



Schwannoma tipo A de Antoni de região retro orbitária

Antoni type A schwannoma of the retro-orbital region

El schwannoma tipo A de Antoni de la región retroorbitaria

Michelly Cauás de Queiroz Gatis¹, José Brasiliense Holanda Cavalcanti Filho², Marcio Handerson Benevides de Freitas³, Marcelo Augusto Sá de Melo Cavalcanti², Mariana Cavalcanti Pirajá Viana Ferreira³, Rayane Karen Deolindo Barros³, Adriana Parente Vianna Simões Ferreira³, Liniker Scolfild Rodrigues da Silva¹, Carlos Augusto Pereira do Lago¹, Belmiro Cavalcanti do Egito Vasconcelos⁴.

RESUMO

Objetivo: Descrever o caso diagnosticado como Schwannoma tipo A de Antoni em região retro orbitária esquerda e de uma ampla e crítica discussão da literatura, buscou-se abordar do diagnóstico à terapêutica após a descoberta dos Corpos de Verocay. **Detalhamento de caso:** Paciente do sexo feminino, parda, 78 anos, com queixa e diagnóstico oftalmológico de amaurose no olho esquerdo, com evolução de oito anos. Ao exame físico presença de exoftalmia a esquerda, tomografia computadorizada de órbita apresentando imagem de lesão expansiva com atenuação média de partes moles, contornos regulares, parcialmente definidos, localizada em situação intraconal retrobulbar à esquerda, medindo aproximadamente 2.8x2.5x2.5cm, com moderada proptose bulbar correspondente. **Considerações finais:** O diagnóstico tardio do schwannoma retro-orbital está diretamente correlacionado uma ampla cadeia de sinais e sintomas que corroboram para um quadro clínico de confundimento e retardo no diagnóstico e tratamento, onde a excisão cirúrgica alargada continua a ser a principal conduta.

Palavras-chave: Oftalmologia, Neurilemoma, Schwannoma, Técnicas de Diagnóstico Oftalmológico, Relatos de Casos.

ABSTRACT

Objective: To describe the case diagnosed as Antoni's Schwannoma type A in the left retro-orbital region and from a broad and critical literature discussion, we sought to address from diagnosis to therapy after the discovery of the Verocay Bodies. **Case detail:** Female patient, brown, 78 years old, with a complaint and ophthalmological diagnosis of amaurosis in the left eye, with an eight-year evolution. On physical examination, there was exophthalmos on the left, computed tomography of the orbit showing an image of an expansive lesion with medium attenuation of soft tissues, regular contours, partially defined, located in a retrobulbar intraconal situation on the left, measuring approximately 2.8x2.5x2.5cm, with moderate corresponding bulbar

¹ Universidade de Pernambuco (UPE), Recife - PE.

² Hospital do Câncer de Pernambuco (HCP), Recife - PE.

³ Faculdade de Medicina de Olinda (FMO), Olinda - PE.

⁴ Universidade de Barcelona, Barcelona - ES.

proptosis. **Final considerations:** The late diagnosis of retro-orbital schwannoma is directly correlated with a wide chain of signs and symptoms that corroborate a clinical picture of confusion and delay in diagnosis and treatment, where wide surgical excision continues to be the main approach.

Keywords: Ophthalmology, Neurilemmoma, Schwannoma, Diagnostic Techniques, Ophthalmological, Case Reports.

RESUMEN

Objetivo: Describir el caso diagnosticado como Schwannoma de Antoni tipo A en la región retroorbitaria izquierda y a partir de una amplia y crítica discusión bibliográfica, se buscó abordar desde el diagnóstico a la terapia tras el descubrimiento de los Órganos de Verocay. **Detalle del caso:** Paciente femenina, morena, de 78 años, con consulta y diagnóstico oftalmológico de amaurosis en ojo izquierdo, de ocho años de evolución. Al examen físico presentaba exoftalmos a la izquierda, tomografía computarizada de órbita que muestra imagen de lesión expansiva con atenuación media de partes blandas, de contornos regulares, parcialmente delimitada, ubicada en situación retrobulbar intraconal a la izquierda, de aproximadamente 2,8x2.5x2.5cm, con proptosis bulbar correspondiente moderada. **Consideraciones finales:** El diagnóstico tardío de schwannoma retroorbitario se correlaciona directamente con una amplia cadena de signos y síntomas que corroboran un cuadro clínico de confusión y retraso en el diagnóstico y tratamiento, donde la extirpación quirúrgica amplia sigue siendo el principal abordaje.

Palabras clave: Oftalmología, Neurilemoma, Schwannoma, Técnicas de Diagnóstico Oftalmológico, Informes de Casos.

INTRODUÇÃO

Schwannoma (neuroma, neurinoma "de Verocay" ou neurilemoma) é um tumor benigno, encapsulado, de baixa invasividade, podendo estar associado a neurofibromatose (BRASIL, 2012; DULANI S, et al., 2012) e na sequência inicial apresentar padrões de realce difuso em exame por imagem de ressonância magnética, na dependência do padrão histológico (JAYARAM A, et al., 2017).

Os schwannomas compreendem como um aglomerado de células fusiformes, e possuem seus núcleos em formato de charuto, sobrepostas de modo compacto e em diversas direções. Quando posicionadas em corte longitudinal por um feixe, os núcleos das células vizinhas podem estar alinhados de forma paralelamente, das quais sua conformação de estaca se agrupa entre os espaços. Ainda, entre as conformações paliçadas, existem faixas anucleadas nomeadas como corpos de Verocay, sendo formadas apenas por prolongamentos celulares. Assim distintamente tem-se dois tipos de morfologia celular – Antoni A e Antoni B. O tipo Antoni A apresenta células fusiformes com núcleos paliçados e corpos de Verocay, já a Antoni B apresentam células com margens citoplasmáticas distribuídas aleatoriamente (LOPEZ J, et al., 2022).

É uma patologia formada por células de Schwann derivadas da bainha do nervo periférico (BAGAGLIA SA, et al., 2020); e autônomos (RAMEY WL, et al., 2015; RIBEIRO SFT, et al., 2017). Pode ocorrer de forma espontânea ou secundária à neurofibromatose tipo I ou tipo II, em cerca de 2 a 18% dos casos, solitários em 90% dos casos e quando múltiplos no mesmo paciente podem estar associados a síndromes além da neurofibromatose, como: schwannomatose e complexo de Carney (SHEIKH MM e JESUS O, 2022; KONRAD EA e THIEL HJ, 1984). Contudo a ocorrência no nervo óptico é questionável devido à ausência das células de schwann, onde a mielina é produzida por oligodendrócitos, assim havendo a possibilidade de a origem estar atrelada a fibras simpáticas dos vasos relacionados a estrutura nervosa (RAMEY WL, et al., 2015).

Apesar de poder apresentar-se em qualquer faixa etária ou sexo é mais frequentes entre 30 e 50 anos, com predomínio do sexo feminino (XIAO J, et al., 2020; DERVIŞOĞULLARI MS, et al., 2016). Lesão com uma sintomatologia compressiva de difícil diagnóstico, onde o histopatológico é determinante. A abordagem

terapêutica tende a ser invasiva, através de uma exérese completa, contudo a via de acesso é norteadada pela topografia da lesão, como por exemplo o uso da orbitotomia anterior do tipo *Kronlein*, por via transconjuntival ou a incisão cutânea subciliar (EL HALIMI R, et al., 2013). Além da possibilidade da utilização da estereotaxia e a crioseção intraoperatória para minimizar danos e, tendo como tratamento alternativo ou complementar a radioterapia fracionada (YONG KL, et al., 2020).

O Schwannoma representa em torno de 8-10% de todos os tumores intracranianos primários, sendo a bainha óptica uma topografia extremamente rara (MAHORE A, et al., 2019). A frequência pode oscilar entre cerca de 1% a 5% entre todas as neoplasias orbitárias, sendo o nervo vestibulo-coclear o par craniano mais comumente acometido, com incidência de 8 a 10% de todos os tumores intracranianos (KIM KS, et al., 2015; KAPUR R, et al., 2005). Pode apresentar-se clinicamente com hiposmia, perda da visão, diplopia, defeitos de campo ou pupilares aferentes e exoftalmia. Os schwannomas orbitais são geralmente assintomáticos quando pequenos e a proptose manifesta-se de forma indolor e insidiosa, na maior parte dos casos, associada à restrição da movimentação ocular, exoftalmia e diplopia. Além de efeitos pressóricos como papiledema e atrofia do nervo óptico também podem ser encontrados. Raramente, há presença de dor ou alteração da sensibilidade na distribuição do nervo trigêmeo (RAMEY WL, et al., 2015; CARAMANTI RL, et al., 2019).

O diagnóstico por imagem do schwannoma orbital pode ser considerado difícil devido a uma falta de padrão patognomônico. Em estudo realizado por Lopez J, et al. (2022), ressaltaram a importância do exame histopatológico. Assim diante da ampla revisão realizada sobre o tema, observaram que: na ultrassonografia com doppler apresentam fluxo sanguíneo, auxiliando assim na diferenciação com outras patologias; estudos com ressonância magnética pode fornecer mais detalhes para um planejamento cirúrgico, onde fornece dados sugestivos de padrões celulares. Pois, assim como relatado por Lou X, et al. (2021), o uso da tomografia computadorizada pode ser difícil de fazer a diferenciação com outros tumores de tecidos moles orbitários.

Assim, este estudo tem como objetivo descrever o caso diagnosticado como Schwannoma tipo A de Antoni em região retro orbitária esquerda e de uma ampla e crítica discussão da literatura, buscou-se abordar do diagnóstico à terapêutica após a descoberta dos Corpos de Verocay. O presente estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) sob a ordem do parecer do Certificado de Apresentação para Apreciação Ética (CAAE): 63816622.3.0000.5205 e parecer 5.714.288.

DETALHAMENTO DO CASO

Paciente do sexo feminino, parda, 78 anos, sem neurofibromatose associada, hipertensa - em uso de anti-hipertensivo oral alérgica a Fenegan, natural e procedente do município do Cabo de Santo Agostinho – Pernambuco (PE), com queixa de perda de visão do olho esquerdo, hiperemia leve com padrões de flogose no globo ocular, proptose, exotropia, limitação da adução do olho esquerdo que transcorreu com diagnóstico oftalmológico de amaurose no olho esquerdo com evolução de oito anos e, sem relato de ter feito tratamento previamente.

Sendo acolhida no Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço na unidade hospitalar de referência em PE na data de 20/11/2020, primeira consulta, com história de massa tumoral em região de globo ocular esquerdo com volume aumentado, em que se suspeitou de um quadro tumoral sem etiologia definida. Ao exame físico presença de exoftalmia a esquerda, na análise da tomografia computadorizada de órbita foi constatado imagem de lesão expansiva com atenuação média de partes moles, contornos regulares, parcialmente definidos, localizada em situação intraconal retrobulbar à esquerda, medindo aproximadamente 2.8x2.5x2.5cm, com moderada proptose bulbar correspondente. Ressonância magnética com área bem circunscrita e encapsulada do nervo óptico com hipersinal em T2. Íntimo contato com ventre do músculo reto medial, e nervo óptico esquerdo, promovendo marcado desvio súpero-medial desta estrutura (**Figura 1**). Como exame para um diagnóstico preliminar foi feita biópsia incisional e enviado para análise anatomopatológica na data de 15/01/2021.

Diante do resultado de Neoplasia fusocelular com aspecto que sugere Schwannoma tipo A de Antoni de região retroorbitária esquerda (**Figura 2**), seguiu com procedimento cirúrgico no dia 29/04/2021, sob anestesia

venosa total. Exames apresentando nível pressórico dentro da normalidade; exames pré operatórios apresentando: quadro limítrofe anemia com Eritrócito de $3,74 \cdot 10^6/\mu\text{L}$, Hemoglobina de 12,0g/dl, Hematócrito de 35,3%, Plaquetas de 383.000/ μL , Leucócitos de 6.340/ μL , Tempo de Tromboplastina Parcial de 34,0s, Tempo de Protrombina de 13,10s, INR de 1, Glicose em jejum de 94mg/dL, Uréia de 36,0mg/dL, Potássio de 4,6mEq/L, Sódio de 143mEq/L e Reserva Alcalina de 25,2. Após procedimento cirúrgico seguiu para a sala de recuperação em respiração espontânea, consciente, orientada, respondendo a perguntas simples, sem drogas vasoativas, com pressão arterial de 177 x 77 mmHg, frequência cardíaca de 81bpm, frequência respiratória de 20, e saturação de 98%.

Teve como proposta cirúrgica a exenteração ampliada de orbita esquerda, incluindo de forma parcial a região palpebral, o globo ocular bem como dissecação e isolamento de nervo ocular e da orbita oftálmica, em nível de inserção em globo ocular e gordura periorbitária, com prévio consentimento informado da paciente, havendo manutenção do resultado anatomopatológico no pós-cirúrgico.

Peça operatória apresentando globo ocular preenchido por material gelatinoso transparente, correspondendo a tumoração compacta, nodular, pardo-amarelada, medindo 3,0x3,0x2,2 cm; fazendo limite com a cápsula (**Figura 3**), foi encaminhada ao Serviço de Anatomia Patológica do Hospital de Câncer de Pernambuco. O resultado anatomopatológico apresentou Schwannoma (Neurilemoma) tipo de A e B de Antoni associando-se a alterações inflamatórias crônicas.

Após o procedimento cirúrgico a paciente evoluiu bem, sem complicações, recebendo alta no sexto dia pós-operatório, em 01/05/2021. Foi executada para controle do pós-operatório uma tomografia computadorizada sem contraste, em 17/06/2021, no serviço do Hospital de Câncer de Pernambuco (HCP), onde se observa a preservação das estruturas ósseas adjacentes, com densificação dos planos adiposos e foco gasoso em topografia da região ocular esquerda achado relacionado a procedimento cirúrgico recente, sem coleções significativas ao método (**Figura 4**).

Figura 1 - Preparação da paciente para exérese de globo ocular esquerdo com avaliação de tomografia.

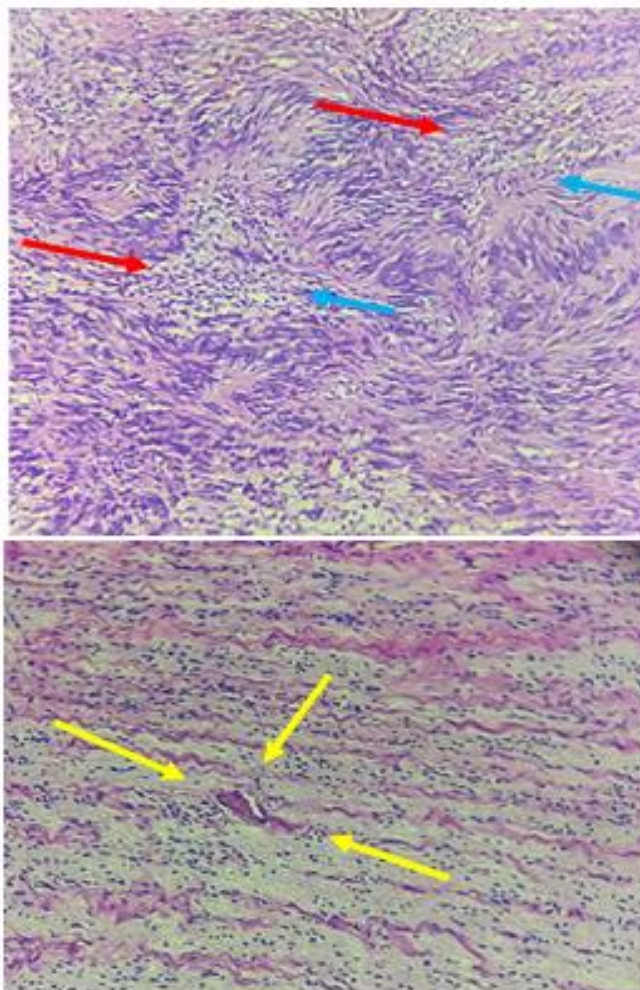


Nota: Paciente em centro cirúrgico, preparada para execução do procedimento de exérese do globo ocular esquerdo em consonância ao diagnóstico prévio e planejamento cirúrgico. Quadro clínico inicial: Proptose, exotropia, padrões inflamatórios no globo ocular esquerdo, limitação da adução.

(**Fig. 1. A**); Ressonância magnética com área bem circunscrita e encapsulada do nervo óptico com hipersinal em T2. Evidenciando lesão expansiva intraconal à esquerda. Em íntimo contato com o ventre do musculo reto medial, bem como com o nervo óptico esquerdo, promovendo marcado desvio supero-medial desta estrutura (**Fig.1. B**).

Fonte: Gatis MCQ, et al., 2023.

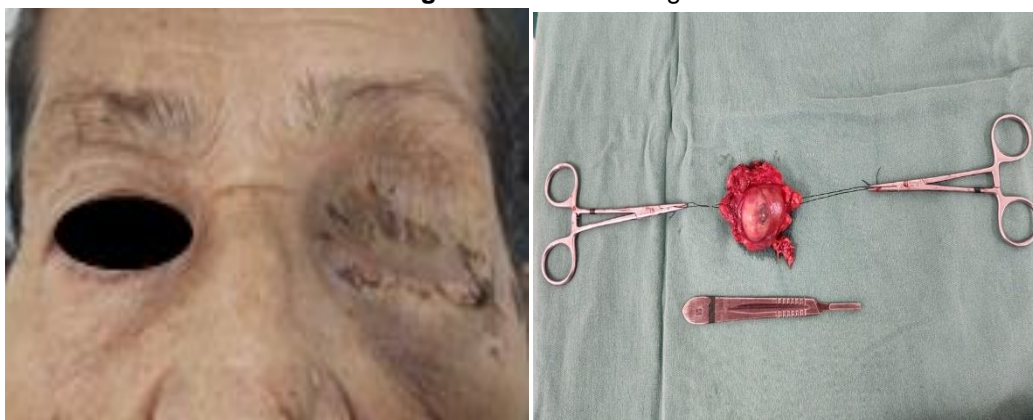
Figura 2 - Análise histopatológica do Schwannoma e seus 2 padrões.



Legenda: Padrão Antoni A com células fusiformes dispostas em paliçada nas setas vermelhas e os corpos de Verocay nas setas em azul (**Fig. 2. A**); Padrão Antoni B com células frouxas hipocelulares, separadas por uma matriz mixóide proeminente, setas em amarelo (**Fig. 2. B**)

Fonte: Gatis MCQ, et al., 2023.

Figura 3 - Exérese de globo ocular.



Legenda: Pós-operatório de exenteração ampliada de órbita esquerda, incluindo parcialmente a área palpebral (**Figura 3 A**); Peça cirúrgica apresentando dissecação e isolamento do nervo óptico e da órbita oftálmica, em nível de inserção em globo ocular e gordura (**Figura 3 B**). **Fonte:** Gatis MCQ, et al., 2023.

Figura 4 - Tomografia Computadorizada de controle pós-operatório.



Legenda: Tomografia sem contraste de controle pós-operatório de exenteração ampliada de órbita esquerda, evidenciando preservação das estruturas ósseas adjacentes, com densificação dos planos adiposos e foco gasoso em topografia da região ocular esquerda achado relacionado a procedimento cirúrgico recente, sem coleções significativas ao método.

Fonte: Gatis MCQ, et al., 2023.

Aprovação do código de ética

Foram respeitados os princípios da bioética conforme a Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde (CNS) do Ministério da Saúde (MS), sobre pesquisa envolvendo seres humanos. O estudo foi aprovado pelo CEP com CAEE 63816622.3.0000.5205 e com parecer da Plataforma Brasil de nº 5.714.288. Foi aplicado o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) a participante, de forma escrita, contendo todas as informações necessárias, em linguagem clara e objetiva, de fácil entendimento, para o mais completo esclarecimento sobre a pesquisa a qual se propõe participar, conforme Resolução 466/12 (inciso III) (BRASIL, 2012).

Limitações

Apesar de não ter tido filtros temporais para a busca na literatura, o número de casos relatados com a topografia e a variação histológica específica são mais raros, impossibilitando assim, a realização de tratamento estatístico.

DISCUSSÃO

O schwannoma é caracterizado por ser um tumor raro, benigno, de crescimento lento e progressivo. Historicamente em 1910, Verocay diferenciou histologicamente o neurinoma do neurofibroma, e o nomeou de schwannoma após Masson ratificar a origem nas células de Schwann (LIEB WE, 2010; SWEENEY AR, et al., 2017). Histopatologicamente, quanto a arquitetura, pode ser classificado em Antoni A e Antoni B, descritos primariamente por Nils Antoni em 1920, baseando-se em descobertas de Verocay (JOSHI R, 2012)

Segundo revisão realizada por Sweeney AR, et al. (2017), pode-se encontrar o schwannoma solitário, o plexiforme e situações de múltiplos schwannomas que afetam a órbita independente da presença de schwannomas vestibulares ou outras características de neurofibromatose, sendo classificado de neurofibromatose tipo 3 ou schwannomatose. Apesar de clinicamente semelhante aos neurofibromas quanto a presença de proptose precoce gradual não pulsátil e edema palpebral.

Assim como o schwannoma celular, incomum de alta celularidade, composto por proliferação fascicular de células de schwann sem corpos de Verocay, com expressão difusa de proteína S100 e colágeno IV pericelular. O schwannoma plexiforme geralmente de localização cutânea ou subcutânea profunda, com crescimento plexiforme, e de possível recorrência local. O do tipo melanótico, neoplasia de carácter rara, distinta e potencialmente maligno, caracterizada por núcleos epitelióides, de núcleo de tamanho variável e acúmulo de melalina em células neoplásicas; onde a presença de corpos de psamoma está atrelado a ao complexo de

Carney. Ainda nesta revisão encontramos citações de schwannoma reticular – alterações mixóide abundantes, microcistos e presente nas vísceras, além da possibilidade de se encontrar estruturas psedoglandulares, alterações epitelioides e diferenciação lipoblástica (RODRIGUEZ FJ, et al., 2012).

Mutações genicas que suprimam um supressor de tumor Merlin podem causar o aparecimento de schwannomas de forma espontânea ou relacionada a neurofibromatose tipo 2; além da alta correlação com os fatores de crescimento – receptores da família TAM (Tyro3, Axi e Mer) onde, segundo estudos de Ammoun S, et al. (2014), o Axi é considerado um regulador chave no crescimento de schwannoma. Os tumores de origem neurogênica são raros na órbita.

Segundo Sweeney AR, et al. (2017) a maioria dos schwannomas orbitais estão relacionados ao nervo oftálmico, ramo do nervo trigêmeo, porém pode acometer outras topografias e terminações nervosas como: o nervo infraorbitário, nervo oculomotor, nervo vestibular, região intra escleral, superfície epibulbar (FERNER RE, 2007; PETRUZZELLI MG, et al., 2019; MORA-RÍOS LE, et al., 2014). Quando acomete de forma isolada sem associação com neurofibromatose chama-se na região orbitária de schwannoma orbital primário (LEUNG KCP, et al., 2020), sendo considerada schwannomatose (MERCADO GJV, et al., 2022).

Segundo os critérios de Baser ME, et al. (2006) para ser classificado como schwannomatose bem definida ou possível se faz necessário estar isento de qualquer critério para diagnóstico de neurofibromatose (NF2), não apresentar schwannoma vestibular, nenhum parente de primeiro grau com NF2 e mutações. Assim resumidamente para diagnóstico definitivo e/ou possível de schwannomatose tem-se: idade superior ou menor que 30 anos, dois ou mais schwannomas não intradérmicos com comprovação histológica, achados de imagem, e parentes de primeiro grau preenchendo critérios para schwannomatose.

No que concerne ao nervo óptico, é um tumor incomum na órbita, mais comum em adultos, com início insidioso e usualmente não invasivo, originário dos corpos geniculados laterais e mielinizados por oligodendrócitos, o acometimento é raro, cerca de 50% dos casos, sua origem permanece obscura, estando assim suscetível a um confundimento no estabelecimento do diagnóstico, sendo necessário exames complementares como histopatológico (CARAMANTI RL, et al., 2019; SHARMA P, et al., 2019) e estudo imunohistoquímico (ANNIE DAI BA e CAI JP 2021; DERVIŞOĞULLARI MS, et al., 2016; BORTOLOTTI JA, et al., 2021; MORSI NH, et al., 2017).

Os schwannomas apresentam apenas células de Schwann, enquanto o neurofibroma, células de Schwann diferenciadas, células do tipo perineural e fibroblastos, que são positivos para CD34. Além da coloração imuno-histoquímica para proteína S-100, SOX10, p16, vimentina e neurofibromina (ABUSLEME EI, et al., 2019; GHASSIBI MP, et al., 2017). No schwannoma o padrão morfológico bifásico apresenta quantidades variáveis de células Antoni A e Antoni B. As regiões de Antoni A são hipercelulares, corresponde ao local onde é possível encontrar os corpos de Verocay, áreas nucleares delimitadas por aglomerados de células fusiformes alongadas dispostas em paliçadas. A região de Antoni B é menos celular e menos organizada, amplamente separadas dispostas em folhas (JOSHI R, 2012; MORTUZA S, et al., 2014).

No estudo imagiológico, a tomografia computadorizada dos schwannomas apresentam imagem geralmente aparece como lesão retrobulbar ovoide, de contornos regulares, que pode ter localização intra ou extraconal, isodensa ou com pouca hiperdensidade. Na presença de contraste pode apresentar heterogeneidade de moderada a acentuada (RAMEY WL, et al., 2015; KIM KS, et al., 2015; CHASKES MB e RABINOWITZ MR, 2020). O uso de gadopentetato de dimeglumina como contraste melhora o resultado, em imagens ponderadas em T1 e em T2; contudo os padrões de realce são dependentes da estrutura tumoral, como porções císticas ou calcificações e deposição de colágeno por exemplo (KIM KS, et al., 2015; BARHMI I, et al., 2016).

Os schwannomas orbitários geralmente apresentam-se nas imagens de ressonância magnética de maneira hipointensa ou isointensos à musculatura extraocular nas imagens ponderadas em T1 e hiperintenso em T2; assim um realce homogêneo ou heterogêneo (JOSHI R, 2012). A intensidade do sinal pode estar relacionada a celularidade; onde regiões Antoni A apresenta sinal intermediário que após contraste há imagens ponderadas em T1 e T2, diferentemente das regiões Antoni B onde, há hipointensidade em T1 e

hiperintensidade em T2 (SHEN WC, et al., 1993). A proposta terapêutica para schwannoma da região orbital é dependente não só das condições clínicas do paciente, mas também da localização topográfica, experiência profissional e a apresentação tumoral, onde a redução tumoral e a preservação pode ser considerada (GHASSIBI MP, et al., 2017; SHARIPOV OI, et al., 2019).

As abordagens mais invasivas da lesão iniciam-se na biópsia para diagnóstico. Está podendo proceder de forma padronizada na literatura, ou por meio de outras técnicas como a biópsia por agulha grossa guiada por tomografia computadorizada, têm resultados melhores que as PAAF's para coleta de material adequado e definição de diagnósticos específicos, sem aumento do número de complicações (POINTDUJOUR-LIM R, et al., 2018).

Quanto a excisão cirúrgica do tumor tem-se a técnica endonasal neuroendoscópica guiada por ressonância magnética em schwannoma intraconal (JENG TYNG C, et al., 2014; PUSHKER N, 2015) ou intra e extraconal; Craniotomia fronto-orbital ou abordagem tarsoconjuntival com cantotomia lateral em tumores no espaço retrobulbar ou intraconal e retrobulbar (BAGAGLIA SA, et al., 2020); Por conseguinte a abordagem anterior, lateral ou orbitotomia combinada e a cranial frontal vai depender da topografia, sendo a excisão cirúrgica a terapia definitiva (MAHORE A, et al., 2019). Embora Leung K, et al. (2020) relatam que terapia adjuvante a ressecção, em casos de recidiva, com o uso tópico da Mitomicina-C, droga de amplo espectro clínico antitumoral.

Sendo imperativo a percepção que o diagnóstico tardio do schwannoma retro-orbital está diretamente correlacionado ao fato de uma ampla cadeia de sinais e sintomas que corroboram para um quadro clínico de confusão e retardo no diagnóstico e tratamento, onde a excisão cirúrgica alargada continua a ser a principal conduta.

REFERÊNCIAS

1. ABUSLEME EI, et al. Schwannoma of the eyelid. A case report. *Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología (English Edition)*, 2019; 94(5): 257-259.
2. AMMOUN S, et al. Axl/Gas6/NFκB signalling in schwannoma pathological proliferation, adhesion and survival. *Oncogene*, 2014; 33(3): 336-346.
3. ANNIE DAI BA e CAI JP. Intravascular schwannoma: A review of a rare diagnosis. *Journal of cutaneous pathology*, 2021; 48(2), 314–317.
4. BAGAGLIA SA, et al. Intraconal Retro-Orbital B-Type Antoni Neurinoma Causing Vision Loss. *The Journal of craniofacial surgery*, 2020; 31(6): e597–e599.
5. BARHMI I, et al. Uncommon presentation of orbital schwannoma: A case report. *International journal of surgery case reports*, 2016; 26: 173-175.
6. BASER ME, et al. Increasing the specificity of diagnostic criteria for schwannomatosis. *Neurology*. 2006; 66(5): 730-732.
7. BORTOLOTTI JA, et al. Schwannoma de nervo vestibular, uma revisão bibliográfica. *Brazilian Journal of Development*, 2021; 7(1): 3737-3745.
8. BRASIL. Resolução CNS nº 466 de 12 de dezembro de 2012. 2012. Disponível em: <https://www.inca.gov.br/publicacoes/legislacao/resolucao-cns-466-12#:~:text=Aprova%20as%20diretrizes%20e%20normas,revoga%20as%20Resolu%C3%A7%C3%B5es%20CNS%20nos>. Acessado em: 7 de março de 2023.
9. CARAMANTI RL, et al. Orbital Schwannoma: Case Report and Review. *Arquivos Brasileiros de Neurocirurgia: Brazilian Neurosurgery*, 2019; 38(03): 199-202.
10. CHASKES MB e RABINOWITZ MR. Orbital Schwannoma. *Journal of neurological surgery. Part B, Skull base*, 2020; 81(4): 376–380.
11. DERVIŞOĞULLARI MS, et al. Isolated Schwannoma of the Upper Eyelid Margin in a 50-year-old Male. *Turkish journal of ophthalmology*, 2016; 46(6): 291–292.
12. DULANI S, et al. A Bilobed Schwannoma in Roof of Orbit: A Rare Case Report. *Case Reports in Ophthalmological Medicine*, 2012; 1–4.
13. EL HALIMI R, et al. Schwannome orbitaire: aspects cliniques, radiologiques et chirurgicaux. *Journal Français d'Ophthalmologie*, 2013; 36(2): 160–163.

14. FERNER RE. Neurofibromatosis 1 and neurofibromatosis 2: a twenty first century perspective. *The Lancet. Neurology*, 2007; 6(4): 340–351.
15. GHASSIBI MP, et al. Neural Tumors of the Orbit - What Is New?. *Asia-Pacific journal of ophthalmology*, 2017; 6(3): 273–282.
16. JAYARAM A, et al. A retrospective review of cases preoperatively diagnosed by radiologic imaging as cavernous venous malformations. *Orbit*, 2017; 36(3): 128–134.
17. JENG TYNG C, et al. Uncommon primary tumors of the orbit diagnosed by computed tomography-guided core needle biopsy: report of two cases. *Radiologia brasileira*, 2014; 47(6): 380–383.
18. JOSHI R. Learning from eponyms: Jose Verocay and Verocay bodies, Antoni A and B areas, Nils Antoni and Schwannomas. *Indian dermatology online journal*, 2012; 3(3): 215–219.
19. KAPUR R, et al. Orbital Schwannoma and Neurofibroma: Role of Imaging. *Neuroimaging Clinics of North America*, 2005; 15(1): 159–174.
20. KIM KS, et al. Schwannoma of the Orbit. *Archives of craniofacial surgery*, 2015; 16(2): 67–72.
21. KONRAD EA e THIEL HJ. Schwannoma da órbita. *Oftalmológica*, 1984; 188: 118 – 127.
22. LEUNG K, et al. Primary recurrent orbital schwannoma treated with surgical excision and Mitomycin-C. *American journal of ophthalmology case reports*, 2020; 19: 100784.
23. LIEB WE. Tumoren und tumorähnliche Läsionen der Orbita. *HNO*, 2010; 58(7): 661–671.
24. LOPEZ J, et al. Orbital schwannoma management: a case report, literature review, and potential paradigm shift. *Orbit*, 2022; 41(1): 15-27.
25. LOU X, et al. Orbital schwannoma with hyposmia as the only presentation: Case report and a literature review on differential diagnosis. *Ear, nose, & throat journal*, 2021; 1455613211059862.
26. MAHORE A, et al. Intraconal optic sheath schwannoma: report of two cases. *British journal of neurosurgery*, 2019; 33(1): 101-103.
27. MERCADO GJV, et al. Dual histologic variants of schwannomas in orbital schwannomatosis. *Int J Ophthalmol.*, 2022; 15(9): 1563-1565.
28. MORA-RÍOS LE, et al. Schwannoma infraorbitario. Informe de un caso [Infraorbital schwannoma. Case report]. *Cir Cir*, 2014; 82(1): 76-80.
29. MORSI NH, et al. Isolated eyelid Schwannoma: A rare differential diagnosis of lid tumor. *Saudi Journal of Ophthalmology*, 2017; 31(2): 112-114.
30. MORTUZA S, et al. Primary intraocular ancient schwannoma: a case report and review of the literature. *Head & neck*, 2014; 36(4): E36–E38.
31. PETRUZZELLI MG, et al. Recurrent Painful Ophthalmoplegic Neuropathy and Oculomotor Nerve Schwannoma: A Pediatric Case Report with Long-Term MRI Follow-Up and Literature Review. *Pain research & management*, 2019; 5392945.
32. POINTDUJOUR-LIM R, et al. Orbital Schwannoma: Radiographic and Histopathologic Correlation in 15 Cases. *Ophthalmic plastic and reconstructive surgery*, 2018; 34(2): 162–167.
33. PUSHKER N. Orbital schwannoma: a clinicopathologic study. *International Ophthalmology*, 2015; 35(4): 481–486.
34. RAMEY WL, et al. A rare case of optic nerve schwannoma: case report and review of the literature. *Cureus*, 2015; 7(4).
35. RIBEIRO SFT, et al. An Unusual Differential Diagnosis of Orbital Cavernous Hemangioma: Ancient Schwannoma. *Case reports in ophthalmology*, 2017; 8(2): 294–300.
36. RODRIGUEZ FJ, et al. Pathology of peripheral nerve sheath tumors: diagnostic overview and update on selected diagnostic problems. *Acta Neuropathol.* 2012; 123(3): 295-319.
37. SHARIPOV OI, et al. Epibulbar schwannoma in a 12-year-old boy A case report and review of literature. *Burdenko*, 2019; 83(1): 105–111.
38. SHARMA P, et al. Clinicopathological analysis of extracranial head and neck schwannoma: A case series. *Journal of cancer research and therapeutics*, 2019; 15(3): 659–664.
39. SHEIKH MM e DE JESUS O. StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021. Schwannoma. Updated, 2021.
40. SHEN WC, et al. Neurilemmoma of the oculomotor nerve presenting as an orbital mass: MR findings. *AJNR. American journal of neuroradiology*, 1993; 14(5): 1253–1254.
41. SWEENEY AR, et al. Orbital peripheral nerve sheath tumors. *Survey of ophthalmology*, 2017; 62(1): 43–57.
42. XIAO J, et al. Microneurosurgical treatment under the guidance of neuroendoscopy for an intracranial optic nerve Schwannoma. *Medicine*, 2020; 99(25): e20747.
43. YONG KL, et al. Orbital Schwannoma-Management and Clinical Outcomes. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.*, 2020; 36(6): 590-595.