

Manejo cirúrgico de Schwannoma pélvico em mulher adulta: um relato de caso

Surgical management of pelvic Schwannoma in an adult woman: a case report

Júlio Gomes do Nascimento Neto¹ | <https://orcid.org/0009-0002-7118-4954>
Jeancarlo de Sousa Silva¹ | <https://orcid.org/0000-0002-4517-3357>

Relato de Caso

Como Citar

Nascimento Neto JG, Silva JS. Manejo cirúrgico de schwannoma pélvico em mulher adulta: um relato de caso. Rev Científica Integrada 2024, 7(1):e202404. DOI: <https://doi.org/10.59464/2359-4632.2024.3273>

Conflito de interesses

Não há conflito de interesses.

Submetido em: 05/02/2024

Aceito em: 09/02/2024

Publicado em: 14/02/2024

¹Hospital Universitário Getúlio Vargas (HUGV). Universidade Federal do Amazonas (UFAM). Manaus, Amazonas, Brasil.

Autor correspondente

Júlio Gomes do Nascimento Neto
Julio_neto642@hotmail.com

Revista Científica Integrada (ISSN 2359-4632)

<https://revistas.unaerp.br/rci>

RESUMO

Objetivo: relatar um caso de Schwannoma pélvico em uma mulher adulta e o manejo cirúrgico. **Relato de caso:** paciente, sexo feminino, 57 anos, apresentando abaulamento na região direita da pelve associado a dor local, irradiação para região lombar e paresia em membros inferiores com evolução de cinco meses. Ao exame físico, identificou-se massa palpável e indolor com dimensões de aproximadamente 5 cm e de consistência fibroelástica, em quadrante inferior direito do abdome. A paciente foi submetida a ressecção do tumor retroperitoneal, seguida por dissecação por planos com exposição dos processos espinhosos, lâminas e articulações de L3-S1 com dificuldade devido ao volume da massa tumoral e da infiltração a nível medular. Mesmo com o anatomopatológico sugerindo diagnóstico de sarcoma pleomórfico indiferenciado, os exames citomorfológicos e imuno-histoquímico confirmaram o diagnóstico de Schwannoma, apresentando S-100 como as células tumorais e não se identificando células CD117 (KIT) e EMA (MUC1).

Palavras-chave: Schwannoma; Neurinoma; Espaço retroperitoneal; Relato de caso.

ABSTRACT

Objective: to report a case of pelvic Schwannoma in an adult woman and surgical management. **Case report:** female patient, 57 years old, presenting bulging in the right region of the pelvis associated with local pain, irradiation to the lumbar region and paresis in the lower limbs that lasted five months. On physical examination, a palpable, painless mass measuring approximately 5 cm and of fibroelastic consistency was identified in the right lower quadrant of the abdomen. The patient underwent resection of the retroperitoneal tumor, followed by dissection in planes with exposure of the spinous processes, laminae, and joints of L3-S1, with difficulty due to the volume of the tumor mass and infiltration at the spinal level. Even with the anatomopathological examination suggesting a diagnosis of undifferentiated pleomorphic sarcoma, cytomorphological and immunohistochemical examinations confirmed the diagnosis of Schwannoma, presenting S-100 as the tumor cells and not identifying CD117 (KIT) and EMA (MUC1) cells.

Keywords: Schwannoma; Neurinoma; Retroperitoneal space; Case report.

Introdução

Schwannomas são tumores benignos ectodérmicos raros que surgem de células de Schwann, que cobrem os axônios dos nervos periféricos. A ocorrência de Schwannoma retroperitoneal, também conhecido como neurinomas, é muito rara, e este local é responsável por 1 a 3% de todos os schwannomas e 0,5% até 12% das neoplasias retroperitoneais¹⁻³. A maioria dos pacientes tem entre 20 e 50 anos de idade, sendo predominantemente mulheres.⁴ A forma unifocal e esporádica é a mais frequente. Quando multifocal, está associada a doença de Von Recklinghausen (neurofibromatose).^{1,2}

Em geral, o espaço retroperitoneal é amplo e flexível, o que torna o diagnóstico de Schwannoma Retroperitoneal tardio e difícil no pré-operatório, uma vez que nenhum dos sinais clínicos é patognomônico para este tumor. Schwannomas benignos não invadem órgãos próximos, e os sintomas são devidos à compressão e deslocamento das estruturas retroperitoneais.⁵

O exame clínico é geralmente difícil para detecção, e raramente consegue identificar uma massa sólida fixada no retroperitônio. Normalmente, o diagnóstico é realizado em cuidados pré-operatórios por meios de radiológicos, tais como a ressonância magnética e a ultrassonografia. Todavia, a certeza de um Schwannoma depende da histologia.⁵

O tratamento padrão é a remoção cirúrgica completa do tumor, já que Schwannomas não respondem à radioterapia ou quimioterapia. Outros autores descreveram a mini laparotomia assistida endoscopicamente e microscopicamente negativa como uma abordagem avançada ao Schwannoma retroperitoneal.^{4,6} Entretanto, nem sempre a execução desse procedimento é exequível, e a retirada de estruturas adjacentes em bloco pode ser necessária. A partir disso, o objetivo desse trabalho foi relatar um caso de Schwannoma pélvico em uma mulher adulta e o manejo cirúrgico.

Relato do caso

Paciente, sexo feminino, 57 anos, apresentando abaulamento na região direita da pelve associado a dor local, irradiação para região lombar e paresia em membros inferiores com evolução de cinco meses. Ao exame físico, identificou-se massa palpável e indolor com dimensões de aproximadamente 5 cm e de consistência fibroelástica, em quadrante inferior direito do abdome. Foi solicitada ressonância magnética da pelve, que evidenciou lesão expansiva

retroperitoneal medindo 16,3 cm x 12,2 cm x 12,7 cm, e com volume de 1416,6 cm³. O contraste endovenoso permitiu visualização da massa com sinal heterogêneo e realce na topografia do anexo direito, envolvendo o forame e corpo vertebral de L5, com restrição do diâmetro do canal medular ao nível de L5-S1 e infiltração medular no mesmo nível (Figura 1).

A paciente foi submetida a ressecção do tumor retroperitoneal, seguida por dissecação por planos com exposição dos processos espinhosos, lâminas e articulações de L3-S1 com dificuldade devido ao volume da massa tumoral e da infiltração a nível medular. Realizada laminectomia em L5-S1 com fixação pedicular bilateral L4-S1 e fixação unilateral L5, seguida de foraminotomia com exérese da lesão expansiva no forame neural de L5 e S1 (Figura 2 e 3).



Figura 1 – Tomografia de abdome indicando lesão expansiva vista no corte sagital.



Figura 2 – Dissecção do tumor e grandes vasos no intraoperatório.



Figura 3 – Tumor após ressecção abdominal.

Mesmo com o anatomopatológico sugerindo diagnóstico de sarcoma pleomórfico indiferenciado, os exames citomorfológicos e imuno-histoquímico confirmaram o diagnóstico de Schwannoma, apresentando S-100 como as células tumorais e não se identificando células CD117 (KIT) e EMA (MUC1). Em seguimento clínico ambulatorial, a paciente evoluiu no pós-operatório com queixas de parestesia e paresia de membro inferior direito. Após tratamento farmacológico e fisioterápico, apresentou-se sem queixas.

Discussão

Os Schwannomas são tumores primariamente benignos que surgem da bainha mielina dos nervos, composta por células de Schwann. São tumores de crescimento lento, não agressivos e com baixo risco de recorrência. Eles afetam comumente as regiões torácica, cervical e lombar, em contraste com a região sacral, raramente afetada. Como são tumores primariamente benignos, geralmente são detectados quando a massa tumoral cresce o suficiente para pressionar estruturas vizinhas e causar sintomas não específicos.⁵ Devido à raridade dos Schwannomas na região sacral e ao diagnóstico geralmente tardio, pode-se encontrar raramente tumores de tamanho significativo nesta região.

Schwannomas pélvicos são raros e originam-se da bainha mielina de nervos periféricos do nervo sacral ou do plexo hipogástrico.^{5,7} Geralmente, apresentam-se como massas isoladas de pequeno tamanho, contudo, raros casos de schwannomas gigantes já foram relatados. Eles são tumores localmente invasivos para os órgãos adjacentes, produzindo sintomas inespecíficos em caso de compressão.⁷

Quando originados de nervos espinhais, podem se apresentar associados a sintomas neurológicos, dor neuropática ou síndromes dolorosas. Na avaliação da imunohistoquímica, a positividade para a proteína S100 é um marcador para confirmação diagnóstica. O tumor também é positivo para os marcadores vimentina e enolase específica de neurônios (NSE), e negativo para actina de músculo liso (SMA) e CD117.¹⁻⁴

A apresentação clínica é inespecífica, e massas inferiores a cinco centímetros são frequentemente descobertas acidentalmente. Às vezes manifestam-se por lombalgia e/ou distúrbios no trato geniturinário, dando origem a uma massa palpável.⁷

O diagnóstico diferencial entre tumores retroperitoneais permanece como um desafio clínico e radiológico. As semelhanças em exames de imagem entre diferentes tipos histológicos, associada a

sobreposição da neoplasia com órgãos retroperitoneais, torna a realização do diagnóstico definitivo um verdadeiro obstáculo. A identificação de sinais radiológicos específicos associados a uma história clínica com sinais e sintomas característicos pode contribuir significativamente para a elaboração de uma hipótese. A tomografia computadorizada e a ressonância nuclear magnética constituem grandes aliadas para elucidação diagnóstica de tumores primários do retroperitônio, ao serem capazes de identificar massas presentes no espaço retroperitoneal e que não se originam de órgãos retroperitoneais.^{8,9} A ressonância magnética abdominal continua sendo o padrão-ouro por causa de sua maior previsibilidade diagnóstica em comparação com a ultrassom ou tomografia.⁹ Por sua vez, a biópsia percutânea não é recomendada devido ao risco de disseminação neoplásica no caso do tumor maligno, e ao risco hemorrágico.¹⁰

Através dos exames de imagem, as lesões retroperitoneais podem ser classificadas, quanto a sua composição, em sólidas ou císticas. Além disso, a presença de características específicas permite a distinção entre tumores neoplásicos e não neoplásicos. Entre os tumores sólidos, destacam-se os tumores linfoides (sendo o linfoma o tipo mais comum), os sarcomas (lipossarcomas, histiocitoma fibroso maligno e o leiomiossarcoma), os neurogênicos (schwannoma, paragangliomas, ganglioneuromas e neurofibromas) e os tumores de células germinativas. Entre os tumores sólidos não neoplásicos, destacam-se a fibrose retroperitoneal, hematopoiese extramedular, e a doença de Erdheim-Chester.¹¹

Em relação às lesões císticas retroperitoneais, as neoplásicas são representadas principalmente pelos teratomas maduros, cistoadenomas mucinosos e mesoteliomas císticos. As lesões císticas não neoplásicas mais conhecidas são os linfangiomas, os cistos Mullerianos, os cistos epidermóides, os pseudocistos pancreáticos, as linfoceles, os urinomas e os hematomas.¹¹

No manejo cirúrgico, a ressecção deve ser completa. Tanto a abordagem aberta quanto a laparoscópica parecem ter bons resultados, ainda que seja um risco sua retirada, devido ao grande risco de sangramento, dada sua natureza hipervascularizada e potencial adesão aos vasos regionais e retroperitoneais.⁷⁻¹¹

Nesse contexto, o relato em estudo apresentou quadro de Schwannoma, inicialmente diagnosticado como sarcoma pleomórfico indiferenciado, destacando-se a importância do diagnóstico

diferencial e da avaliação criteriosa para o correto manejo desses pacientes.

Conclusão

O Schwannoma retroperitoneal ou pélvico é um tumor cujo diagnóstico é tardio devido aos sintomas inespecíficos. Tanto a literatura quanto a prática clínica mostram que a ressecção cirúrgica completa é o melhor tratamento, ainda que o risco de hemorragia seja alto. No geral, o prognóstico desses tumores é benigno, e faz-se necessário um acompanhamento do caso para visualização de transformação ou recorrência.

Referências

1. Liles JS, Tzeng CW, Short JJ, Kulesza P, Heslin MJ. Retroperitoneal and intra-abdominal sarcoma. *Curr Probl Surg.* 2009;46(6):445-503. doi: <https://doi.org/10.1067/j.cpsurg.2009.01.004>
2. Neville A., Herts B.R. CT characteristics of primary retroperitoneal neoplasms. *Crit Rev Comput Tomogr.* 2004;45(4):247-270
3. Kishi Y, Kajiwara S, Seta S, Kawauchi N, Suzuki T, Sasaki K. Retroperitoneal schwannoma misdiagnosed as a psoas abscess: report of case. *Surg Today.* 2002;32:849-52
4. Mastoraki A, Toska F, Tsiverdis I et al. Retroperitoneal schwannomas: dilemmas in diagnostic approach and therapeutic management. *J. Gastrointest. Cancer.* 2013;44(4):371-374. doi: <https://doi.org/10.1007/s12029-013-9510-x>
5. Safwate R, Wichou EM, Allali S, Dakir M, Debbagh A, Aboutaieb R. Retroperitoneal Schwannoma: Case report. *Urol Case Rep.* 2020;35:101519. doi: <https://doi.org/10.1016/j.eucr.2020.101519>
6. Harouachi A, Khomsi N, Aabdi H, Akouh N, Bouhout T, Bennani A, Harroudi TE, Serji B. Surgical management of ancient retroperitoneal schwannoma. *Ann Med Surg (Lond).* 2022;79:103934. doi: <https://doi.org/10.1016/j.amsu.2022.103934>
7. Debaibi M, Essid R, Sghair A, Zouari R, Sahnoun M, Dhaoui A, Chouchen A. Retroperitoneal schwannoma: Uncommon location of a benign tumor. *Clin Case Rep.* 2022;10(4):e05726. doi: <https://doi.org/10.1002/ccr3.5726>
8. Radojkovic M, Mihailovic D, Stojanovic M, Radojković D. Large retroperitoneal schwannoma: a rare cause of chronic back pain. *J Int Med Res.* 2018;46(8):3404
9. Harhar M, Ramdani A, Bouhout T, Serji B, El Harroudi T. Retroperitoneal schwannoma: two rare case reports. *Cureus.* 2021;13(2):e13456
10. Skaini MSA, Haroon H, Sardar A, et al. Giant retroperitoneal ancient schwannoma: is preoperative biopsy always mandatory? *Int J Surg Case Rep.* 2015;6:233
11. Improta L, Tzanis D, Bouhadiba T, Abdelhafidh K, Bonvalot S. Overview of primary adult retroperitoneal tumours. *Eur J Surg Oncol.* 2020; 46(9):1573-1579.

Contribuições dos autores

Todos os autores foram responsáveis pela concepção, redação e aprovação da versão final do artigo.

Editor-chefe

José Claudio Garcia Lira Neto

Copyright © 2024 Revista Científica Integrada.

Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da Licença Creative Commons CC BY. Esta licença permite que outros distribuam, remixem, adaptem e criem a partir do seu trabalho, mesmo para fins comerciais, desde que lhe atribuam o devido crédito pela criação original. É a licença mais flexível de todas as licenças disponíveis. É recomendada para maximizar a disseminação e uso dos materiais licenciados.