

Schwannoma em pálpebra superior esquerda em criança de 10 anos

Schwannoma of the left superior eyelid in a 10-year-old child

Marília de Sá Coutinho¹, Isadora Meyer², Patrícia Jungmann³, João Pessoa de Souza Filho⁴

RESUMO

Schwannoma é um tumor neurogênico benigno raro, originário das células de Schwann da bainha de mielina dos nervos periféricos. Sua localização nos tecidos oculares não é comum, sendo a órbita o local afetado com maior frequência e o acometimento das pálpebras é muito raro. Há poucos relatos descritos na literatura sobre Schwannoma palpebral, apenas dois em crianças. Este é, em nosso conhecimento, o primeiro caso relatado no Brasil.

Descritores: Neurilemoma/patologia; Neurilemoma/cirurgia; Neoplasias palpebrais/patologia; Neoplasias palpebrais/cirurgia; Criança; Relatos de casos

ABSTRACT

Schwannoma is a rare benign neurogenic tumor. It arises from Schwann cells located at the myelin sheath of peripheral nerves. Its incidence is frequently associated with the orbit. Ocular tissues in general and eyelids in particular are rarely affected. Very few reports can be found in the literature describing eyelid schwannomas. Amongst these, we have found only two describing it affecting children. To our knowledge, this is the first case report about eyelid schwannoma in Brazil - and it involves a child.

Keywords: Neurilemmoma/pathology; Neurilemmoma/surgery; Eyelid neoplasms/pathology; Eyelid neoplasms/surgery; Child; Case reports

¹ Instituto de Olhos do Recife – Recife (PE), Brasil;

² Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte (MG), Brasil;

³ Universidade de Pernambuco - UPE – Recife (PE), Brasil;

⁴ Universidade Federal da Paraíba - UFPB – João Pessoa (PB), Brasil; Universidade Federal de Campina Grande – UFCG - Campina Grande (PB), Brasil.

Instituição: Instituto de Olhos do Recife - Recife (PE), Brasil

Os autores declaram não haver conflitos de interesse

Recebido para publicação em 10/06/2011 - Aceito para publicação em 29/09/2012

INTRODUÇÃO

Schwannoma ou neurilemoma é um tumor neurogênico benigno raro, originário das células de Schwann da bainha de mielina dos nervos periféricos⁽¹⁻¹¹⁾. São tumores encapsulados de crescimento lento, cuja localização nos tecidos oculares não é comum, sendo a órbita o local afetado com maior frequência (1 a 2% de todos os tumores de órbita) e o acometimento das pálpebras, muito raro⁽¹⁻¹¹⁾. Desenvolve-se, geralmente, na idade adulta, de forma isolada ou associada à neurofibromatose^(2,5). Quando isolado raramente está associado a esta entidade⁽⁵⁾, já a presença de múltiplos Schwannomas é usualmente indicativa de neurofibromatose⁽²⁾.

Há poucos relatos descritos na literatura sobre Schwannoma palpebral⁽¹⁻¹¹⁾, e este é, em nosso conhecimento, o primeiro caso relatado no Brasil.

RELATO DE CASO

Paciente feminina, 10 anos, com queixa de tumoração em canto lateral de pálpebra superior esquerda, recebeu diagnóstico de calázio e foi submetida à exérese cirúrgica do mesmo. Durante o ato cirúrgico, notou-se aparência da tumoração não compatível com diagnóstico clínico de calázio, mas sugestiva de tumor de tecido subcutâneo endurecido e bem delimitado, com características benignas. O material foi excisado e enviado para análise histopatológica, que mostrou, macroscopicamente, fragmento tecidual irregular, brancento, elástico, medindo 1,1 x 0,7 x 0,2 cm, com superfície de corte compacta e brancocenta. À microscopia, observaram-se cortes histológicos constituídos por proliferação de células fusiformes de núcleos ovalados e citoplasma alongado e ovalado formando feixes, a maioria deles frouxos, correspondendo ao padrão A de Antoni para schwannoma, e em pequenas zonas, arranjos correspondentes ao padrão B de Antoni (figura 1A). Concluiu-se tratar de schwannoma (neurilemoma), com predominância histopatológica do padrão A de Antoni. Foi também realizado exame imuno-histoquímico da lesão que demonstrou imunopositividade com a proteína S-100 e imunonegatividade com as demais testadas (melan-A, actina de músculo liso, GEAP – proteína ácida fibrilar glial e antígeno Ki-67), com evidência de baixa proliferação celular (Figura 1 - B). Tais exames complementares confirmam o diagnóstico de schwannoma.

A paciente evoluiu bem no pós-operatório, com cicatri-

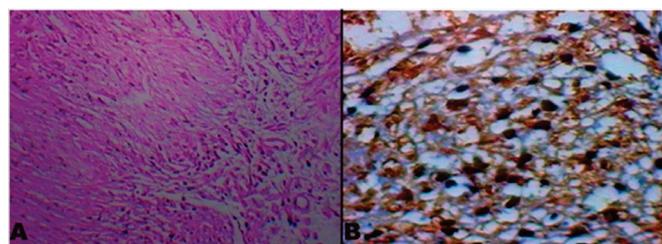


Figura 1: A) Corte histológico mostra proliferação de células fusiformes de núcleos ovalados e citoplasma alongado e ovalado, formando feixes; a maioria deles frouxos, correspondendo ao padrão A de Antoni para schwannoma, e em pequenas zonas, arranjos correspondentes ao padrão B de Antoni; B) Imunomarcagem positiva para proteína S-100

zação completa da ferida. Após seis meses, a paciente não apresentava qualquer sinal de recidiva da lesão. Ainda permanece em seguimento.

DISCUSSÃO

Schwannomas ou neurilemomas são tumores benignos dos nervos cranianos e periféricos, de origem ectodérmica e crescimento lento, derivados das células de Schwann da bainha de mielina⁽¹⁻¹⁰⁾. São encapsulados, com áreas sólidas e císticas, consistência firme e cor castanha-amarela, de crescimento lento e assintomáticos⁽⁵⁾.

Podem ser associados com neurofibromatose, mas, quando isolados, não são relacionados a essa entidade^(2,5).

Existem dois padrões histológicos. O tipo A de Antoni, encontrado na paciente do caso em questão, apresenta-se com células fusiformes, arrançadas de forma compacta, usualmente em paliçadas. O tipo B de Antoni caracteriza-se por células dispersas em matriz mixóide^(3,5,6).

Schwannomas localizados na região palpebral são extremamente raros e geralmente ocorrem em adultos^(2-7,9,10). Apenas dois outros casos foram relatados em crianças^(1,8). A paciente aqui referida apresentava 10 anos na ocasião do diagnóstico. Entre os casos relatados em literatura, não parece haver preferência quanto ao sexo na incidência do schwannoma (6 pacientes do sexo masculino e o presente caso é o oitavo relatado em paciente do sexo feminino)(tabela 1).

O desenvolvimento de schwannomas nos tecidos oculares é mais frequente na órbita, constituindo 1 a 2% dos tumores

Tabela 1

Casos relatados de Schwannoma palpebral

Autor	Ano	País	Sexo	Idade
Mishra, Sharan ⁽¹¹⁾	1960	Índia	Masculino	18 anos
Baijal et al. ⁽¹⁰⁾	1980	Índia	Masculino	19 anos
Shields, Guibor ⁽⁹⁾	1984	EUA	Feminino	63 anos
Butt, Ironside ⁽⁷⁾	1994	Inglaterra	Feminino	55 anos
Shields et al. ⁽⁸⁾	1994	EUA	Masculino	8 anos
Siddiqui et al. ⁽⁶⁾	2005	Inglaterra	Masculino	53 anos
Chung et al. ⁽⁴⁾	2007	Coréia	Feminino	66 anos
López-Tizón et al. ⁽⁵⁾	2007	Espanha	Feminino/Feminino	41 anos /70 anos
Kumar et al. ⁽³⁾	2008	Índia	Masculino	19 anos
Touzri et al. ⁽²⁾	2009	Tunísia	Masculino/Feminino	47 anos /20 anos
Onaran et al. ⁽¹⁾	2009	Turquia	Feminino	13 anos

orbitários^(1,5,6), sendo extremamente raro na pálpebra^(6,9). Outros sítios descritos são conjuntiva, trato uveal e esclera^(1,2,5,9). Os nervos comumente responsáveis pelos schwannomas orbitários são oculomotor, ciliar e supraorbital. Ramos dos nervos supraorbital, supratrocLEAR e infraorbital são as origens presumidas dos schwannomas de pálpebra⁽¹⁾.

Clinicamente, manifestam-se como massa sólida, indolor e de crescimento lento e, pela sua raridade, são constantemente confundidos com calázio^(2,4,9) ou cisto de inclusão^(2,5). Diagnóstico diferencial deve ser feito com calázio, tumor de glândula sudorípara, carcinoma de glândula sebácea, tumor de folículo piloso e outros tumores neurogênicos e de tecidos moles⁽⁹⁾.

Raramente, o schwannoma pode se malignizar⁽²⁾ e a tomografia computadorizada é um exame importante na localização do tumor durante a abordagem cirúrgica, pois, para evitar recorrência ou maior risco de transformação maligna é necessária a excisão completa da lesão, o que constitui o tratamento curativo^(4,7-11).

O diagnóstico de schwannoma palpebral pode ser sugerido por um estudo clínico e radiológico, em conjugação com dados macroscópicos encontrados durante a cirurgia, mas, por ser entidade rara, dificilmente é considerada no diagnóstico diferencial das tumorações palpebrais, sendo frequentemente diagnosticada apenas histopatologicamente⁽¹⁻¹¹⁾, como também no relato aqui descrito. Entretanto, é uma hipótese a ser considerada, principalmente em casos de calázio recorrente. Também é válida a pesquisa de lesões semelhantes em outras áreas e o rastreamento para neurofibromatose, pois este tumor pode estar associado a esta entidade^(2,5). Em nosso caso não foram encontrados sinais desta doença.

Schwannomas em região ocular são bastante raros, embora correspondam a aproximadamente 1 a 2% dos tumores de órbita^(1,5,6). Sua ocorrência em pálpebra é extremamente rara^(6,9). Embora incomum, schwannoma deve ser tomado em consideração no diagnóstico diferencial de qualquer tumoração palpebral.

REFERÊNCIAS

1. Onaran Z, Ornek K, Yilmazbas P, Bozdogan O. Schwannoma of the lower eyelid in a 13-year-old girl. *Ophthal Plast Reconstr Surg*.2009;25(1):50-2.
2. Touzri RA, Errais K, Zermani R, Benjilani S, Ouertani A. Schwannoma of the eyelid: apropos of two cases. *Indian J Ophthalmol*. 2009;57(4):318-20.
3. Kumar S, Kumar S, Kulshrestha R. Cystic schwannoma of the eyelid in an Indian male: a rare presentation. *Orbit*. 2008; 27(6):407-9.
4. Chung YR, Moon S, Jang JW. Eyelid schwannoma in a Korean woman. *Jpn J Ophthalmol*.2007;51(3):231-2.
5. López-Tizón E, Mencia-Gutiérrez E, Gutiérrez-Díaz E, Ricoy JR. Schwannoma of the eyelid: report of two cases. *Dermatol Online J*.2007;13(2):12.
6. Siddiqui MA, Leslie T, Scott C, Mackenzie J. Eyelid schwannoma in a male adult. *Clin Experiment Ophthalmol*.2005;33(4):412-3.
7. Butt Z, Ironside JW. Superficial epithelioid schwannoma presenting as a subcutaneous upper eyelid mass. *Br J Ophthalmol*. 1994;78(7):586-8.
8. Shields JA, Kiratli H, Shields CL, Eagle RC Jr, Luo S. Schwannoma of the eyelid in a child. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*.1994;31(5):332-3.
9. Shields JA, Guibor P. Neurilemoma of the eyelid resembling a recurrent chalazion. *Arch Ophthalmol*.1984;102(11):1650.
10. Baijal GC, Garg SK, Kanhere S, Monga S. Schwannoma of the eye-lid. *Indian J Ophthalmol*.1980;28(3):155-6.
11. Mishra S, Sharan J. Palpebral neurilemmoma. *Br J Ophthalmol*. 1960;44:252.

Autor correspondente

Marília Coutinho

Rua Vicente Meira, 137 - CEP 52020-130, Recife (PE), Brasil

Tel: (81) 32710633 / Cel: (81) 999213244 Fax: (81) 3423-5353

E-mail: msacoutinho@gmail.com