

Schwannoma maligno em pacientes com doença de von Recklinghausen: relato de dois casos

Vinicius Antunes Freitas¹, Michel Cyrino Saliba²,
Eduardo Cesar Dolabela de Moraes³, Gabriela Amélia
Nassif de Moraes Teixeira⁴, João Batista de Oliveira⁵

Malignant Schwannoma in patients with von Recklinghausen disease: report of two cases

Palavras-chave: neurilemoma.
Keywords: neurilemmoma.

INTRODUÇÃO

A doença de von Recklinghausen é caracterizada pela presença de manchas café-com-leite, neurofibromas múltiplos e hamartomas. Trata-se de doença autossômica dominante de alta penetrância e expressividade variável, com envolvimento da cabeça e do pescoço em 22 a 47% dos pacientes. É conhecida como Neurofibromatose tipo 1, para diferenciá-la do acometimento central, principalmente do oitavo par craniano (neurinoma do acústico - neurofibromatose tipo 2)^{1,2}.

A transformação maligna varia de 2% a 40%, sendo mais susceptíveis a apresentarem tumores malignos de tecido nervoso e outras neoplasias secundárias. Tendem a surgir em pacientes jovens em região central do corpo, sendo o risco de degeneração maligna grande, de pior prognóstico e precoce em relação aos neurofibromas isolados^{1,3,4}.

O diagnóstico de malignidade deve ser suscitado quando há massa de crescimento rápido e dolorosa, investigada com exames de imagem (TC, RNM, Cintilografia Óssea e Angiografia) para fins de estadiamento e avaliação de ressecabilidade, e biópsia da lesão³. Degenerações benignas também podem apresentar rápido crescimento^{3,5}.

O curso clínico é caracterizado por recorrências locais, tendo um mau prognóstico em pacientes com neurofibromatose múltipla, sendo o pulmão sede freqüente de metástase à distância⁴.

O tratamento envolve radioterapia, quimioterapia e cirurgia, apresentando baixo índice de sobrevida em três anos⁴.

RELATO DE CASOS

Caso 1

C.E.R., 37 anos, solteiro, branco, com diagnóstico prévio de doença de von Recklinghausen e história de massa em fossa supraclavicular direita com rápido crescimento há um ano (Figura 1). Exame físico: lesão nodular de cerca de 15 cm, de consistência dura, dolorosa à palpação, localizada em fossa supraclavicular direita, aparentemente bem delimitada, móvel, não aderida aos planos profundos. Foi submetido à cirurgia, tendo sido constatado tumor aderido ao periosteio da clavícula e ao plexo braquial e realizado Esvaziamento Cervical Radical. Aspecto macroscópico: lesão nodular de 9x8x7 cm, cortes com áreas císticas e sólidas, cor branco-amarelada, consistência macia.

Microscopia: lesão tumoral mesenquimal maligna constituída de células de núcleos ovóides e fusiformes revestidos por citoplasma alongado, formando feixes multidirecionais. Apresenta moderado índice mitótico, com hiperplasticidade e áreas de necrose.

HD: sarcoma fusocelular de alto grau. Submetido a tratamento radioterápico. Evoluiu com nódulo e dor em região cervical direita. Foi realizada nova TC que indicou lesão sem invasão vascular, e com nódulo localizado próximo à cúpula pulmonar (provável recorrência). Submetido a quimioterapia paliativa.



Figura 1. Schwannoma cervical.

Caso 2

U.G.P., 39 anos, branco com massa cervical há 6 meses; diagnosticou-se aumento volumoso do pescoço com massas bilaterais que desviavam a laringe para a direita, quase extremo lateral. O paciente é portador de doença de von Recklinghausen já submetido a ressecção, de nódulos em tórax e ombro esquerdo. Realizada ressonância magnética (RM) mostrando: grande massa sólida cervical esquerda comprimindo vasos, laringe e traquéia para a direita até o mediastino superior e anterior, além de grandes neuromas cervicais, maiores à esquerda. Realizada Fibronosaringoscopia que evidenciou paralisia de prega vocal esquerda. Foi submetido à cirurgia, de caráter paliativo, com intuito de descomprimir a traquéia e evitar invasão dos vasos da base. A macroscopia, a lesão apresentou 15,5 cm, pesando 350g. Histopatologia: sarcoma fusocelular de alto grau (schwannoma maligno). Imunoistoquímica evidenciou sarcoma.

DISCUSSÃO

O surgimento de dor e rápido crescimento em neurofibroma preexistente leva à suspeição de degeneração sarcomatosa, embora possa se tratar de lesão benigna⁵. Em estudo com 165 pacientes com schwannoma (neurilemoma) maligno, nenhuma associação foi feita entre a doença e o uso do tabaco⁴.

Os casos relatados são de portadores de doença de von Recklinghausen, idade de 37 e 40 anos, sexo masculino, não tabagistas, apresentando lesão de crescimento rápido em região cervical e supraclavicular.

A investigação diagnóstica foi feita através de exames de imagem (TC, RM e fibronasa) e histopatologia.

O tratamento realizado envolveu procedimento cirúrgico, com ressecção das lesões e estruturas adjacentes comprometidas e complementado com radioterapia e/ou quimioterapia adjuvante.

Ambos os casos foram diagnosticados e tratados tardiamente, submetidos a tratamentos infelizmente paliativos.

COMENTÁRIOS FINAIS

O seguimento desses pacientes deve ser contínuo, haja vista a grande possibilidade de doença metastática, principalmente para pulmão e de recorrência local.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Hasegawa M, Tanaka H, Watanabe I, Uehara T, Nasu M. Malignant Schwannoma and Follicular Thyroid Carcinoma Associated with von Recklinghausen's Disease. *J Laryngol Otol* 1984; 98:1057-61.
- Halliday AL, Sobel RA, Martuza RL. Benign Spinal Nerve Sheath Tumors: Their Occurrence Sporadically and in Neurofibromatosis Types 1 and 2. *J Neurosurg* 1991;74:248-53.
- Menendez L, Dicesare PE, Soto C. Neurofibroma in a Patient with von Recklinghausen's Disease Seen as a Malignant Schwannoma. A case report. *Clin Orthoped Rel Res* 1990;254:298-302.
- Sordillo PP, Helson L, Hajdu SI, Magill GB, Kosloff C, Golbey RB, Beattie EJ. Malignant Schwannoma - Clinical Characteristics, Survival, and Response to Therapy. *Cancer* 1981;47:2503-9.
- Krumerman MS, Stingle W. Synchronous Malignant Glandular Schwannomas in Congenital Neurofibromatosis. A Case Report. *Cancer* 1978;41:2444-51.

¹ Bacharel em medicina pelo UFGM, especializando de otorrinolaringologia do Núcleo De Otorrino BH.

² Bacharel em medicina pelo UFGM, especializando de otorrinolaringologia do Núcleo De Otorrino BH.

³ Bacharel em medicina pelo UFGM, especializando de otorrinolaringologia do Núcleo De Otorrino BH.

⁴ Otorrinolaringologista, Médica especialista.

⁵ Mestre, Otorrinolaringologista e cirurgião de cabeça e pescoço, preceptor do serviço de otorrinolaringologia da Santa Casa de BH e do Núcleo de Otorrino BH.

Endereço para correspondência: Vinicius Antunes Freitas - Av. do Contorno 1298/901 B. Floresta BH MG 30110-008.

Este artigo foi submetido no SGP (Sistema de Gestão de Publicações) da RBORL em 19 de março de 2007. cod. 3783.

Artigo aceito em 18 de abril de 2007.