

SCHWANOMA DO RAMO MANDIBULAR DO NERVO TRIGÊMEO

Relato de caso

Manoel Antônio de Paiva Neto¹, Aldo C. Stamm², Fernando de Menezes Braga³

RESUMO - Relatamos um caso de schwannoma do ramo mandibular do nervo trigêmeo, localizado na fossa infratemporal e ptérigo-palatina, com pequena extensão intracraniana e que foi totalmente extirpado por via transmaxilar. A revisão da literatura mostrou tratar-se de tumor raro nesta localização.

PALAVRAS-CHAVE: schwannoma, nervo trigêmeo, fossa infratemporal, fossa pterigo-palatina.

Mandibular trigeminal schwannoma: case report

ABSTRACT - We report one case of peripheral trigeminal schwannoma originated from the mandibular branch (V3) and located inside the infratemporal and pterygopalatine fossae with slight intracranial extension. The tumor was completely removed by a transmaxilar approach. The revision of the literature showed to be a very rare tumor in this location.

KEY WORDS: Schwannoma, trigeminal nerve, pterygopalatine fossae, infratemporal fossae.

Schwannomas são tumores benignos da bainha de nervos cranianos ou espinhais. Foram primeiro reconhecidos e separados como entidade nosológica por Verocay, em 1910, e desde então têm sido descritos em quase todas as partes do organismo¹. No nervo trigêmeo, podem originar-se em qualquer porção: na raiz, no cavo-de-Meckel ou em ramo periférico. Os schwannomas do trigêmeo são tumores incomuns e benignos, constituindo 0,07 a 0,36% dos tumores intracranianos ou 0,8 a 8% dos schwannomas cranianos²⁻⁸.

Schwannomas com origem em ramos periféricos do nervo trigêmeo são raramente relatados, sendo esta a razão principal do presente relato de schwannoma do ramo mandibular do nervo trigêmeo (V3).

CASO

Trata-se de paciente do sexo feminino, 62 anos, que há seis meses apresentava dor na hemiface esquerda, latejante e contínua, que melhorava parcialmente após o uso de carbamazepina. Apresentava hipoacusia esquerda acentuada desde há cerca de quinze anos. Não apresentava hipoestesia na face nem alteração da musculatura mas-

sigmatória. Todo o restante do exame neurológico era normal. Não apresentava manifestações cutâneas ou história familiar sugestiva de neurofibromatose. Na investigação diagnóstica, a ressonância magnética do encéfalo (RM) e a tomografia computadorizada de crânio (TC) mostraram imagens sugestivas de neoplasia de 2,3x2,0x3,0 cm, ocupando as fossas ptérigo-palatina e infratemporal esquerda, com contornos regulares e captação homogênea de contraste. O tumor erodia a base do osso temporal, alargava um forame considerado como o forame oval e avançava 5mm para o interior da fossa média (Figs 1 e 2).

A paciente foi submetida a procedimento cirúrgico por acesso médio facial, incisão sublabial mais extensa à esquerda, incisão transeptal e circunvestibular nasal. Seguiu-se união das incisões sublabial e nasal para posterior elevação dos tecidos moles do terço médio da face, com exposição da parede anterior e medial do seio maxilar e união da cavidade do nariz com o seio maxilar. Foi realizada remoção da parede posterior do seio maxilar com exposição das fossas ptérigo-palatina e infratemporal e coagulação da artéria maxilar e de seus ramos distais. Identificou-se tumor de consistência sólida ocupando ambas as fossas, sendo retirado em bloco após secção de V3. Houve pequena abertura da dura-máter da fossa média, que foi reparada com músculo e cola de fibrina. A cavidade

Disciplina de Neurocirurgia da Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo (EPM-UNIFESP) e Hospital Edmundo Vasconcelos São Paulo, São Paulo SP, Brasil: ¹Médico Residente em Neurocirurgia da EPM-UNIFESP; ²Médico Doutor em Otorrinolaringologia do Hospital Edmundo Vasconcelos; ³Professor Titular da Disciplina de Neurocirurgia EPM-UNIFESP.

Recebido 21 Maio 2001, recebido na forma final 14 Agosto 2001. Aceito 28 Agosto 2001.

Dr. Manoel Antônio de Paiva Neto - Rua Loefgreen 1654/44 - 04040-002 São Paulo SP - Brasil. E-mail: Mapnpaiva@ig.com.br

Tabela 1. Revisão da literatura dos schwannomas de ramos do nervo trigêmeo.

Autor	Ramo do trigêmeo	Idade (anos)	Sexo	Sintomas	Via de Abordagem	Ressecção	Pós-operatório
Kragh e col. 1960 ⁹	Não referido	72	Masculino	Proptose	Biópsia	Biópsia	Não referido
	Não referido	Não referido	Não referido	Não referido	Biópsia	Biópsia	Não referido
Withlock e col. 1967 ¹⁶	V3	25	Masculino	Edema de palato	Osteotomia mandíbula	Subtotal	Desvio da mandíbula e anestesia da língua
Arena e Hilal 1976 ²	V3	16	Feminino	Borramento visual	Osteotomia da mandíbula	Subtotal	Paresia motora trigêmeo
Rengachary e col. 1982 ⁷	V3	52	Masculino	Massa retromolar	Transmaxilar	Completa	Hipoestesia V3
Jones e col. 1983 ¹²	V2	29	Masculino	Proptose	Transmaxilar	Completa	Diplopia
Pollack e col. 1989 ⁶	V2	41	Feminino	Hipoestesia V2	Fronto-temporal	Completa	Hipoestesia V2
	V3	58	Feminino	Hipoestesia V3 e hipoacusia	Fronto-temporal-infratemporal	Completa	Hipoestesia V3
Gibbons e col. 1991 ¹¹	V3	23	Feminino	Dor facial	Osteotomia da mandíbula	Completa	Sem déficit
Klossek e col. 1994 ¹³	V2	57	Feminino	Hipoestesia V2	Transmaxilar endoscópica	Completa	Melhora da dor
Samii e col. 1995 ⁸	V3	50	Feminino	Hipoestesia V3	Fronto-temporal	Completa	Anestesia V3
Day e col. 1998 ⁴	V3	44	Masculino	Hipoestesia V3	Fronto-temporal	Completa	Hipoestesia V3
Krishnamurti e col. 1998 ¹⁵	V2	49	Feminino	Dor V2	Orbito-zigomática	Completa	Hipoestesia V2
	V3	55	Feminino	Cefaléia	Infratemporal	Completa	Melhora da dor
Yoshida e Kawase 1999 ¹⁰	V3	36	Feminino	Hipoacusia	Infratemporal	Completa	Melhora da hipoacusia
Torossian e col. 1999 ³¹	V3	61	Feminino	Dor V3	Osteotomia da mandíbula	Completa	Melhora da dor
	V3	51	Feminino	Dor V3	Osteotomia da mandíbula	Completa	Melhora da dor
Caso atual	V3	62	Feminino	Dor facial e hipoacusia	Transmaxilar	Completa	Hipoestesia V3, paresia V3

V2, Ramo maxilar do nervo trigêmeo; V3, Ramo mandibular do nervo trigêmeo.

cirúrgica foi fechada com fixação lateral da parede do nariz e das incisões sublabial e endonasal. No pós-operatório, a paciente evoluiu bem, com anestesia em território de V3, que persistiu após três meses. Apresentava também hipotrofia dos músculos temporal e masseter esquerdo e referia melhora parcial da hipoacusia esquerda.

O exame anatomopatológico evidenciou tecido formado por células fusiformes, núcleos alongados e citoplasma com fibrilas. Este tecido era compacto, com formação de paliçadas, sem sinais de malignidade, sugestivo de schwannoma (Fig 3). A RM e a TC de crânio no pós-operatório indicaram ressecção tumoral completa (Fig 4).

DISCUSSÃO

O primeiro tumor do nervo trigêmeo foi estudado por Smith em 1836, referido por Bordi et al². Em

1960, Kragh⁹ realizou biópsia em dois pacientes com tumores localizados na fossa infratemporal, com o diagnóstico de schwannoma de ramo extracraniano do nervo trigêmeo.

Na revisão da literatura encontramos 17 casos de schwannomas originados nos ramos V2 e V3 do nervo trigêmeo, localizados nas fossas ptérigo-palatina e infratemporal^{2,4,6-16}. O ramo oftálmico também pode ser acometido, como ocorreu em 13 casos referidos na literatura^{3,5,6,8,10,14}.

Yoshida e Kawase¹⁰ apresentaram 27 casos de schwannomas do trigêmeo e revisaram 402 casos até 1997. Propuseram uma classificação dos schwannomas do nervo trigêmeo de acordo com a topografia: tipo M (tumores da fossa média originados do

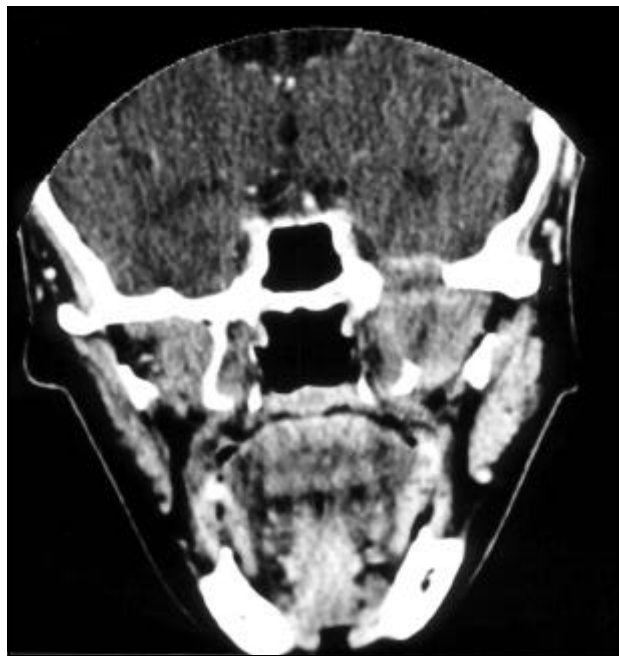


Fig 1. Tomografia computadorizada de crânio em corte coronal após injeção de contraste mostrando tumor na região infratemporal esquerda e alargamento do forame oval.

gânglio de Gasser; tipo P (tumores da fossa posterior originados da raiz do trigêmeo); tipo E (tumores de ramos extracranianos do trigêmeo); tipo MP (tumores localizados nas fossas posterior e média); tipo ME (tumores localizados na fossa média com exten-

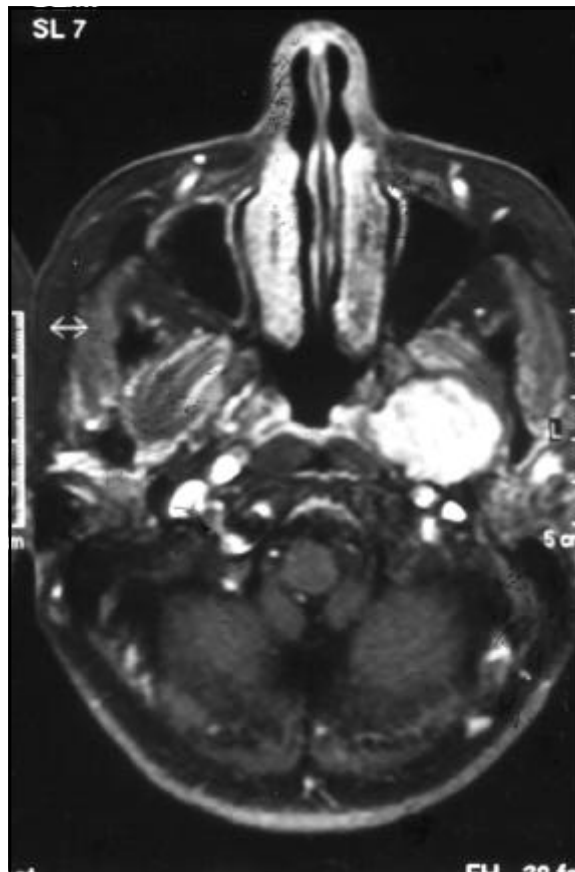


Fig 2. Ressonância magnética de encéfalo, em corte axial após injeção de gadolínio, mostrando neoplasia na região infratemporal esquerda.

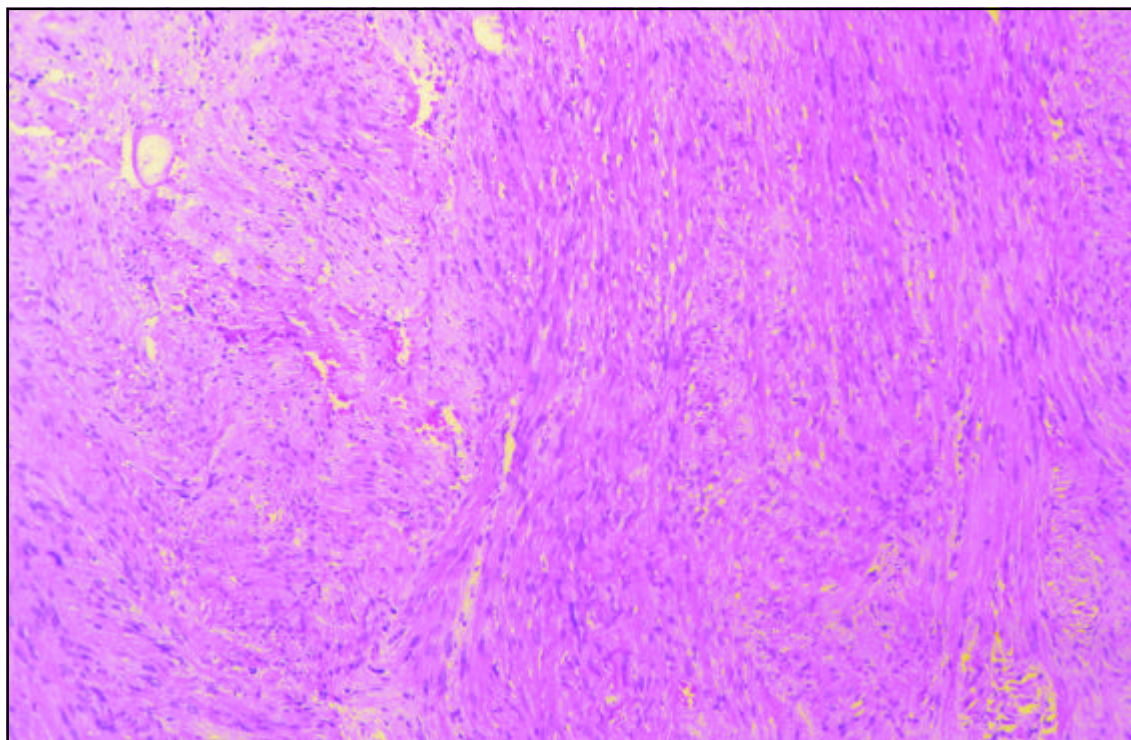


Fig 3. Corte histológico do tumor mostrando tecido compacto formado por células fusiformes e núcleos alongados. HEX40

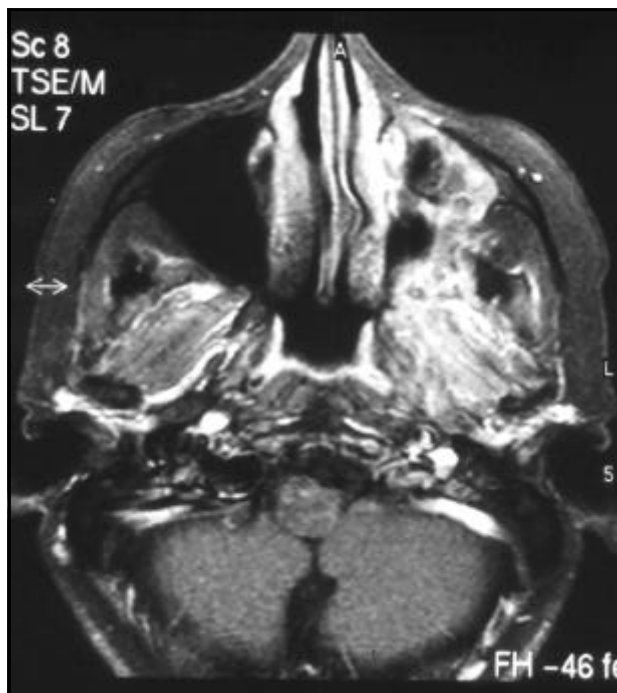


Fig. 4. Ressonância magnética do encéfalo mostrando ressecção tumoral completa.

são extracraniana); e tipo MPE (tumores que ocupam os três compartimentos). Nos 429 casos, a distribuição dos tumores de acordo com a topografia foi: tipo M (38,5%), tipo MP (28,3%), tipo P (23,5%), tipo E (5,4%), tipo ME (3,5%), tipo MPE (0,7%). Nosso caso inclui-se dentro do grupo ou tipo E.

Na maioria das vezes, os schwannomas do nervo trigêmeo aparecem em adultos jovens, com semelhante distribuição nos sexos, como mostrou a revisão da literatura realizada por Samii et al.⁸, em 1995. Este trabalho também mostrou que a média de idade para aparecimento dos sintomas é 40 anos. Na literatura pesquisada por nós, a idade de aparecimento dos sintomas dos pacientes portadores de schwannoma de trigêmeo extracraniano variou de 16 a 72 anos, sendo mais freqüente entre 40 e 60 anos, com predomínio no sexo feminino na proporção de 2,4 : 1^{2,4,6-16}.

Disfunção do nervo foi observada em cerca de 70% dos casos de schwannomas do trigêmeo revisados por Yoshida e Kawase¹⁰, sendo a hipoestesia o achado mais frequente. Em 190 casos de tumores do trigêmeo estudados por Samii et al.⁸, 51% apresentavam sintomas trigeminais, sendo a dor o mais frequentemente relatado (45%), V1 e V2 eram os ramos mais afetados. Fraqueza da musculatura mastigatória era observada em 34%, cefaléia em 16% e em 10% havia disfunção de outros nervos cranianos. Konovalov et al.¹⁴, em 1996, relataram em 111 pacientes portadores de schwannomas do trigêmeo,

10% com neuralgia típica. Dolenc¹⁷, em 60 casos de schwannomas do trigêmeo, não observou neuralgia típica. A duração média dos sintomas até a realização do diagnóstico foi de 3 anos^{8,14,17}.

A paciente aqui apresentada tinha dor na hemiface esquerda, mas sem características de neuralgia do trigêmeo. Era dor contínua, latejante, sem característica de choque ou pontada. Também não havia zona de gatilho. Ocorreu melhora parcial com carbamazepina.

Os tumores localizados nas fossas infratemporal e pterigopalatina geram sintomas apenas quando atingem maior tamanho. A manifestação clínica mais frequentemente descrita foi a dor facial atípica e a hipoestesia em território de ramo trigeminal^{2,4,6-16}. O tempo gasto para realização do diagnóstico variou de 4 meses a 15 anos nos casos revisados por Krishnamurti et al.¹⁵. Com o crescimento, estes tumores podem invadir a fossa média e a região parafaríngea, causando abaulamento da fossa tonsilar. Os tumores do ramo V1 manifestam-se por proptose ocular¹⁵. Em dois casos da literatura, os pacientes apresentavam hipoacusia, justificada por compressão da trompa de eustáquio por tumores de V3, localizados na fossa infratemporal^{6,10}.

Pode haver associação com neurofibromatose, principalmente quando bilaterais ou plexiformes. Nos 429 casos de schwannoma de trigêmeo em geral revisados por Yoshida e Kawase¹⁰, 8 tinham neurofibromatose, ocorrendo o mesmo em 60% dos 27 casos relatados por Samii et al.⁸. O caso aqui descrito não apresentava estigmas cutâneos de neurofibromatose ou história familiar.

Na TC e na RM de crânio, estes tumores apresentam-se com limites bem definidos e captação homogênea de contraste¹⁸.

Os schwannomas consistem de massa de tecido encapsulado, firme, de coloração esbranquiçada. Ao exame microscópico, são compostos por zonas distintas, designadas de: Antoni tipo A quando o tecido é bem compactado, formado por células fusiformes bipolares que possuem núcleo ovóide e citoplasma claro; e Antoni B, caracterizada por maior polimorfismo celular, separado por matriz eosinofílica composta por fibras reticulares e esparsos microcistos. No caso apresentado, foram detectadas áreas tipo Antoni A. Foram relatados 22 casos de neurinoma de trigêmeo com histologia maligna, um deles na fossa infratemporal¹⁵.

O tratamento é sempre cirúrgico. Na abordagem do schwannoma de ramo periférico do nervo trigêmeo, o conhecimento anatômico da fossa infratemporal e pterigo-palatina é indispensável para se evi-

tar lesões inadvertidas de estruturas vasculares e/ou nervosas da região. A fossa infratemporal é um espaço anatómico quadrangular, localizado abaixo do assoalho da fossa média e posterior à maxila. Seu teto é formado pela superfície inferior do osso temporal e a asa maior do esfenóide, onde estão os forames oval, redondo e espinhoso. Medialmente, se limita com as placas pterigóideas anteriormente e com os músculos tensor do véu palatino e pterigóide medial. As paredes anterior e medial da fossa infratemporal são separadas superiormente pela fissura pterigomaxilar, pela qual esta fossa se comunica com a fossa pterigopalatina; posteriormente, se limita com a fossa glenóide e a articulação temporo-mandibular, e, lateralmente, é limitada pelo músculo temporal. Sua porção inferior é aberta. Contém os músculos pterigóides lateral e medial, o nervo mandibular e seus ramos, a primeira e a segunda porções da artéria maxilar, a veia maxilar, o gânglio ótico e o nervo vidiano¹⁹⁻²⁴.

A fossa ptérgo-palatina é um espaço pequeno, localizado entre a parte superior da porção posterior da maxila e a placa pterigóidea lateral. Contém o ramo V2, o gânglio esfenopalatino e a porção terminal da artéria maxilar¹⁹⁻²⁴.

As vias de acesso utilizadas na abordagem desta região são: a) via lateral através do processo coronóide da mandíbula - nesta via a dissecação da glândula parótida e do nervo facial é difícil e contribui para a morbidade do procedimento^{2,9,11,16,22,31}; b) a via subtemporal-infratemporal, que propicia bom controle da artéria carótida interna e dá acesso à fossa infratemporal, à nasofaringe e ao seio esfenoidal, com preservação da audição e do nervo facial^{10,15,25-27}; c) a via fronto temporal, com ou sem osteotomia de órbita e zigoma, ideal para tumores com extensão para a órbita^{8,10,14,17,28,29}; d) a via transmaxilar, que dá acesso à fossa infratemporal e nasofaringe, porém com acesso limitado ao compartimento intracraniano - a abertura de um espaço contaminado pode aumentar o risco de meningite^{7,12,22,30}. No caso relatado, foi utilizada a via transmaxilar com boa exposição do tumor, que não tinha grande extensão para a fossa média, permitindo extirpação fácil e completa. A retirada da porção intracraniana, que era pequena, produziu uma abertura da duramáter com exposição do lobo temporal. Não houve fístula líquórica, uma vez que foi feita selagem com surgical e cola de fibrina. Há relato de um caso de schwannoma de fossa ptérgo-palatina ressecado completamente por via endoscópica¹³.

Como indica a literatura, no pós-operatório é frequente a hipoestesia no território do nervo que deu

origem ao tumor; quando em V3, frequentemente ocorre déficit motor dos músculos mastigatórios. No entanto, em outros casos, o déficit sensitivo estava presente no pós-operatório imediato; na evolução, o exame mostrava-se normal.

Em nosso caso, a paciente ficou com déficit sensitivo e motor de V3.

REFERÊNCIAS

- Verocay J. Zur Kenntis der Neurofibrome. *Beitr Pathol Anat* 1910;48:1-69.
- Arena S, Hilal E. Neurilemomas of the infratemporal space : report of a case and review of the literature. *Arch Otolaryngol* 1976;102:180-184.
- Bordi L, Comptom J, Symon L. Trigeminal neuroma: a report of eleven cases. *Surg Neurol* 1989;31:272-276.
- Day JD, Fukushima T. The surgical management of trigeminal neuromas. *Neurosurgery* 1998;42:233-241.
- Lesoin F, Rousseau M, Villette L, et al. Neurinomas of the trigeminal nerve. *Acta Neurochir* 1986;82:118-122.
- Pollack IF, Sekhar LN, Jannetta PJ, Janacka IP. Neurilemomas of the trigeminal nerve. *J Neurosurg* 1989;70:737-745.
- Rengachary SS, McMahon M. Neurofibroma of infratemporal fossa: case report and technical note. *Neurosurgery* 1982;11:43-47.
- Samii M, Migliori MM, Tatabiba M, Babu R. Surgical treatment of trigeminal schwannomas. *J Neurosurg* 1995;82:711-718.
- Khragh LV, Soule EH, Masson JK. Benign and malignant neurilemomas of the head and neck. *Surg Gynecol Obstet* 1960;3:211-218.
- Yoshida K, Kawase T. Trigeminal neurinomas extending into multiple fossa: surgical methods and review of the literature. *J Neurosurg* 1999;91:202-211.
- Gibbons SD, Wiesenfeld D. Removal of retromaxillary schwannoma via temporal approach. *J Oral Maxillofac Surg* 1991;49:191-93
- Jones HS. Benign schwannoma involving the infratemporal fossa and orbit. *Laryngoscope* 1983;93:200-201.
- Klossok JM, Ferrie JC, Goujon JM, Fontanel JP. Endoscopic approach of the pterigopalatine fossa: report of one case. *Rhinology* 1994;32:208-210.
- Konovalov AN, Spallone A, Mukhamedjanov DJ, Tcherekajev VA, Makhmudov UB. Trigeminal neurinomas: a serie of 111 surgical cases from a single institution. *Acta Neurochir* 1996; 138:1027-1035.
- Krishnamurti S, Holmes B, Powers SK. Schwannomas limited to the infratemporal fossa: report of two cases. *J Neurocol* 1998;36:269-277.
- Withlock RH, McCrear RS, Emerson TG. Neurilemoma of the infratemporal fossa: report of a case. *Oral Surg Med Pathol* 1967;24:291-300.
- Dolenc VV. Frontotemporal epidural approach to trigeminal neurinomas. *Acta Neurochir* 1994;130: 55-65.
- Majoie CBL, Hulsmans FJH, Castelijnis JA, Walter A, Valk J, Albrecht KW. Primary nerve sheath tumors of the trigeminal nerve: clinical and MRI findings. *Neuroradiology* 1999;41:100-108.
- Farrior JB. Infratemporal approach to skull base for glioma tumors: anatomic considerations. *Ann Otol Rhinol Laringol* 1984;93:616-622.
- Fisch U. The infratemporal fossa approach for nasopharyngeal tumors. *Laryngoscope* 1983;93:36-44.
- Gudmundsson K, Rhoton AL, Rushton JG. Detailed anatomy of the intracranial portion of trigeminal nerve. *J Neurosurg* 1971;35:592-600.
- Guinto G, Abello J, Molina A, et al. Zygomatic transmandibular approach for giant tumors of the infratemporal fossa and parapharyngeal space. *Neurosurgery* 1999;45:1385-1398.
- Hitotsumatsu T, Rhoton AL. Unilateral upper and lower subtotal maxillectomy approaches to the cranial base: microsurgical anatomy. *Neurosurgery* 2000;46:1416-1453.
- Ianetti G, Cicconetti A, Delfini R, Ciappetta P. Infratemporal fossa surgery for malignant disease. *Acta Neurochir* 1996; 138:658-671.
- Sekhar LN, Janecka IP, Jones NF. Subtemporal-infratemporal and basal subfrontal approach to extensive cranial base tumors. *Acta Neurochir* 1988;92:83-92
- Sekhar LN, Schramm VL, Jones NF. Subtemporal-preauricular infratemporal fossa approach to large and posterior cranial base neoplasms. *J Neurosurg* 1987;67:488-499.
- Vrionis FD, Cano WL, Heilman CB. Microsurgical anatomy of the infratemporal fossa viewed laterally and superiorly. *Neurosurgery* 1996; 39:777-786.
- Iwai Y, Hakuba A, Noguchi A, Nishimura S. A gigant neurilemoma originating in the pterigopalatine fossa: case report. *Surg Neurol* 1988; 30:452-456.
- Sano K, Shiokawa Y. The temporo-polar approach to basilar artery aneurysms with or without Zygomatic arch translocation. *Acta Neurochir* 1994;130:14-19.
- Hirano A, Arakaki M, Nishida H, Hamada Y, Fujii T. Hemifacial degloving approach to tumors in the infratemporal and pterigopalatine fossae: a preliminary report. *J Craniomaxillofac Surg* 1996;24:285-288.
- Torossian JM, Beziat JL, Abou Chebel N, Devouassoux-Shisheboran M, Fischer G. Extracranial cephalic schwannomas: a series of 15 patients. *J Craniofac surg* 1999; 10:389-394.