiona o 4º ventrículo e a linha média com formação de hidro-

cefalia.¹⁰ Em nosso caso, a paciente apresentava perda auditiva discreta somente evidenciada ao exame clínico e somente procurou o serviço médico devido à ataxia e à cefaleia. Isso justifica a presença de tumor grande neste caso, pois sintomas como ataxia e hidrocefalia, apresentados por nossa paciente, só ocorrem com o crescimento tumoral, compressão do tronco cerebelar e compressão do 4º ventrículo, respectivamente.¹⁰

No diagnóstico diferencial, devem ser consideradas outras patologias que podem ocorrer no ângulo pontocerebelar, tais como meningiomas, cistos epidermóides, papilomas do recesso lateral do 4º ventrículo, gliomas, neurinomas de nervos adjacentes, meduloblastoma, osteomas, tumores metastáticos e teratomas.¹⁰ No presente caso, devido às características radiológicas da lesão, o primeiro diagnóstico aventado foi de meduloblastoma, que são tumores localizados no cerebelo e próprios da infância.

A RM e a TC ajudam no diagnóstico diferencial do tumor, além de avaliar o alargamento e a destruição do meato acústico interno.² A RM permite o diagnóstico de schwannomas do acústico muito pequenos (lesões até 2 mm de diâmetro) e minimamente assintomáticos.^{10,11}

Em crianças, os schwannomas se apresentam como neoplasias ricamente vascularizadas, o que dificulta a remoção cirúrgica, sendo recomendada por muitos autores a realização de embolização pré-operatória da lesão.^{1,8} No presente caso, a embolização pré-operatória não foi necessária, pois se tratava de lesão pouco vascularizada.

Os objetivos do tratamento dos schwannomas do acústico são: controle tumoral e preservação da audição e da função do nervo facial.⁵ A introdução de técnicas de microcirurgia tem resultado num aumento do grau de precisão anatômica e de preservação do nervo facial e coclear.^{5,7} Porém, em crianças a piora na função do nervo facial pós-cirúrgica, temporária ou permanente,

esteve presente em mais de 90% dos casos relatados na literatura, uma porcentagem elevada quando comparada a de adultos.⁸ Essa alta frequência pode ser resultado da maior dificuldade na manipulação cirúrgica dos tumores, pois nas crianças se apresentam geralmente com maiores dimensões.⁸ Em nosso caso, a paciente desenvolveu discreta paralisia facial somente após a segunda cirurgia, devido à necessidade de maior manipulação do nervo para retirada total da lesão.

Embora seja rara em crianças sem associação com neurofibromatose, a hipótese de schwannoma não deve ser descartada em casos de diminuição da acuidade auditiva com TC e RM demonstrando massa tumoral no ângulo pontocerebelar.

Referências

1. Allcutt DA, Hoffman HJ, Isla A, Becker LE, Humphreys RP. Acoustic schwannomas in children. *Neurosurgery*. 1991;29(1):14-8.
2. Bisi MA, Selaimen CM, Chaves KD, Bisi MC, Grossi ML. Vestibular schwannoma (acoustic neuroma) mimicking temporomandibular disorders: a case report. *J Appl Oral Sci*. 2006;14(6):476-81.
3. Hernanz-Schulman M, Welch K, Strand R, Ordia JI. Acoustic neuromas in children. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1986;7(3):519-21.
4. Kanter WR, Eldridge R, Fabricant R, Allen JC, Koerber T. Central neurofibromatosis with bilateral acoustic neuroma: genetic, clinical and biochemical distinctions from peripheral neurofibromatosis. *Neurology*. 1980;30(8):851-9.
5. Koerbel A, Gharabaghi A, Safavi-Abbasi S, Tatagiba M, Samii M. Evolution of vestibular schwannoma surgery: the long journey to current success. *Neurosurg Focus*. 2005;18(4):e10.
6. MacCollin M, Chiocca EA, Evans DG, Friedman JM, Horvitz R, Jaramillo D, et al. Diagnostic criteria for schwannomatosis. *Neurology*. 2005;64(11):1838-45.
7. Machinis TG, Fountas KN, Dimopoulos V, Robinson JS. History of acoustic neurinoma surgery. *Neurosurg Focus*. 2005;18(4):e9.
8. Martins RS, Suzuki SH, Sanematsu Júnior P, Plese JP. [Acoustic neuroma in children without association with neurofibromatosis. Report of 2 cases]. *Arq Neuropsiquiatr*. 1999;57(1):96-100.
9. Gonzalez Revilla A. Neurinomas of the cerebellopontile recess; a clinical study of 160 cases including operative mortality and end results. *Bull Johns Hopkins Hosp*. 1947;80(5):254-96.
10. Wright A, Bradford R. Management of acoustic neuroma. *BMJ*. 1995;311(7013):1141-4.
11. Yoshimoto Y. Systematic review of the natural history of vestibular schwannoma. *J Neurosurg*. 2005;103(1):59-63.

Endereço para correspondência

Gisele Alborghetti Nai
 Laboratório de Anatomia Patológica e Citopatologia – Unoeste
 Rua José Bongiovani, 700
 19050-680 – Presidente Prudente, SP
 Telefone: (18) 3229-1059/Telefax: (18) 3229-1194
 E-mail: patologia@unoeste.br