

NEUROFIBROSSARCOMA RETROPERITONEAL PRIMÁRIO

PRIMARY RETROPERITONEAL NEUROFIBROSARCOMA

Michelle Lucinda Gonçalves de Oliveira, ACBC-SP¹
Gaspar de Jesus Lopes Filho, TCBC-SP²

INTRODUÇÃO

O neurofibrossarcoma, também conhecido como schwannoma maligno, é um tumor primário da bainha neural, originado do neuroectoderma, que, usualmente, surge dos nervos periféricos e, raramente, do retroperitônio. Os tumores originários do retroperitônio constituem apenas 0,01-0,2% de todas as neoplasias¹. O schwannoma maligno retroperitoneal, na ausência da neurofibromatose, é raro, representando menos de 2% de todos os tumores primitivos que ocorrem nesta região. A associação de schwannomas com a doença de Von Recklinghausen é conhecida. Em torno de 4% dos pacientes com esta doença apresentam schwannoma maligno e, quando ocorre, esta associação sugere um pior prognóstico². Além desta predileção genética, pouco se conhece sobre a patogênese deste tumor. A relação do schwannoma retroperitoneal com o nervo de origem é difícil de ser demonstrada, sendo o diagnóstico estabelecido microscopicamente¹. O tratamento é primariamente cirúrgico¹⁻⁵ e apenas 50% dos sarcomas retroperitoneais são ressecáveis³. Há necessidade de dados mais expressivos para estabelecer uma conduta para esse tipo de tumor, o que sugere que todos os casos devam ser relatados³. A apresentação deste caso ressalta a rara incidência em nosso meio, assim como, os aspectos relacionados à conduta terapêutica e ao prognóstico.

RELATO DO CASO

A.G.C., sexo masculino, 64 anos, branco. Procurou nosso serviço com relato de emagrecimento há

cinco meses, aumento progressivo e indolor do abdome e aparecimento de petéquias associadas a lesões eritematobolhosas em membros inferiores. Ao exame físico, o abdome era globoso e à palpação, notava-se volumosa massa de consistência sólida, indolor, fixa, que ocupava o mesogástrio, hipocôndrio esquerdo e flanco esquerdo, medindo aproximadamente 30 x 25 cm, de limites imprecisos. Dentre os exames complementares a tomografia computadorizada de abdome e pelve confirmou a presença de massa volumosa retroperitoneal, que se estendia da pelve ao flanco esquerdo, heterogênea, com componentes sólido e gorduroso (Figura 1). Biópsia sob visão ultrasonográfica demonstrou processo inflamatório crônico inespecífico. O paciente foi submetido à laparotomia exploradora, que revelou ausência de ascite e de



Figura 1 - Aspecto tomográfico pré-operatório, mostrando massa com componentes sólido e gorduroso.

1. Pós-graduanda da Disciplina de Gastroenterologia Cirúrgica da Escola Paulista de Medicina-UNIFESP

2. Professor Livre Docente da Disciplina de Gastroenterologia Cirúrgica da Escola Paulista de Medicina-UNIFESP

Recebido em 06/11/2002

Aceito para publicação em 14/01/2003

Trabalho realizado na Disciplina de Gastroenterologia Cirúrgica, EPM – UNIFESP

metástases, presença de massa retroperitoneal fixa, de consistência fibroelástica, tendo como limite superior o mesocólon transverso e inferior a bexiga e os vasos ilíacos. Medialmente, a massa deslocava a aorta e a veia cava inferior para a direita; lateralmente, estava aderida à goteira parietocólica esquerda. A ressecção do tumor foi realizada, associada à ressecção parcial do músculo psoas esquerdo e da gordura retroperitoneal. O tumor mediu 32 x 23 x 12 cm com peso de 6250 gramas (Figura 2). O diagnóstico histopatológico inicial foi de histiocitoma fibroso maligno e após a revisão da lâmina com estudo imunohistoquímico, obteve-se o diagnóstico definitivo de schwannoma maligno de alto grau. O paciente evoluiu no período pós-operatório sem complicações, recebendo alta hospitalar em boas condições. Após cinco meses, o paciente foi reinternado por recidiva tumoral e submetido à nova ressecção cirúrgica. Durante o acompanhamento pós-operatório, houve necessidade de novas intervenções cirúrgicas para ressecção do tumor recidivante no período de três anos, quando ocorreu o óbito do paciente.

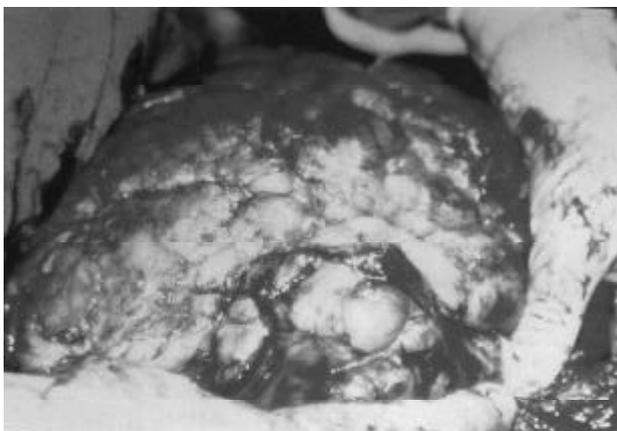


Figura 2 - Peça operatória: neurofibrossarcoma.

DISCUSSÃO

Os schwannomas malignos originam-se de nervos periféricos, assim como de nervos craniais e espinhais, podendo ocorrer em qualquer local anatômico. Há evidências de que a radioterapia prévia seja um fator predisponente e a associação entre o schwannoma maligno e a doença de Von Recklinghausen é conhecida. A histogênese desse tumor é controversa, mas atualmente considera-se sua

origem como sendo da célula de Schwann. Não existe idade ou sexo prevalente, a faixa etária predominante é de 30 a 50 anos^{2,5}. A sintomatologia depende do tamanho e da localização do tumor¹. A tomografia computadorizada e a ressonância nuclear magnética são os métodos de exame mais eficazes para definir o tamanho, as características e as relações entre o tumor e os órgãos adjacentes, servindo também para detectar tecido tumoral residual ou recidiva. A biópsia pré-operatória guiada por ultra-sonografia ou CT raramente oferece material suficiente para o diagnóstico, além de ser uma técnica criticada por poder levar à disseminação tumoral. A biópsia a céu aberto pode oferecer, em muitos casos, tecido tumoral suficiente para análise diagnóstica³. Em nosso caso, o resultado da biópsia por punção foi inconclusivo. Macroscopicamente, não há um critério específico pelo qual se possa identificar definitivamente o schwannoma maligno. O diagnóstico é estabelecido microscopicamente e a classificação histológica é o fator prognóstico mais importante. O pleomorfismo celular dos tumores neurogênicos pode levar a erros de diagnóstico. A dificuldade de diagnóstico histopatológico preciso ocorreu em nosso caso. O primeiro resultado histopatológico foi de histiocitoma fibroso maligno e após a revisão da lâmina associada ao estudo imunohistoquímico estabeleceu-se o diagnóstico de schwannoma maligno de alto grau. Isto demonstra que, pelo pleomorfismo dos sarcomas, o diagnóstico muitas vezes pode ser difícil. Em relação ao tratamento, esses tumores devem ser ressecados radicalmente, com base na localização, tamanho, tipo e local de infiltração. A ressecção marginal, sem resíduo grosseiro, também pode ser curativa, porém, às vezes, a ressecção do infiltrado tumoral ou de metástases é necessária^{1,3}. Nosso paciente foi submetido primariamente à ressecção completa do tumor, mas, mesmo assim, ocorreram várias recidivas locais, necessitando de novas ressecções, que possibilitaram uma sobrevida de aproximadamente três anos. Infelizmente, mais de 90% dos doentes tratados cirurgicamente, desenvolvem recidiva tumoral local, sendo a margem cirúrgica livre um fator prognóstico importante^{3,5}. As metástases para linfonodos são raras e as metástases hematogênicas, quando ocorrem, são geralmente pulmonares. A taxa de sobrevida global em cinco anos é aproximadamente de 15%¹. As altas taxas de recidiva têm estimulado a pesquisa de terapêuticas adjuvantes⁴. No entanto, a eficácia da quimioterapia não está demonstrada e a radioterapia

pia parece ser ineficaz¹⁻⁵ o que denota a necessidade de futuros estudos, avaliando novos esquemas

terapêuticos adjuvantes, que venham melhorar os resultados do tratamento desses tumores.

ABSTRACT

Malignant schwannoma or neurofibrosarcoma usually grows from the peripheral nerves and rarely from the retroperitoneum. When found in the retroperitoneum, it usually has a worse prognosis. This kind of tumor seems to be resistant to adjuvant therapy and the best treatment is radical surgery. We report a case of a primary retroperitoneal malignant schwannoma, in a 64 year-old man, treated surgically.

Key Words: *Neurofibrosarcoma; Retroperitoneal neoplasms; Primary neoplasms; Surgery.*

REFERÊNCIAS

1. Ball JHS, Sonnendecker EW, Sevitz H et al. - Retroperitoneal malignant schwannoma. A case report. S Afr Med J, 1987, 71(1):49-52.
2. Sordillo PP, Helson L, Hajdu SI et al. - Malignant schwannoma-clinical characteristics, survival and response to therapy. Cancer, 1981, 47(10):2503-2509.
3. Storm FK, Mahvi DM - Diagnosis and management of retroperitoneal soft tissue sarcoma. Ann Surg, 1991, 214(1):2-10.
4. Bevilacqua RG, Rogatko A, Hadju SI et al. - Prognostic factors in primary retroperitoneal soft-tissue sarcomas. Arch Surg, 1991, 126(3):328-334.
5. Malerba M, Doglietto GB, Pacelli F et al. - Primary retroperitoneal soft tissue sarcomas: results of aggressive surgical treatment. World J Surg, 1999, 23(7):670-675.

Endereço para correspondência:
Dra. Michelle Lucinda Gonçalves de Oliveira
Rua Napoleão de Barros, 715. 2º andar
Secretaria da Gastroenterologia Cirúrgica
Vila Clementino. São Paulo, SP. CEP: 04023-900
Fone: (11) 5571-3626. Fax : (11) 5549-6906
E-mail: michelle.dcir@unfesp.epm.br