

SCHWANNOMA RETROPERITONEAL MALIGNO

ANTONIO CARLOS WESTON ¹, LUIS ALBERTO DE CARLI ¹, CARLOS A. FUHRMEISTER ¹, RUBENS HENRIQUE OLEQUES FERNANDES ², SÉRGIO R. PIONER ², SALI MARLENE WEGNER ³, RAUL MIGUEL ALLES ³

Trabalho realizado no Serviço de Cirurgia Geral da irmandade da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre (ISCMPA) - 10ª Enfermaria.

Resumo

O schwannoma ou neurilenoma é um tumor raro que se desenvolve nas células de Schwann, na bainha dos nervos periféricos, tem crescimento lento, e pouca ou nenhuma sintomatologia, passando despercebido por um longo período. A finalidade deste trabalho é relatar dois casos de schwannoma maligno do retroperitônio, observados e tratados em nosso Serviço, bem como uma breve revisão da literatura à respeito desta patologia.

Unitermos: Tumor neurogênico; Schwannoma; Neurilenoma; Retroperitônio.

INTRODUÇÃO

Os schwannomas ou neurilenomas são tumores incomuns, que se desenvolvem na bainha dos nervos periféricos, onde há células de Schwann; tem crescimento lento e causam pouca ou nenhuma sintomatologia, o que faz com que esses tumores passem despercebidos por um longo período, às vezes, sendo achados em autópsia. ⁽¹⁾

Devido à raridade desta patologia, apresentamos dois casos de schwannoma maligno do retroperitônio diagnosticados e tratados em nosso serviço.

RELATO DOS CASOS

1 - Paciente MLG, 61 anos, masculino, branco, procurou assistência médica devido há 2 meses apresentar dor abdominal contínua de fraca intensidade, com aparecimento de massa abdominal em flanco direito e emagrecimento de 20 kg nos últimos 50 dias.

Ao exame físico estava emagrecido, fígado à 4 cm do rebordo costal direito e massa palpável no flanco direito de aproximadamente 20 cm, de consistência elástica.

A tomografia computadorizada (TC) (fig. 1), mostrou tumoração na região retroperitoneal.

Paciente foi à cirurgia, onde se realizou dissecação de tumor retroperitoneal (com 2,5 kg de peso), junto à veia cava inferior.

O anatomo-patológico revelou tratar-se de schwannoma maligno.

No pós-operatório o paciente apresentou quadro de infecção pulmonar, evoluindo para sepsis, vindo à óbito 10 dias após a intervenção cirúrgica.

2 - Paciente AEIS, 62 anos, feminina, branca, procurou atendimento médico devido à massa abdominal. Queixava-se também de náuseas, tonturas e emagrecimento de 10 kg em 30 dias.

Ao exame físico apresentava dor à palpação epigástrica e hipocôndrio esquerdo, com massa palpável nessa região de aproximadamente 15 cm no maior eixo e 10 cm no menor.

A Tomografia Computadorizada revelou massa expansiva no retroperitônio.

Na cirurgia foi retirado um tumor retroperitoneal com 30 cm e cerca de 2,5 kg (fig. 2).

O anatomo-patológico mostrou ser schwannoma maligno.

A paciente teve alta no 14º pós-operatório.

¹ Instrutor do Serviço de Cirurgia Geral da ISCMPA, ² Residentes do Serviço de Cirurgia Geral da ISCMPA, ³ Doutorandos do Serviço de Cirurgia Geral da ISCMPA – Endereço para separatas: Dr. Carlos A. Fuhrmeister, Rua Quintino Bocaiúva, 655/503 - CEP 90440-050 - Porto Alegre/RS

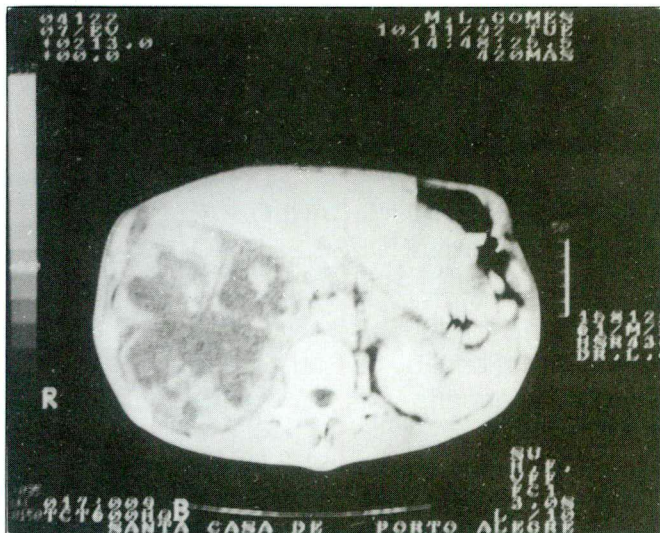


FIGURA 1: TC mostrando grande tumor retroperitoneal.

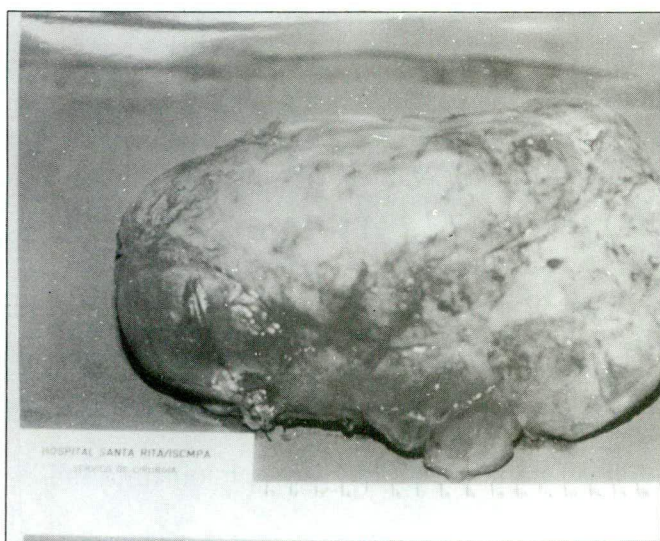


FIGURA 2: Peça cirúrgica constando de enorme massa tumoral, bem delimitada, constituída por tecido branco-amarelado, na sua grande maioria com consistência firme, notando-se porém, raras áreas amolecidas.

COMENTÁRIOS

Schwannomas são tumores de origem da bainha dos nervos, mais comumente de nervos cranianos ou periféricos. Estes tumores são raramente achados no retroperitônio, sendo a sua incidência desconhecida. Uma pesquisa mostrou apenas 2 casos dentre 1,5 milhão de internações hospitalares.⁽²⁾

Gupta e colegas^(3,4) relataram que somente 0,7% dos schwannomas malignos incidem no retroperitônio. Schwannomas são responsáveis por 10% de todos os tumores retroperitoneais primários em um estudo de 48 casos⁽⁵⁾. Entretanto, em uma série de 688 tumores retroperitoneais primários, a frequência de schwannoma foi de 1%⁽⁶⁾. Em uma

revisão de 90 casos de tumores retroperitoneais benignos diagnosticados por TC, 5 casos (5,5%) eram de schwannoma retroperitoneal benigno⁽⁷⁾. Mais recentemente, Zhang e colab.⁽⁸⁾ relataram 4 casos (8%) de schwannoma retroperitoneal maligno entre 50 pacientes com sarcoma retroperitoneal.

Coletivamente, schwannomas respondem por 1 a 10 por cento das neoplasias retroperitoneais primárias. Na literatura japonesa, um total de 133 casos de schwannomas retroperitoneais foram relatados, 96 eram benignos e 37 malignos⁽⁹⁾.

A apresentação de schwannoma é usualmente entre a segunda e quinta década de vida. O tumor incide mais em homens devido à associação com a doença de Von Recklinghausen⁽¹⁰⁾. Cerca de 4% dos pacientes com doença de Von Recklinghausen tem schwannoma maligno, metade destes pacientes tem achados de neurofibromatose múltiplas. Afora esta predileção genética, pouco é conhecido da patogênese destes tumores. Há alguma evidência de que terapia radiotiva predispõe ao desenvolvimento desta neoplasia⁽¹¹⁾. É conhecido que schwannoma benigno raramente, ou nunca, apresenta transformação maligna. Entretanto, há relato de um caso, em que um schwannoma maligno foi encontrado no local onde um schwannoma benigno havia sido retirado anteriormente⁽³⁾.

A maioria dos schwannomas malignos podem ser adequadamente reconhecidos pela histologia e imunohistoquímica^(10,12). Ocasionalmente, microscopia eletrônica é necessária a fim de separar células de Schwann de fibroblasto.

Clinicamente, pacientes com schwannoma maligno das extremidades tipicamente se apresentam com uma massa por vários meses. Sintomas sensitivos ou motores podem estar presentes, dependendo do local envolvido. Até o presente, nenhum sintoma específico tem sido descrito como característico de schwannoma maligno retroperitoneal.

A sobrevida em 5 anos de pacientes com schwannoma maligno e neurofibromatose foi de 23 por cento comparada com 47 por cento daqueles que somente tinham schwannoma maligno.

Metástases usualmente apareceram em dois anos, mais comumente no pulmão, fígado, tecido subcutâneo, e osso. Desde que o tumor avança pelos nervos periféricos, é prudente ter margem de ressecção destes. Metástases para linfonodos é incomum, assim linfadenectomia raramente é importante no manejo deste tumor⁽¹⁰⁾. Estes tumores respondem muito pouco à quimioterapia e/ou radioterapia, embora tenha sido oferecido como tratamento adjuvante para pacientes selecionados⁽⁸⁾.

Diagnosticar schwannoma no pré-operatório não é fácil. Alterações císticas dentro do tumor tem sido propostas como características radiográficas. Nas séries japonesas, alterações císticas tem sido notadas em 63 por cento dos benignos e 75 por cento dos schwannomas retroperitoneais malignos ⁽⁹⁾. Entretanto, estes achados não são específicos e muitas vezes insuficientes para distinguir estes tumores de outras neoplasias retroperitoneais.

Quanto à evolução, White (1971)⁽¹³⁾, refere que de 15 pacientes com diagnóstico de schwannoma maligno, 9 faleceram dentro de 20 meses após o diagnóstico. Ingels ⁽¹⁴⁾, de 94 casos encontrados na literatura, 29, ou seja, 72,5% dos casos foram fatais e com uma sobrevida de 2,01 anos, o que confere ao schwannoma maligno um prognóstico de reservado a muito pobre.

SUMMARY

The schwannoma or neurilenoma is a rare peripheral-nerve-sheath tumor grow in Schwann cells and has slow growth and few symptoms, so that it can go unrecognized for a long time. In the present study we present two cases of retroperitoneal malignant schwannoma treated in our service and review the literature.

Key words - Neurogenic tumor; Schwannoma; Neurilenoma, Retroperitoneum.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

01. MEYNEM, P.; VAN HOLSBEECK, B.; SEYNAEVE, P.; MORTELMANS, L. Duodenal Schwannoma. *Rofo* 1989; 152: 621-622.
02. WHITAKER, WG. and DROULIAS, C. Benign encapsulated neurilenoma: a report of 76 cases. *Am Surg* 42: 675, 1976.
03. DAS GUPTTA, TK.; BRASFIELD, RD.; STRONG, EW.; HAJOLU, SZ. Benign solitary schwannomas. *Cancer* 24: 355, 1969.
04. DA GUPTTA, TK.; BRASFIELD, RD. Solitary malignant schwannoma. *Am Surg* 171:419, 1970.
05. FELIX, ED.; WOOD, DK.; DAS GUPTA, TK. Tumors of the retroperitoneum. *Curr Probl Cancer* 6: 3-18, 38-40, 1981.
06. SCALAN, DB. Primary retroperitoneal tumors. *J. Urol* 81: 740, 1959.
07. LANE, RH.; STEPHENS, DH.; REIMAN, HM. Primary retroperitoneal neoplasms. CT findings in 90 cases with clinical and pathological correlation. *AJR* 153:83, 1989.
08. ZHANG, G.; CHAN, K.; MARRIVEL, C.; FRALEY, E. Sarcomas of the retroperitoneum and genitourinary tract. *J Urol* 141: 11078, 1989.
09. TAKETERA, H et al. Retroperitoneal schwannoma,. *Urology* 28: 529, 1986.
10. ENZINGER, FM.; WEISS, SW. *Soft Tissue Tumors*. St. Louis, Mosby, ed 2, chap 29, p. 781, 1988.
11. SORDILLO, PP et al. Malignant schwannoma: Clinical characteristics, survival and response to therapy - *Cancer* 47: 2503, 1981.
12. OLIVER, WR.; REDDICK, RL.; GILLESPIE, GY.; SIEGAL, GP. Juxtadrenal schwannoma: verification of the diagnosis by and immunohistochemical ultrastructural studies. *J Surg Oncol* 30: 259, 1985.
13. WHITE, RR. Survival in malignant schwannoma, *Cancer* 27 (3): 720-729, 1971.
14. INGELS, GW.; CAMPBELL, DC.; GIAMPETRO, AM.; KOZUB, RE.; BENTLAGE, CH. Malignant schwannomas of the Mediastinum. *Cancer* 27: 190-201, 1971.