

TUMOR MALIGNO DE BAINHA DE NERVO PERIFÉRICO EM PACIENTE COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1: RELATO DE CASO

Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor in Patient with Neurofibromatosis Type 1: Case Report

MARCÍLIO DIOGO DE OLIVEIRA BARBOSA¹ MÁRCIO TIAGO DE OLIVEIRA BARBOSA²

SABAS CARLOS VIEIRA³ JERÚSIA OLIVEIRA IBIAPINA DE SANTANA⁴ RAIMUNDO GERÔNIMO JÚNIOR⁵

Os autores apresentam um caso de tumor maligno de bainha de nervo periférico em um paciente com neurofibromatose tipo 1. Paciente de 25 anos, negro, sexo masculino, relata o surgimento de múltiplos nódulos disseminados pelo corpo à partir dos 10 anos de idade. Procurou auxílio médico pelo aumento rápido de nódulo no dorso, doloroso à palpação. O estudo de imagem revelou processo sólido-cístico insinuando-se através de grupos musculares da região dorso-lombar, com erosão de vértebras. Submeteu-se à ressecção parcial do tumor. O histopatológico revelou tratar-se de Tumor Maligno de Bainha de nervo periférico de baixo grau. Completou-se o tratamento com radioterapia adjuvante.

Unitermos: Neurofibromatose 1, Tumor Maligno de Bainha de Nervo Periférico, Doença de Von Recklinghausen.

Keywords: Neurofibromatosis 1, Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor, Von Recklinghausen's disease

Introdução

Sarcomas de partes moles são tumores raros, representando 0,67% de todos os tumores malignos nos Estados Unidos.^{1,2} Destes, os Tumores Malignos de Bainha de Nervo Periférico (TMBNP), também chamados no passado de “schwannoma maligno” ou “neurofibrossarcoma” representam 10% de todos os sarcomas de partes moles, dos quais, 50% estão associados à neurofibromatose tipo 1 (NF1) ou doença de Von Recklinghausen.^{3,4} A NF1 é uma doença autossômica dominante relacionada à uma mutação no braço longo do cromossomo 17 e tem uma incidência de 1:3000 nascidos vivos nos Estados Unidos.⁵ Dez a 14% destes pacientes desenvolvem TMBNP. A localização preferencial dos TMBNP associados à NF1 é a porção

*Trabalho realizado no Hospital São Marcos - Sociedade Piauiense de Combate ao Câncer (SPCC)

1 Acadêmico de Medicina da Universidade Federal do Piauí - UFPI

2 Acadêmico de Medicina da Universidade Federal do Piauí - UFPI

3 Professor Auxiliar da Universidade Federal do Piauí; Oncologista do Hospital São Marcos; Especialista em Cirurgia Oncológica pela Sociedade Brasileira de Cancerologia - TECA

4 Patologista do Hospital São Marcos

5 Patologista do Laboratório de Patologia (LAPAC).

Endereço para correspondência: MDOB. Rua Des. Adalberto Corrêia Lima, 2576; 64049-680 Teresina, PI, Brasil.
e-mail: marciliodiogo@bol.com.br

proximal dos maiores troncos nervosos, principalmente porções proximais das extremidades inferior e superior e tronco.⁴ A malignização do neurofibroma está relacionada à inativação do gene CDKN2A/p16 no braço curto do cromossomo 9.⁶

Os autores relatam um caso de TMNP em paciente com neurofibromatose tipo 1, discutindo-o quanto ao diagnóstico e tratamento.

Relato do Caso

Paciente de 25 anos, cor negra, sexo masculino, relata o surgimento de múltiplos nódulos no corpo após os 10 anos de idade, com aumento progressivo das dimensões dos mesmos. Procurou auxílio médico pelo aumento rápido de nódulo no dorso (**Figura 1**), doloroso à palpação.

Nega outros casos na família e alterações da audição. A ultrassonografia (US) de abdome foi

normal. A tomografia computadorizada (TC) de tórax revelou processo sólido-cístico em região dorso-lombar direita, envolvendo grupos musculares e insinuando-se através da parede posterior da caixa torácica com destruição de arco costal e erosão da face lateral do corpo vertebral. Realizou-se punção que demonstrou tratar-se de TMBNP.

O paciente submeteu-se à ressecção parcial do tumor (**Figura 2**), pois havia invasão do canal medular, com colocação de cliques metálicos no leito operatório, delimitando o campo para radioterapia.

No pós-operatório evoluiu com infecção da ferida operatória, sendo tratado com curativos locais. O laudo histopatológico revelou, compatível tratar-se de "Tumor Maligno de Bainha de Nervo Periférico" de baixo grau (celularidade alta, índice mitótico 5/10 CGA, ausência de anaplasia ou necrose).

O paciente encontra-se vivo e sem evidência de doença há 8 meses após a cirurgia e radioterapia.



Figura 1 - Neurofibromas e Tumor Maligno de Bainha de Nervo Periférico em paciente com Neurofibromatose tipo 1.

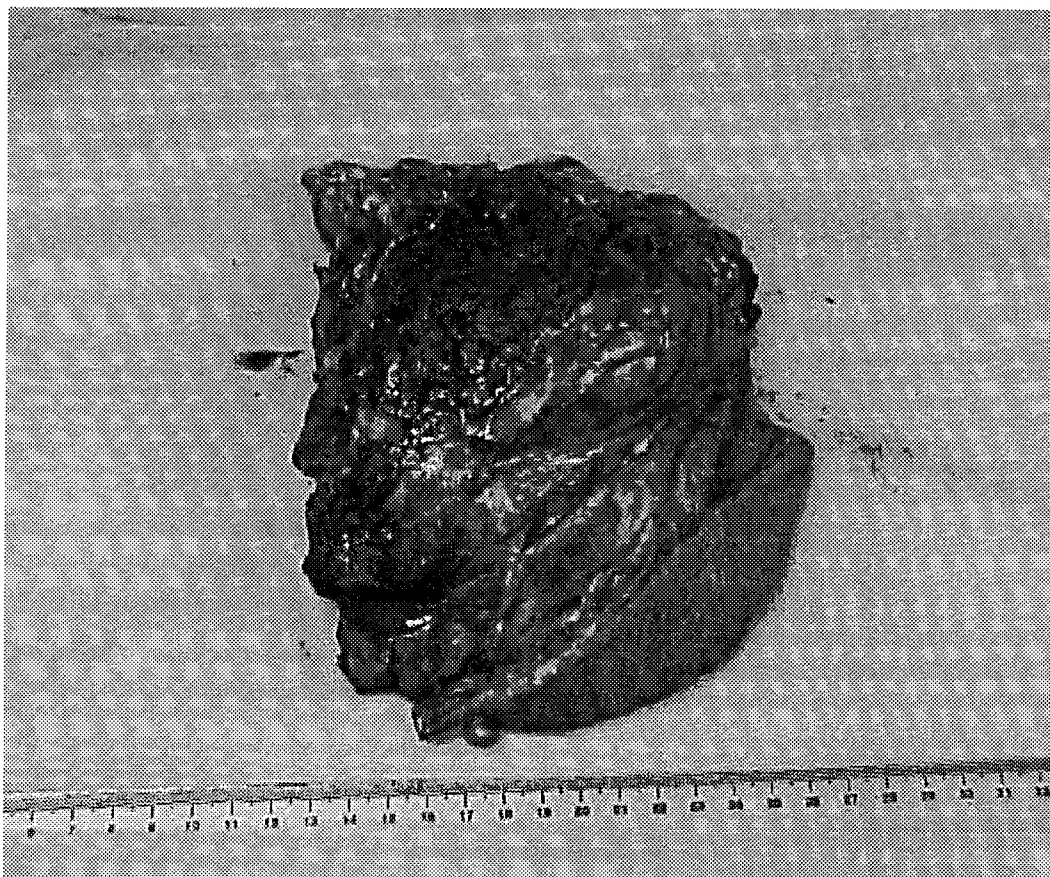


Figura 2 – Peça operatória mostrando Tumor Maligno de Bainha de Nervo Periférico ressecado.

Discussão

Oitenta por cento dos TMBNP associados à NF1 ocorre em homens. A faixa etária mais acometida por essa associação está entre 20 e 50 anos.⁴ Os critérios diagnósticos da NF1 originalmente estabelecidos especificam que dois ou mais dos seguintes achados clínicos devem estar presentes: 1 seis ou mais manchas café-com-leite com mais de 5mm no maior diâmetro nos indivíduos pré-puberais e mais de 15 mm após a puberdade;² dois ou mais neurofibromas de qualquer tipo ou um neurofibroma plexiforme;³ hiperpigmentação axilar ou inguinal;⁴ tumor de nervo óptico;⁵ dois ou mais nódulos de Lisch; 6 lesão óssea típica: displasia de asa do esfenóide e displasia cortical de ossos longos com ou sem pseudo-artrose;⁷ parente de primeiro grau acometido pela doença.³ Um crescimento rápido ou de grande volume de um neurofibroma plexiforme (ou de

nervo calibroso) indica transformação maligna, devendo haver prontamente investigação diagnóstica.⁴ No presente caso o paciente apresentava neurofibromas múltiplos e manchas café-com-leite, além de um extenso tumor na região tóraco-lombar, doloroso à palpação e de crescimento rápido nos últimos meses.

A avaliação diagnóstica consiste no exame da pele para manchas café-com-leite, hiperpigmentação nas dobras e neurofibromas; exame em lâmpada de fenda a procura de nódulos de Lisch da íris e um exame físico e neurológico completo.³ Em relação ao diagnóstico por imagem incluem-se a tomografia computadorizada (TC) e a ressonância nuclear magnética (RNM).⁷ Ambos permitem uma maior visualização da extensão do tumor, sendo que a RNM de crânio geralmente não é realizada para estabelecer o diagnóstico. Em estudos de RNM no SNC de portadores de NF1 notaram-se 30 a 60% de lesões

circunscritas, hiperdensas, sem efeito de massa em tálamo, cerebelo, córtex cerebral e núcleos da base; ainda sem implicação clínica ou diagnóstica.⁸ No presente caso, a TC de tórax revelou tumor invadindo corpo vertebral, compatível com TMBNP.

O tratamento é a ressecção completa da lesão com margem de segurança.⁷ A radioterapia adjuvante com dose de 60 Gy e a inclusão de radiação intraoperatória ou braquiterapia está associada com um melhor controle local da doença.⁷ No presente relato foi realizada a

ressecção parcial do tumor e radioterapia pós-operatória, pois o mesmo invadia o canal medular.

A sobrevida global dos pacientes com TMBNP é de 52% em 5 anos.⁷

Agradecimentos

Ao Hospital São Marcos - Sociedade Piauiense de Combate ao Câncer (SPCC) e ao Laboratório de Patologia (LAPAC).

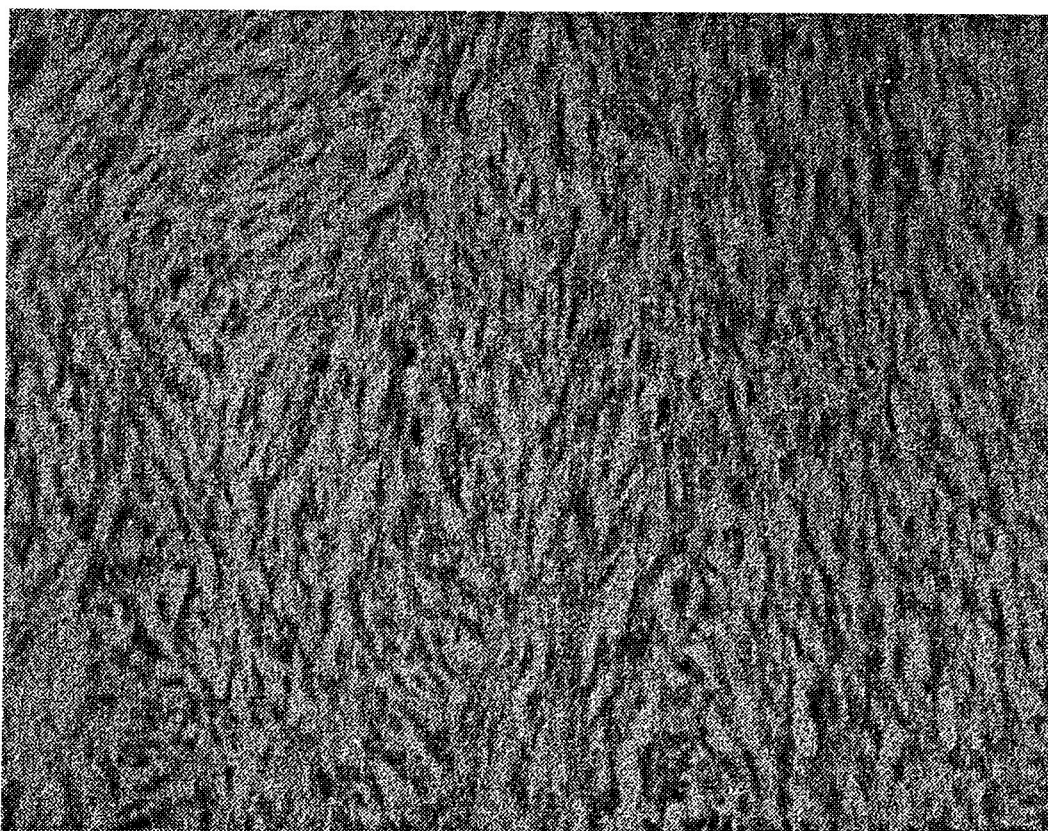


Figura 3 – Histopatológico: Tumor Maligno de Bainha de Nervo Periférico de baixo grau (celularidade alta, índice mitótico 5/10 CGA, ausência de anaplasia ou necrose).HE 100 X

Abstract

This study describes a rare tumor, Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor, previously called "malignant schwannoma" or "neurofibrosarcoma". Patient 25 year-old, black, male, tells the sprouting of multiple nodules spread for the body since 10 old. He looked for medical aid with fast increase of painful nodule in the back. Imaging studies showed cystic-solid process through muscular groups of the back-lumbar region, with erosion of the vertebrae. He was submitted to the partial tumor resection. The histopathologic revealed Low Grade Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor. The treatment was completed with post operative radiotherapy.

Referências bibliográficas

1. Cole P, Rodu B. Epidemiology of cancer. In: De Vita VT, Hellman S, Rosember SA, editors. Cancer: principles and practice of pncology. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2001. p.228-38.
2. Brennan MF, Alektiar KM, Maki RG. Sarcomas of the soft tissue and bone. In: De Vita VT, Hellman S, Rosember SA, editors. Cancer: principles and practice of oncology. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2001. p.1841-83.
3. Korf BR. Malignancy in Neurofibromatosis type 1. *Oncologist* 2000; 5: 477-85.
4. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. 3rd ed. St. Louis: Mosby; 1995. p.889-903: Malignant tumors of the peripheral nerves.
5. Schmidt H, Taubert H, Meye A, et al. Gains in chromosomes 7, 8q, 15q and 17q are characteristic malignat but not in benign peripheral nerve sheath tumors from patients with Recklinghausen's disease. *Cancer Letters* 2000; 155: 181-90.
6. Nielsen GP, Stemmer-Rachamimov AO, Ino Y, et al. Malignant transformation of neurofibromas in neurofibromatosis 1 is associated with CDKN2A/p16 inactivation. *Am J Pathol* 1999; 155: 1879-84.
7. Wong WW, Hirose T, Scheithauber BR, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor: analysis of treatment outcome. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1998; 42:351-60.
8. Vazquez VL, Lopes A. neurofibromatoses. In: Lopes A, editor. *Sarcomas de partes moles*. Rio de Janeiro: Medsi; 1999. p. 497-501.