Schwannoma nasal

Nasal Schwannoma

Luciane Mazzini Steffen[1], Priscila de Jesus Pires[1], Nédio Steffen[2], Marina Neves Cavada[3], Aline Silveira Martha[3]

RESUMO

Introdução: O Schwannoma é uma neoplasia benigna com origem nas células de Schwann presentes na bainha de nervos autossômicos periféricos. Localiza-se cranial ou extracranial. Na cabeça e pescoço constitui 30 a 45% dos casos extracraniais, sendo que 4% deles estão localizados no nariz e seios paranasais. **Relato do caso:** Paciente feminina, 37 anos, realizou tomografia de crânio após queda para investigar trauma cranioencefálico. Esta identificou velamento de seios paranasais à esquerda. O achado motivou a investigação da hiposmia e obstrução nasal à esquerda de longa data. À rinoscopia anterior, observou-se lesão expansiva polipoide ocupando a fossa nasal, não permitindo a passagem do nasofibroscópio. Tomografia computadorizada evidenciou lesão ocupando totalmente a fossa nasal esquerda, velamento do seio maxilar e células etmoidais anteriores e posteriores à esquerda. Realizou-se exérese endoscópica da lesão, que tinha provável origem no recesso esfenoetmoidal. A biópsia transoperatória com congelação observou lesão inflamatória. A confirmação do diagnóstico de Schwannoma foi feita pelo anatomopatológico e imuno-histoquímica, que evidenciou alta reatividade à proteína S-100. **Discussão:** As lesões intranasais unilaterais apresentam inúmeras possibilidades diagnósticas. Os sintomas são inespecíficos e os exames de imagem pouco esclarecedores. Neste relato, a tomografia sugeriu pólipo de Killian ou papiloma invertido pela unilateralidade da lesão. Porém, as características histopatológicas e a imunorreatividade à proteína S-100 auxiliaram na confirmação diagnóstica. **Conclusão:** O Schwannoma intranasal faz parte do diagnóstico diferencial das lesões intranasais. O exame histopatológico e a imunohistoquímica são de extrema importância para confirmação diagnóstica frente à inespecificidade dos sintomas e achados radiológicos.

UNITERMOS: Schwannoma, Intranasal, Tumor Nasal, Obstrução Nasal.

ABSTRACT

Introduction: *Schwannoma is a benign neoplasm originating in the Schwann cells present in the sheath of peripheral autosomal nerves. It is located cranially or extracranially. In the head and neck it comprises 30 to 45% of extracranial cases, 4% of which located in the nose and paranasal sinuses.* ***Case report:*** *A 37-year-old female patient underwent skull tomography after a fall to investigate cranioencephalic trauma. This identified veiling of paranasal sinuses on the left. The finding motivated the investigation of long-standing hyposmia and nasal obstruction on the left. At anterior rhinoscopy, an expansive polypoid lesion occupying the nasal fossa was observed, not allowing the nasofibroscope to pass. Computed tomography revealed a lesion totally occupying the left nasal fossa, maxillary sinus veil, and anterior and posterior ethmoid cells on the left. Endoscopic excision of the lesion that was likely to originate in the sphenoethmoidal recess was performed. Intraoperative biopsy with freezing showed an inflammatory lesion. Confirmation of the Schwannoma diagnosis was made by pathology and immunohistochemistry that showed high reactivity to S-100 protein.* ***Discussion:*** *Unilateral intranasal lesions present numerous diagnostic possibilities. The symptoms are nonspecific and imaging exams are not very elucidating. In this report, CT scan suggested a Killian polyp or inverted papilloma due to the unilaterality of the lesion. However, the histopathological characteristics and immunoreactivity to the S-100 protein aided in the diagnostic confirmation.* ***Conclusion:*** *Intranasal Schwannoma is part of the differential diagnosis of intranasal lesions. Histopathological examination and immunohistochemistry are extremely important for diagnostic confirmation in the face of the non-specificity of symptoms and radiological findings.*

KEYWORDS: *Schwannoma, Intranasal, Nasal Obstruction, Nasal Tumor.*

[1] Otorrinolaringologista do Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço do Hospital São Lucas da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS).

[2] Doutor em Ciências da Saúde pela Universidade Federal de São Paulo (Unifesp). Chefe do Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço do Hospital São Lucas da PUCRS.

[3] Médica Residente de Otorrinolaringologia do Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço do Hospital São Lucas da PUCRS.

INTRODUÇÃO

O Schwannoma é uma neoplasia benigna que se origina das células de Schwann presentes na bainha de nervos autossômicos periféricos (1). As células de Schwann apresentam localização cranial ou extracranial, podendo acometer qualquer parte do corpo (2). Neoplasias de nervos periféricos incluem Schwannoma e neurofibromas. A incidência de Shwannomas aumenta entre a segunda e a quinta década de vida (1).

O Schwannoma nasal apresenta sintomas inespecíficos, como obstrução, rinorreia, epistaxe, anosmia e cefaleia (3). Grandes lesões podem cursar com parestesia facial e hipoacusia ipsilateral (1). Macroscopicamente, identificam-se tumorações polipoides, podendo evoluir para degeneração variável (1). Pode ter aspecto de lesão vegetativa ou pólipo, muito vascularizados e sangrantes (4). Neuroblastoma, papiloma invertido e adenoma pleomórfico estão entre os diagnósticos diferenciais (5).

Exames complementares, como nasofibroscopia e tomografia computadorizada (TC), auxiliam a avaliar a extensão da lesão para planejamento cirúrgico. A confirmação diagnóstica é histopatológica. A imuno-histoquímica com positividade para proteína S100 auxilia na diferenciação entre os nasoangiofibromas, sarcomas e hemangioperiocitoma (2). O Schwannoma é radiorresistente, sendo o tratamento cirúrgico a eleição para tratamento. A abordagem da lesão pode ser por via endoscópica ou por rinotomia lateral.

Os Schwannomas de cabeça e pescoço constituem 30 a 45% dos casos extracraniais, e 4% deles estão localizados no nariz e nos seios paranasais (1-10). O meato acústico interno é a topografia mais comum, na forma de Schwannoma vestibular do VIII par craniano, que representa 80% dos casos (5). A transformação maligna pode ocorrer em 10% dos casos (2).

O envolvimento da cavidade nasal e dos seios paranasais é raro. Existem cerca de 100 relatos de Schwannoma nasal na literatura (6). A seguir, relata-se um caso de Schwannoma intranasal com confirmação diagnóstica pelo anatomopatológico e imuno-histoquímica.

RELATO DE CASO

Paciente feminina, 37 anos, sem comorbidades prévias, realizou tomografia de crânio após queda da própria altura para investigação de trauma cranioencefálico. À tomografia, foi descartado trauma, porém identificado velamento de seios paranasais à esquerda. Este achado motivou a paciente a investigar uma história de hiposmia e obstrução nasal à esquerda de longa data, sem outros sintomas associados. No exame físico, à rinoscopia anterior, foi observada lesão polipoide obstrutiva à esquerda de consistência endurecida; à direita, corneto inferior hipertrófico, com palidez de mucosa, sem secreção. À nasofibroscopia, fossa nasal direita não apresentava alterações, e o cavum estava livre; à esquerda, lesão polipoide obstruindo meato inferior, não sendo possível visualizar inserção da lesão. A tomografia de nariz e de seios paranasais com contraste evidenciou lesão ocupando totalmente a fossa nasal esquerda, velamento do seio maxilar e células etmoidais anteriores e posteriores deste lado (Figuras 1 e 2). A imagem sugeria um provável pólipo de Killian ou papiloma invertido. Foi solicitada ressonância nuclear magnética (RNM) para avaliar a extensão da lesão. A RNM evidenciou lesão expansiva localizada em cavidade nasal esquerda, medindo 5,0 x 4,2 x 2,3 cm, com extensão para células etmoidais ipsilaterais. A lesão deslocava a lâmina papirácea sem destruí-la. Houve impregnação com gadolíneo (Figuras 3 e 4). Foi realizada cirurgia endoscópica nasal com remoção completa da lesão. A lesão tinha provável origem no recesso esfenoetmoidal e apresentava plano de clivagem que facilitou sua exérese. Foi realizada biópsia transoperatória, a qual evidenciou pólipo inflamatório. A análise anatomopatológica observou neoplasia mesenquimal predominantemente fusocelular; na imuno-histoquímica, apresentou positividade para S100, CD34, CD99, colágeno IV, GFAP e Calretinina. O aspecto histológico junto ao perfil imuno-histoquímico confirmou o diagnóstico de Schwannoma intranasal. A paciente apresentou melhora imediata dos sintomas obstrutivos e se manteve assintomática e sem sinais de recidiva da lesão após 6 meses de pós-operatório.

DISCUSSÃO

O Schwannoma, também conhecido como neurinoma ou neurilemoma, é um tumor das células de schwann da bainha neural de nervos periféricos (6). O Schwannoma apresenta baixo risco de malignização entre 2% e 10% (2,4).

A origem do Schwannoma intranasal inclui o nervo olfatório, os nervos etmoidais anteriores, o ramo meningeal do nervo trigêmeo, e pequenos plexos perivasculares de vasos durais (1). Os Schwannomas surgem tipicamente de grandes nervos periféricos, como o nervo vestíbulo-coclear (VIII par), tronco simpático ou nervo vago. Porém, raramente, pode ter origem de pequenos nervos da cabeça e pescoço de difícil acesso (3).

No caso de Schwannoma intranasal, o seio mais acometido é o etmoidal, seguido do seio maxilar, cavidade nasal e seio esfenoide (7,8). O seio etmoide apresenta mais complexos de nervos do que os outros seios, justificando a maior incidência de Schwannomas neste local (8). Neste relato, ficou comprovada a inserção etmoidal da lesão corroborando com essa casuística.

A etiologia dessas lesões pode ser benigna ou maligna e, embora algumas das lesões intranasais unilaterais sejam malignas, a maioria delas é benigna (3). Elas podem representar um processo inflamatório como sarcoidose, granulomatose de Wegener, granuloma por corpo estranho ou outras causas autoimunes; um processo infeccioso, ou lesões neoplásicas,

como carcinoma basocelular, carcinoma epidermoide, estesioneuroblastoma, sarcoma e melanoma (9).

Estudo de Habesoglu e colaboradores observou que, nos casos de lesões nasais unilaterais, os diagnósticos mais comuns foram: polipose nasal (22%); pólipo antrocoanal (19%); rinossinusite crônica (13%); concha bolhosa (11%); papiloma invertido (6%) e cisto de retenção (6%). Outras causas menos comuns foram observadas como displasia fibrótica; mucocele; linfoma; Schwannoma; ameloblastoma; adenoma pleomórfico, mixoma e carcinoma epidermoide (3).

Como já mencionado, a TC de nariz e seios paranasais apresenta achados inespecíficos que pouco contribuem

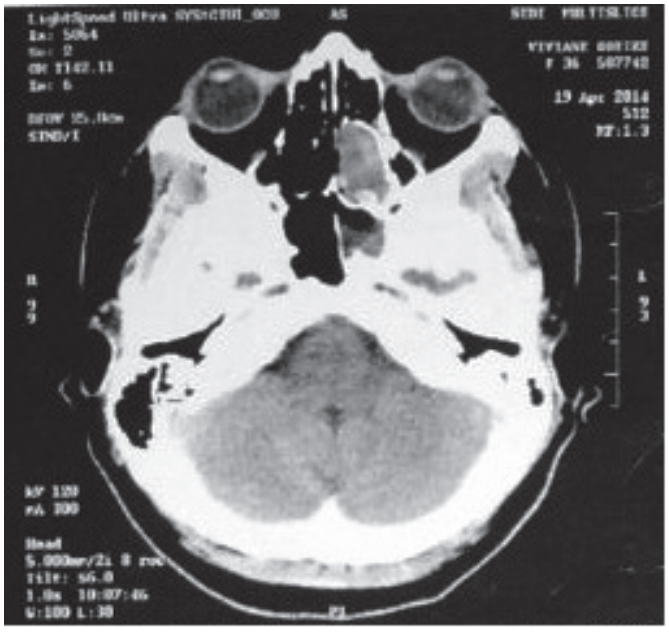


Figura 1 – Corte Axial de Tomografia de Nariz e Seios Paranasais Sem Contraste

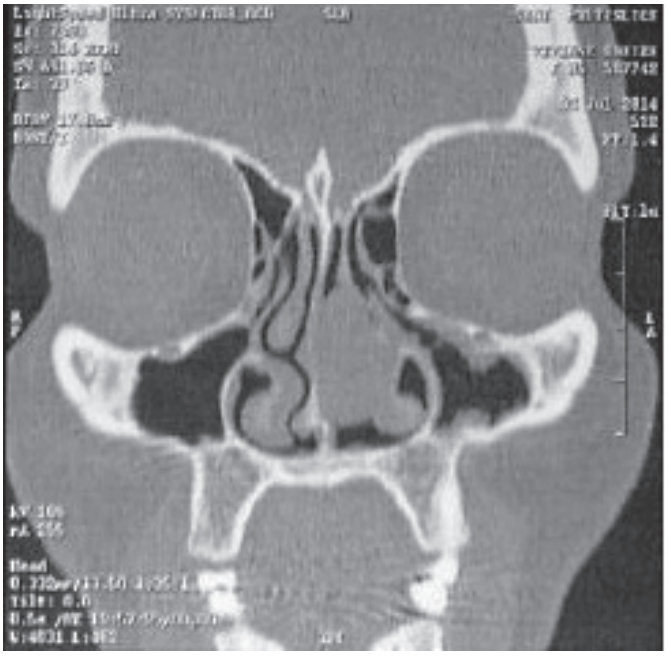


Figura 2 – Corte Coronal de Tomografia de Nariz e Seios Paranasais Sem Contraste

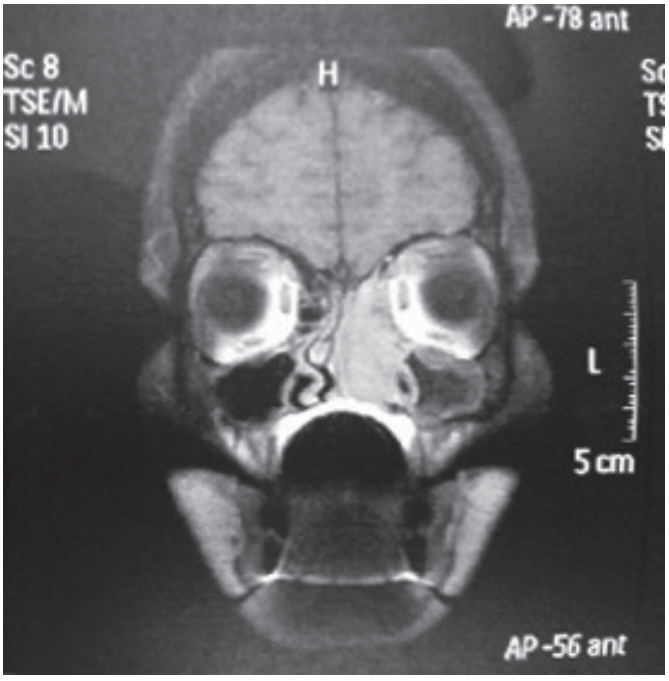


Figura 3 – Corte Coronal de Ressonância Magnética de Nariz e Seios Paranasais

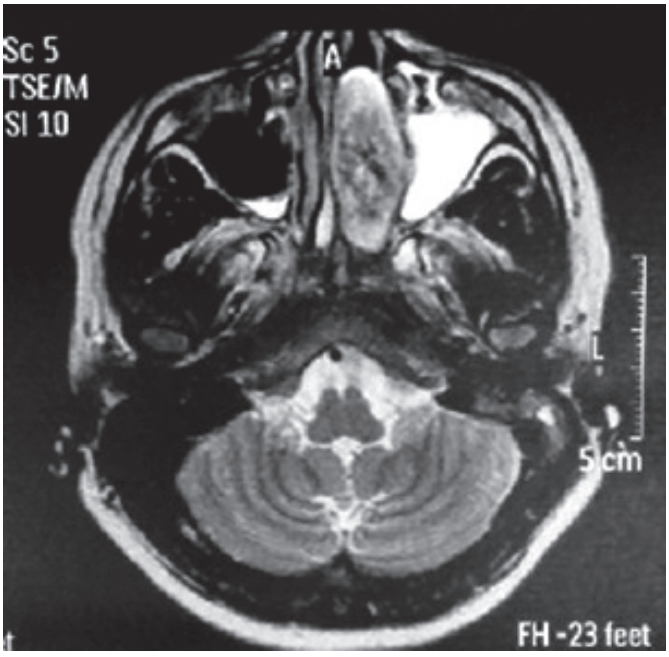


Figura 4 – Corte Axial de Ressonância Magnética de Nariz e Seios Paranasais

para o diagnóstico diferencial. Os trabalhos mostram desde lesão com aspecto polipoide à lesão altamente vascularizada em região anterior da fossa nasal (4). Em um primeiro momento, o aspecto polipoide da lesão e os achados tomográficos sugeriram, neste caso, a hipótese diagnóstica de papiloma invertido ou pólipo de Killian.

A Ressonância Nuclear Magnética (RNM) mostra isointensidade em T1 e uma predominante hiperintensidade em T2. Em T2, podem ser observadas múltiplas hipointensidades pontuais e curvilíneas. Após a administração de contraste, a lesão mostra heterogêneo aumento da intensidade (1).

Histologicamente, o Schwannoma é dividido em dois tipos: Antoni A e Antoni B. Antoni A representa áreas de alta densidade de células, enquanto Antoni B, baixa densidade celular. Na maioria dos casos, Antoni A e Antoni B estão presentes no mesmo tumor. Antoni A apresenta espirais de células fusiformes com arranjo em paliçada e bordas citoplasmáticas indistintas. Os corpos de Verocay são grupos de núcleos arranjados em paralelo. Em contraste, Antoni B apresenta estroma mixoide, e as células se dispõem de forma variada (7). Estudo recente observou que, na cavidade nasal e nos seios paranasais, Antoni A é predominante e comprometeu 64,3% dos casos, 23,7% apresentou os dois padrões, e 12%, apenas Antoni B. Essa característica histológica não altera prognóstico, mas auxilia no correto diagnóstico (8).

Na análise imuno-histoquímica, constata-se forte imunorreatividade à S-100 (1,6). Estudo de Ohashi e colaboradores observou positividade à imuno-histoquímica aos seguintes anticorpos primários: antígeno de membrana epitelial (EMA), S-100, CD34, Ki67, calretinina, proteína glial fibrilar ácida (GFAP), receptor de progesterona (PgR) e actina de músculo liso (α-SMA). Concluíram que CD34 e calretinina são os marcadores que também podem auxiliar a diferenciar Schwannoma de neurofibroma em casos controversos (6).

Macroscopicamente, os Schwannomas evidenciam-se como lesões polipoides, acinzentadas ou violáceas, indolores à palpação (4). Schwannomas benignos são, normalmente, encapsulados, enquanto Schwannomas malignos podem apresentar extensa infiltração (3). A destruição óssea ocorre secundária à expansão das lesões, porém, não está relacionada à malignidade (5). A lesão abordada neste caso apresentava aspecto polipoide, no entanto, possuía consistência firme, com bordas regulares circundada por uma cápsula.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Embora raro, o Schwannoma intranasal deve ser considerado no diagnóstico diferencial das lesões da cavidade nasal e sinonasais. O exame histopatológico e a imuno-histoquímica são de extrema importância para confirmação diagnóstica frente à inespecificidade dos sintomas e dos achados radiológicos que não contribuem para distingui-lo das diversas possibilidades diagnósticas das lesões da cavidade nasal.

REFERÊNCIAS

1. Bezircioglu H., Sucu H. K., RezankoT., Minoglu M.. Nasal-Subfrontal Giant Schwannoma. Turkish Neurosurgery. 2008; 18: 412-4.
2. Morales del Ángel J.A., Peña N.M., González-Andrade B., Treviño-González J.L., Giacomán R.G. Schwannoma nasal. Reporte de caso. Arch Neurocien. 2014; 19: 107-9.
3. Habesoglu TE, Habesoglu M, Surmeli M, Uresin T, Egeli E. Unilateral sinonasal symptoms. J Craniofac Surg. 2010;21:2019-22.
4. Ruschi e Luchi G.E., Magalhães M.R., Lanzelotti S.M., Júnior J.J.J., Mendonça E.A.S.F., Magalhães S.L.B. Schwannoma nasal. Braz J Otorhinolaryngol. 2006; 72:714.
5. Dublin A.B., Dedo H.H., Bridger W.H. "Intranasal schwannoma: magnetic resonance and computed tomography appearance". Am J of Otolaryngol Head Neck Med Surg. 1995; 16: 251-4.
6. Ohashi R., Wakayama N., Kawamoto M., Shinichi Tsuchiya S., Okubo K. Solitary Nasal Schwannoma: Usefulness of CD34 and Calretinin Staining for Distinction from Histological Mimics. J Nippon Med Sch. 2013; 80: 300-6.
7. Srinivasan V, Deans JA, Nicol A. Sphenoid sinus schwannoma treated by endoscopic excision. J Laryngol Otol. 1999;113:466-8.
8. Kim YS, Kim HJ, Kim CH. CT and MR imaging findings of sinonasal schwannoma: a review of 12 cases. AJNR Am J Neuroradiol. 2013;34:628-33.
9. Valencia M.P., Castillo M. Congenital and acquired lesions of the nasal septum: a practical guide for differential diagnosis. Radiographics. 2008;28:205-23.
10. Fine SW, McClain SA, Li M: Immunohistochemical staining for calretinin is useful for differentiating schwannomas from neurofibromas. Am J Clin Pathol. 2004; 122: 552—9.

✉ Endereço para correspondência
Aline Silveira Martha
Rua Marquês do Pombal, 1298/401
90.540-000 – Porto Alegre, RS – Brasil
☎ (51) 3337-0111
alinesmartha@gmail.com

Recebido: 16/5/2016 – Aprovado: 28/7/2016