ISSN 1980-7341

TUMOR MALIGNO DA BAINHA DO NERVO PERIFÉRICO (TMBNP): RELATO DE CASO

Manoel Antônio Ramos Neto[1]
Adnan Abouzeid Fares Lemos[2]
Camila Berwanger[2]
Cecília Cardoso Procópio[2]
Giovanna Araújo Pinto[2]
Mateus Trevisol Faleiros Silva[2]
Matheus Menezes Dorileo Carvalho[2]
Milton Puerari Junior[2]
Rafaela Altoe Macorin[2]
Rosivânia de Sousa Carvalho[2]
Vitoria Coelho Silva[2]
Vitorio Romanini Junior[2]

RESUMO

O Tumor Maligno da Bainha do Nervo Periférico é um sarcoma extremamente raro, agressivo e de origem espontânea ou ligada à neurofibromatose tipo 1, a partir de qualquer célula da bainha nervosa em nervos periféricos ou cranianos. Seu crescimento é acelerado e comummente infiltra tecidos adjacentes e evolui com metástases. Os pacientes acometidos por esse tumor apresentam sobrevida baixa, aproximadamente 21% em casos ligados a neurofibromatose e 42% em casos esporádicos. A imuno-histoquimica é de grande relevância para seu diagnostico, apresentando proteínas S-100 ou leu-7.

Palavras-chaves: Tumor maligno da bainha do nervo periférico; neurofibromatose; proteína S-100.

ABSTRACT

Peripheral Nerve Sheath Malignant Tumor is an extremely rare sarcoma,aggressive and of spontaneous origin or linked to neurofibromatosis type 1, from any nerve sheath cell in peripheral or cranial nerves. Its growth is accelerate and commonly infiltrates adjacent tissues and evolves with metastases. Patients affected by this tumor have low survival, approximately 21% in cases linked to neurofibromatosis and 42% in sporadic cases. Immunohistochemistry is great relevance for its diagnosis, presenting proteins S-100 or leu-7.

Keywords: Malignant tumor of the peripheral nerve sheath; neurofibromatosis; protein S-100.

[1] Médico especialista em oncologia. Professor no curso de medicina do Centro Universitário de Várzea Grande (UNIVAG), Preceptor de Residência Médica de Cirurgia Geral – HGU e membro titular da Sociedade Brasileiro de Cirurgia Oncologia – SBCO. Várzea Grande – MT. Brasil

[2] Graduandos em Medicina e Acadêmicos da liga de Oncologia Clínica e Cirúrgica – LAONCC pelo Centro Universitário de Várzea Grande (UNIVAG). Várzea Grande – MT. Brasil

ISSN 1980-7341

INTRODUÇÃO

O Tumor Maligno da Bainha do Nervo Periférico (TMBNP), também conhecido como schwannoma maligno, é sarcoma extremamente raro que acomete 0,001% da população geral e representa 10% dos sarcomas. Seu crescimento é rápido e agressivo, comumente com infiltração das partes vizinhas e metástases em pulmão, osso e/ou fígado.

Tem origem em nervo periférico ou cranianos, a partir de qualquer célula da bainha nervosa, principalmente células perineurais e fibroblastos; e pode ter origem espontânea, mais comum em mulheres entre a terceira e quinta década de vida, ou associada a neurofibromatose tipo-1 (NF1), mais incidente em homens na segunda década de vida[2,3,4].

Sua apresentação clínica é bastante variável, normalmente afetam mais raízes nervosas, como plexo braquial e sacral, retroperitoneal, cabeça, pescoço, tronco e membros, podendo ou não estar associada a sintomas neurológicos, como parestesia e fraqueza muscular. Devido ao seu crescimento acelerado, infiltra partes vizinhas e produz metástases para pulmões, ossos e/ou fígado[1,3,4].

A análise histológica e imuno-histoquímica é de grande valia para o diagnóstico. No exame histológico é possível visualizar áreas com elevada densidade celular com outras de baixa densidade celular e padrão paliça, com a maioria das células malignas fusiformes e outras arredondadas. A imuno-histoquímica apresenta positividade para a proteína S-100 em um percentual que varia de 50 a 90% e para leu-7 em 40% dos casos[3,4].

A Ressonância Magnética (RNM) é o padrão ouro para análise dos casos e pode ser associada ao Positron Emission Tomography (PET) para o estudo de metástases. A remoção cirúrgica apresenta-se como a melhor opção terapêutica e pode ser usada em conjunto com a quimioterapia e a radioterapia adjuvantes[3,4].

O prognóstico dos pacientes é bastante reservado e o prognóstico depende de fatores como tamanho tumoral, grau de malignidade à análise histológica e possibilidade de excisão completa da lesão[4].

RELATO DE CASO

Paciente HFA, masculino, 38 anos, sem comorbidades prévias, dá entrada em serviço com relato de lombalgia intensa associada a limitação dos movimentos dos

ISSN 1980-7341

Membros Inferiores (MMII). Foi realizada Tomografia Computadorizada (TC) da coluna lombar que apresentou lesões líticas de aspecto destrutivo, discopatia pósterocentral, discreta discopatia posterior difusa e hipertrofia do ligamento amarelo reduzindo as dimensões do canal medular e uma RNM que mostrava lesões focais dos corpos vertebrais de L2 e L4 em hipersinal T2; hipossinal T1 com realce moderado após contraste em L2 e envolto por edema da medula óssea em L4, de natureza esclarecer, devendo ser correlacionada aos demais dados clínicos e laboratoriais; discopatia degenerativa em L5-S1 e protrusão discal focal mediana a face ventral do saco dural e mantendo a intima relação anatômica com as raízes descendentes de S1 bilateralmente e discreta redução da amplitude dos forames de conjugação neste nível. No mesmo período, realizou uma cintilografia que não apresentou nenhuma alteração. Diante do quadro foi realizado tratamento com anti-inflamatório por 6 meses, seguido por nova episódio de lombalgia intensa, desta vez associada irradiação para MMII e incapacidade de mobilização dos mesmos.

Em vigência deste novo episódio realizou TC de abdome total que mostrou nódulos hepáticos indeterminados que no contexto clinico do paciente podem estar relacionados a lesões secundárias; diminuta imagem nodular no parênquima renal direito, provavelmente sólido, de natureza indeterminada; nódulo hipodenso na cauda do pâncreas; aumento do número de linfonodos intra-abdominais, notadamente adjacentes ao colón em toda sua extensão; formação nodular situada na inguinal esquerda, de natureza indeterminada por esse método; lesões líticas nos corpos vertebrais de L2 e L4 com componente de partes moles associadas, principalmente no corpo de L2, uma TC de tórax evidenciando massa no lobo superior do pulmão direito, de natureza a esclarecer, associada a focos de vidro fosco e pequenas opacidades nodulares no parênquima pulmonar adjacente; pequenas opacidades nodulares esparsas pelo parênquima de ambos os pulmões, inespecíficas, não podendo se afastar alterações secundarias; granuloma residual calcificado no lobo inferior do pulmão esquerdo e uma cintilografia que concluiu alteração de osteogênese, de etiologia à esclarecer em L2/L3; reação osteogênica em face anterior do quarto arco costal esquerdo e processos osteoarticulares degenerativos em ombros.

Uma nova RM foi realiza para comparação com resultado anterior e concluiu um aumento das lesões focais previamente descritas nos corpos vertebrais L2 e L4,

ISSN 1980-7341

especialmente no corpo vertebral de L2 e centrado na região lateral direita deste com acometimento pedicular, existindo solução de continuidade da cortical óssea com extensão da lesão nas partes moles paravertebrais à direita, além do efeito compressivo sobre o saco dural, determinando redução assimétrica da amplitude do canal central e determinar uma estenose foraminal ipsilateral moderada/severa com compressão da raiz emergente de L2 à direita. Em L4 a lesão ocupa a versão anterior lateral do corpo vertebral, com solução de continuidade da cortical óssea na sua versão anterior lateral direita do corpo vertebral e tênue extensão as partes moles adjacentes. Estas lesões apresentam realce moderado e heterogêneo pós-contraste e são suspeitas de lesões evolutivas infiltrativas. Além disso, mostrou-se discreta perda da altura do corpo vertebral de L2 na sua versão lateral direita de cerca de 20%; desidratação discal de L5-S1, L1-L2 e L2-L3; protusão discal mediana de base larga em L5-S1, tocando a face ventral do saco dural e mantendo contato com as raízes descendentes de S1 bilateralmente. Leve redução foraminal bilateral neste nível.

A seguir, foi realizado biopsia da lesão óssea em coluna lombar (L2 e L4) que na macroscopia constou dois fragmentos irregulares de tecido ósseo acastanhado, medindo em conjunto 0,7 x 0,6 x 0,5 cm e estudo microscópico apresentava extensa necrose coagulativa, tendo de permeio, área fusocelular contendo raras células atípicas de origem não determinada por este método e pequeno fragmento com fibrose (positiva para vimentina) e células inflamatórias, constituídas por linfócitos e plasmócitos. Não há neoplasia representada. Posteriormente realizou-se uma biópsia da massa pulmonar associada a lesões ósseas, sugerindo neoplasia primaria do pulmão com metástase óssea com fusocelular revelando aspectos morfológicos, que associados a positividade para vimentina, proteína S-100 e CD 99, favorecendo o diagnóstico de tumor maligno da bainho do nervo periférico, em biopsia de massa pulmonar. Por fim, realizou-se biopsia em massa do lobo superior do pulmão direito, associada a lesões ósseas, suspeita de neoplasia primária do pulmão com metástases ósseas e que teve como conclusão uma neoplasia fusocelular revelando aspectos morfológicos, que associados a positividade para vimentina, proteína S-100 e expressão focal pra CD 99, também favorecendo lesão originada em bainha de nervo periférico. Mas não era possível excluir a possibilidade de sarcoma sinovial monofásico e sem capacidade de definir o sítio primário da neoplasia.

ISSN 1980-7341

Optou-se pela radioterapia seguida de cirurgia e atualmente o paciente segue em tratamento com quimioterapia.

DISCUSSÃO

O caso apresentado possui evolução rápida e agressiva com a formação de várias metástases difusamente e possui imuno-histoquimica e histologia semelhantes a relatada em a literatura, entretanto não poderia ser caracterizado como uma clínica clássica, devido a idade do paciente. De acordo com a epidemiologia, os casos em homens ocorrem predominantemente na segunda década de vida, enquanto nosso paciente estava próximo a quarte década.

Um dado importante e que necessita de mais tempo para ser estudado é o seu padrão de prognóstico após o início do tratamento.

CONCLUSÃO

Embora não seja uma ocorrência rotineira, o reconhecimento de um caso como o relatado é de extrema importância para facilitar o diagnostico e a conduta do médico mais o precoce possível dado à rápida progressão da doença. Outro fator importante associado é a disponibilidade de exames complementares, sejam laboratoriais ou de imagem, visto que sua clínica é extremamente variável e pode se assemelhar em primeiro momento com síndromes clínicas menos graves.

REFERÊNCIAS

1. BIBAS BJ, et al. Relato de caso. Um caso raro de tumores torácicos malignos sincrônicos. **Jornal Brasileiro de pneumologia**. 2009 - Volume 35 - Número 2.
2. LUGÃO RS, et al. Schwannoma melanocítico da coluna lombar: relato de caso e revisão de literatura. **Revista médica de Minas Gerais**. Volume: 25. 4
3. JUNIOR LFFF, Junior JAS. Sarcomas cutâneos primários. **Anais Brasileiros de Dermatologia**. vol.81 no.3 Rio de Janeiro June 2006.
4. DIOGO CJ, et al. Tumor maligno da bainha do nervo periférico Relato de caso. **Rev Bras Clin Med**. São Paulo, 2012 jan-fev;10(1):69-72.