

# Ressecção de tumor maligno da bainha do nervo periférico retroperitoneal: relato de caso

## *Resection of retroperitoneal malignant peripheral nerve sheath tumor: case report*

Kassim Mohamede Kassim Hussain<sup>1</sup>, Guilherme Beolchi<sup>1</sup>, Nazir Elias Chalela Ayub<sup>1</sup>, Erika Yuki Yvamoto<sup>1</sup>, Gabriela Nascimento Marques<sup>1</sup>

### Resumo

**Introdução:** O tumor de bainha do nervo periférico é um tumor raro, sendo a forma maligna ainda mais rara e agressiva, correspondendo entre 5-10% de todos os sarcomas com uma frequência de 0,001% na população geral. A forma retroperitoneal é incomum, com incidência de apenas 1-10% entre os tumores retroperitoneais, existindo poucos casos descritos na literatura. **Relato de Caso:** O objetivo deste trabalho é relatar, juntamente com a revisão da literatura atual, um caso raro de uma paciente portadora de tumor maligno da bainha do nervo periférico retroperitoneal, sem fatores de risco, submetida à ressecção cirúrgica da massa tumoral. **Conclusão:** Com o relato, pode-se obter uma melhor caracterização dos sinais e sintomas dessa doença para o conhecimento médico, proporcionando maior grau de suspeição para o diagnóstico. Assim, possibilita o diagnóstico precoce e o aumento da sobrevida dos pacientes.

**Descritores:** Neurilemoma; Sarcoma; Neurofibromatose 1.

### Abstract

**Introduction:** Peripheral nerve sheath tumor is a rare neoplasm with an even more malignant, rare, and aggressive form. It corresponds to 5-10% of all sarcomas with a frequency of 0.001% in the general population. The retroperitoneal form is uncommon. It has an incidence of only 1-10% of all retroperitoneal tumors, and there are a few cases reported in the literature. **Case Report:** The objective of this study is to report, together with a review of the current literature, a rare case of a female patient with a retroperitoneal malignant peripheral nerve sheath tumor with no-risk factors, who underwent surgical resection of the tumor mass. **Conclusion:** With this case report, one can achieve a better characterization of the signs and symptoms of this disease for medical knowledge. The result provides a higher degree of suspicion for diagnosis. Thus, it enables early diagnosis and increased survival of patients.

**Descriptors:** Neurilemoma; Sarcoma; Neurofibromatosis 1.

### Introdução

O tumor maligno da bainha do nervo periférico (TMBNP), conhecido anteriormente como Schwannoma maligno, é um tumor raro e agressivo que corresponde aproximadamente entre 5-10% de todos os sarcomas, com uma frequência de 0,001% na população geral<sup>(1)</sup>. Surge da diferenciação das células da periferia do nervo ou do tecido conectivo ao seu redor<sup>(2)</sup>. Ocorre principalmente entre os 20 e 50 anos e, geralmente, está

associado à neurofibromatose tipo 1 (NF1 ou doença de Von Recklinghausen) ou vários anos após tratamento por radioterapia<sup>(1)</sup>. A forma retroperitoneal é incomum, com incidência de apenas 1-10% entre os tumores retroperitoneais<sup>(3)</sup>, existindo poucos casos descritos na literatura.

Geralmente manifesta-se como uma massa de crescimento rápido e progressivo e apresenta sintomas, como dor e déficits

<sup>1</sup>Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP)-São José do Rio Preto-SP-Brasil.

### Conflito de interesses: Não

**Contribuição dos autores:** KMKH concepção e planejamento do projeto de pesquisa, redação e revisão crítica. GB concepção e planejamento do projeto de pesquisa, redação e revisão crítica. NECA concepção e planejamento do projeto de pesquisa, obtenção ou análise/interpretação dos dados, redação e revisão crítica. EYY concepção e planejamento do projeto de pesquisa, obtenção ou análise/interpretação dos dados, redação e revisão crítica. GNM concepção e planejamento do projeto de pesquisa, obtenção ou análise/interpretação dos dados, redação e revisão crítica.

**Contato para correspondência:** Nazir Elias Chalela Ayub

**E-mail:** nazirchalela@gmail.com

**Recebido:** 18/08/2015; **Aprovado:** 10/11/2015

neuroológicos sensoriais ou motores secundários à compressão de um nervo<sup>(1)</sup>. Os sintomas são ainda mais inespecíficos quando o tumor surge na região retroperitoneal, em razão do maior espaço e capacidade de acomodação da região, postergando ainda mais o diagnóstico<sup>(4)</sup>.

O diagnóstico desses tumores pode ser indicado por técnicas de imagem, sendo a ressonância magnética o exame de eleição, em virtude da capacidade de distinguir os tumores de tecidos moles neurogênicos dos não neurogênicos<sup>(5)</sup>. A tomografia computadorizada é importante na avaliação de tumores de localização retroperitoneal e na detecção de metástases e a PET (*Positron Emission Tomography*) na determinação de recorrência da doença, além de ser útil também na detecção de metástases<sup>(6-7)</sup>.

O diagnóstico definitivo é feito com exame histopatológico e imuno-histoquímico. A imuno-histoquímica pode auxiliar na diferenciação entre o tumor maligno e benigno e apresenta positividade de 50-90% para a proteína S-100, 50% para a proteína básica da mielina, 40% para leu-7 e, frequentemente, mostra positividade para p53, correlacionando-se à agressividade da doença<sup>(7-8)</sup>.

O prognóstico, em geral, é reservado com taxa de sobrevida de cinco anos, variando entre 34-64% e elevado risco de recorrência<sup>(4-10)</sup>. Os fatores de mau prognóstico são localização, dimensão, mais de 5 cm, diferenciação histológica, margens cirúrgicas positivas e presença de NF1<sup>(4-5)</sup>. Em relação ao tratamento, visto que os TMBNP são usualmente resistentes à radioterapia e quimioterapia, a ressecção total deve ser tentada em todos os casos de tumores da parte periférica do sistema nervoso, independente do suposto diagnóstico e das dimensões do tumor, pois se associa a um melhor prognóstico em termos funcionais e sobrevida global<sup>(4-10)</sup>.

O presente estudo tem como objetivos relatar o caso raro de uma paciente de 44 anos, portadora de TMBNP, sem história prévia de radioterapia e NF1, submetida à ressecção cirúrgica da massa tumoral gigante retroperitoneal e alertar sobre as características clínicas e laboratoriais desse tumor para possibilidade de um diagnóstico precoce por métodos clínicos e melhorar o prognóstico e cura.

### Relato de Caso

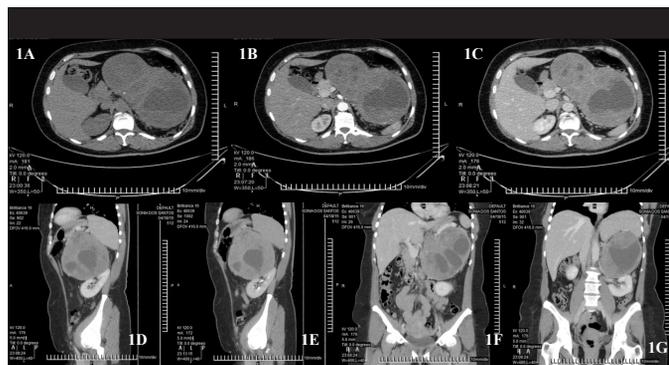
Paciente de 44 anos, sexo feminino, sem comorbidades prévias, procura a Unidade de Emergência, em razão de uma dor abdominal no hipocôndrio esquerdo (HD), epigástrico e mesogástrico, sem irradiação, constante e progressiva há dois dias (intensidade de 8 em uma escala de 10 pontos) associada a dois episódios de febre de 40°C, náuseas e vômitos hialinos, além de diarreia sem presença de sangue, muco ou pus. Negava parestesia ou irradiação da dor para membros. Apresentava melhora da dor com uso de Morfina e piora com a movimentação. Negava episódios prévios semelhantes.

Relata hiporexia com perda de 6 quilos em um mês. No interrogatório complementar, relatou dor prévia na região dorsal na altura da parte lombar baixa da coluna, sem irradiação com anos de evolução. Histórico familiar de câncer de próstata (pai).

No exame físico, encontrava-se em regular estado geral, anictérica, acianótica, normocorada, afebril (36°C), normotensa, eutrófica, eupneica, frequência cardíaca de 62 bpm e saturação de 96%. Ausculta cardiopulmonar não apresentava alterações. Abdomem em avental, com presença de massa palpável no epigástrico, mesogástrico e flanco esquerdo, doloroso à palpação, sem dor à descompressão.

Realizou ultrassom abdominal em outro serviço, que mostrou uma volumosa massa sólida com fluxo localizada nas regiões do epigástrico, hipogástrico e fossa ilíaca esquerda. Os seguintes exames laboratoriais foram realizados na emergência: hematócrito 32,8%, hemoglobina 11,3 g/100ml, leucócitos 6.900/mm<sup>3</sup>, segmentados 59,4%, linfócitos 26,7%, sódio 143 mEq/L, potássio 4,3 mEq/L, creatinina 0,9 mg/dL, uréia 28 mg/dL, glicemia 99 mg/dL, Gama glutamil transpeptidase (GGT) 50U/L, fosfatase alcalina (FA) 74 U/L, transaminase glutâmico-oxalacética (TGO) 13 U/L, transaminase glutâmico-pirúvica (TGP) 22 U/L, bilirrubinas totais (BT) 0,17, bilirrubina direta (BD) 0,07, amilase 52 U/L, lipase 29 U/L, tempo de tromboplastina ativado (TTPA) 37,8 segundos, tempo de protrombina (TP) 13,2 segundos e razão normalizada internacional (INR) 1,0. Foram colhidos também os marcadores tumorais e os resultados estavam dentro do limite da normalidade: Antígeno carcinoembrionário (CEA) de 1,0 ng/ml, alfafetoproteína (AFP) de 1,8 ng/ml e CA 19-9 sérico de 6,0 U/ml.

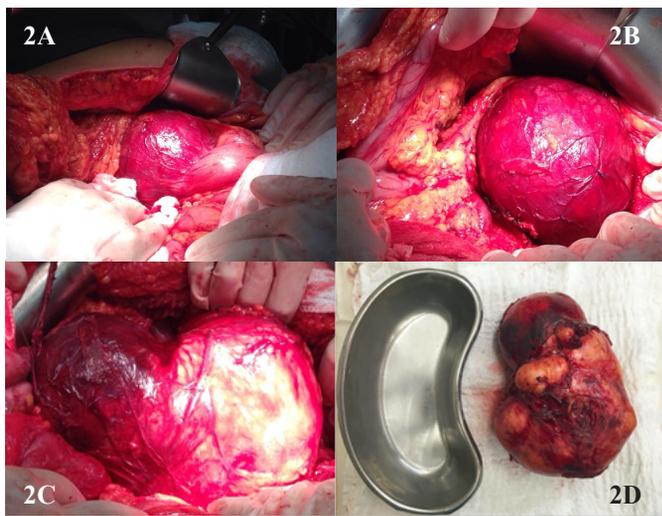
Na tomografia computadorizada (TC) de tórax não foram visualizados sinais indicativos de metástases ou outras alterações significativas. A TC abdominal demonstrou volumosa massa expansiva circunscrita sólido-cística retroperitoneal, em íntimo contato com o corpo e cauda do pâncreas, deslocando o rim esquerdo; baço e pâncreas, apresentando comportamento não infiltrativo. Essa massa apresentava captação heterogênea do meio de contraste em sua porção sólida, medindo 198,6 x 105,0 x 154,4 mm nos seus maiores eixos. Fígado de volume, contornos e densidade normais, apresentando imagem ovalar hipodensa não captante de contraste, localizada no segmento II, medindo 2,9 cm (Figura 1).



1A - Corte axial da TC na fase pré contraste; 1B- Corte axial da TC na fase contrastada 1C- Corte axial da TC na fase pós contraste; 1D e 1E- Corte sagital da TC; 1F e 1G- Corte coronal da TC.

**Figura 1.** Massa expansiva circunscrita sólido-cística retroperitoneal apresenta captação heterogênea do meio de contraste em sua porção sólida. São José do Rio Preto/SP, 2015

Após realização dos exames laboratoriais e avaliação pré-operatória, foi programada a ressecção tumoral e identificada uma massa tumoral volumosa anterior ao pâncreas, não aderida às estruturas vasculares, rechaçando o rim esquerdo, estômago e baço (Figura 2). Foi realizada uma dissecação cautelosa de massa tumoral e ligadura de pequenos vasos aferentes e eferentes do tumor. Houve a liberação da massa abdominal no retroperitônio, livre de aderências e sem continuidade com órgãos adjacentes. O procedimento ocorreu sem intercorrências. O produto de exérese da lesão no retroperitônio foi enviado para estudo histopatológico e imuno-histoquímico.

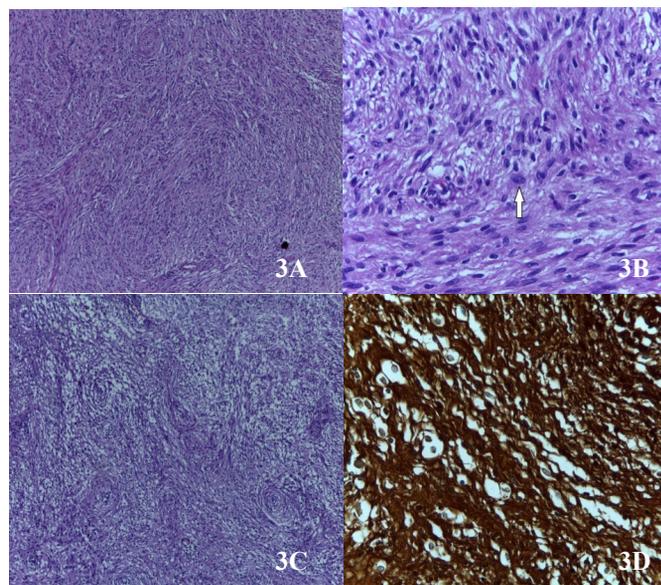


**Figura 2.** Sequência da ressecção da tumoração. São José do Rio Preto/SP, 2015

### Evolução

No pós-operatório imediato, a paciente foi encaminhada para unidade de tratamento intensivo, onde ficou monitorizada e evoluiu bem clinicamente, recebendo alta hospitalar no 8º dia pós-operatório, com orientações gerais, analgésicos e antieméticos caso necessário. Uma semana após, retornou ao ambulatório referindo piora da dor no dorso, na região medial da parte lombar da coluna de leve intensidade. Relatou nictúria, com frequência de quatro vezes, sem alteração do volume ou outros sintomas associados, porém impossibilitava o sono.

O resultado anatomopatológico identificou peça cirúrgica de aproximadamente 1,5 kg, medindo 20,1 x 13,4 x 8,0 cm, com estudo histopatológico revelando um sarcoma de padrão morfológico fusocelular compacto, com áreas de necrose e hemorragia (Figura 3). Gradação de sarcoma de adulto (fnclcc): grau 2; diferenciação tumoral: grau 2; contagem mitótica: grau 1; necrose tumoral: grau 1. Estadiamento patológico de pT2 pNX pMX. O estudo imuno-histoquímico foi compatível com tumor maligno da bainha do nervo periférico, positivo para proteína S100 (Figura 3D). A paciente foi então encaminhada para oncologia clínica e foram solicitados exames para estadiamento. Optou-se por adiar o início da adjuvância, em razão da cirurgia recente com ferida operatória ainda em processo de cicatrização.



3A-Neoplasia constituída de células fusocelulares de padrão compacto com raras figuras de mitose. 3B-Núcleo por vezes atípico representado pela seta. 3C-Células estromais neoplásicas frouxas. 3D-Imunohistoquímica comS100 positivo.

**Figura 3** –Estudo histopatológico evidenciando um sarcoma de padrão morfológico fusocelular compacto, com áreas de necrose e hemorragia. São José do Rio Preto/SP, 2015

### Discussão

Os TMBNP são sarcomas raros e agressivos, apresentando a prevalência de 5-10% de todos os sarcomas e de 0,001% na população geral<sup>(1)</sup>.

No presente estudo, apesar da relação importante entre NF1 e radioterapia com a incidência dos TMBNP, a paciente não possuía história prévia de radioterapia e características clínicas de NF1. Apresentava clinicamente predomínio dos sintomas compressivos do tumor, principalmente epigastralgia e síndrome dispéptica. Apesar da alta frequência relatada na literatura, metástases não foram observadas neste caso e, em razão do bom estado geral da paciente, e do comportamento não infiltrativo (apenas expansivo) do tumor, foi possível indicar o tratamento curativo de escolha para esse tipo de tumor: a ressecção cirúrgica total.

Os TMBNP são os sarcomas com maior taxa de recorrência, sendo descritos na literatura recidiva local entre 40% e 65% e à distância entre 40% e 68%, apresentando sobrevida em cinco anos de 21 % nos casos associados à NF1 e 42% nos esporádicos<sup>(10)</sup>. A paciente no presente estudo tem fatores prognósticos em desacordo com as estatísticas atuais, como o fato de não ter metástases e NF1, ter sido submetida ao tratamento curativo de escolha com margens cirúrgicas livres e possuir massa tumoral com contagem mitótica baixa (grau 1), diferenciação tumoral grau 2 e estadiamento patológico de PT2 PNX PMX.

### Conclusão

Obtivemos com o caso relatado uma melhor caracterização dos sinais e sintomas do TMBNP retroperitoneal. Isso é importante para identificar grupos de pacientes com fatores de risco para essa doença de difícil diagnóstico nas fases iniciais, além de au-

mentar o diagnóstico diferencial. Em nosso caso, a paciente não apresentava história prévia de radioterapia ou NF1, necessitando de alto grau de suspeição para o diagnóstico. Somente com um melhor conhecimento clínico do TMBNP é possível diagnosticar precocemente e programar uma estratégia de acompanhamento e tratamento a fim de se obter resultados satisfatórios e maior sobrevida ao paciente. Assim, esse relato irá contribuir para a literatura médica na área.

### Referências

1. Ducatman BS, Scheithauer BW, Piepgras DG, Reiman HM, Ilstrup DM. Malignant peripheral nerve sheath tumors: a clinicopathologic study of 120 cases. *Cancer*. 1986;57(10):2006-21.
  2. Rodriguez FJ, Folpe AL, Giannini C, Perry A. Pathology of peripheral nerve sheath tumors: diagnostic overview and update on selected diagnostic problems. *Acta Neuropathol*. 2012;123(3):295-319.
  3. Kalayci M, Akyuz U, Demirag A, Gurses B, Ozkan F, Gokçe O. Retroperitoneal schwannoma: a rare case. *Case Rep Gastrointest Med*. 2011(2011):1-3.
  4. Özdal B, Öz M, Korkmaz E, Ataoğlu Ö, Güngör T, Meydanli MM. Malignant peripheral nerve sheath tumor of the vulva, an unusual differential diagnosis for vulvar mass. *Int J Surg Case Rep*. 2014;5(11):793-5.
  5. Kakkar C, Shetty CM, Koteswara P, Bajpai S. Telltale signs of peripheral neurogenic tumors on magnetic resonance imaging. *Indian J Radiol Imaging*. 2015;25(4):453-8.
  6. Soares Junior J, Fonseca RP, Cerci JJ, Buchpiguel CA, Cunha ML, Mamed M, et al. Lista de recomendações do exame PET/CT com 18F-FDG em oncologia. Consenso entre a Sociedade Brasileira de Cancerologia e a Sociedade Brasileira de Biologia, Medicina Nuclear e Imagem Molecular. *Radiol Bras*. 2010;43(4):255-9.
  7. Diogo CJ, Formigo A, Florova E, Fernandes C, Fontes L, Vieira MJM, et al. Tumor maligno da bainha do nervo periférico: relato de caso. *Rev Soc Bras Clín Méd*. 2012;10(1):69-72.
  8. Costa TDA, Coutinho JLC, Coutinho J, Salina LGI. Tumor maligno de bainha de nervo periférico com a apresentação clínica na nasofaringe e cavidade oral de uma criança: relato de caso. *Rev Hosp Univ Getúlio Vargas*. 2011;10(1-2):85-9.
  9. Kragha KO. Malignant peripheral nerve sheath tumor: MRI and CT findings. *Case Rep Radiol*. 2015(2015):1-7.
  10. Montano N, D'Alessandris QG, D'Ercole M, Lauretti L, Pallini R, Di Bonaventura R, et al. Tumors of the peripheral nervous system: analysis of prognostic factors in a series with long-term follow-up and review of the literature. *J Neurosurg*. 2015;4:1-9.
- Kassim Mohamede Kassim Hussain é médico, professor chefe da enfermagem de vias biliares da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP). E-mail: kmkhussain@gmail.com
- Guilherme Beolchi é médico, professor chefe da enfermagem de vias biliares da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP). E-mail: guidany@terra.com.br
- Nazir Elias Chalela Ayub é médico, residente do 2º ano de cirurgia do aparelho digestivo da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP) E-mail: nazirchalela@gmail.com;
- Erika Yuki Yvamoto é acadêmica do 6º ano da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP). E-mail: erika\_yvamoto@hotmail.com
- Gabriela Nascimento Marques é acadêmica do 6º ano da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP). E-mail: gabi\_medrp@hotmail.com