

Diagnóstico diferencial de neoplasia em bainha de nervo periférico: relato de caso clínico ocorrido na Fundação Cristiano Varella, Muriaé (MG)

Francisco de Assis Pinto Cabral Júnior¹, cabraljunior6@gmail.com; **Luiz Cláudio Ferraz de Oliveira Pereira**²

1. Graduando em Medicina pela Universidade Federal de Campina Grande (UFCG), Campina Grande, PB;
2. Médico especialista em Cancerologia Clínica pelo Hospital Felício Rocho, Belo Horizonte, MG. Atua no Serviço de Cancerologia Clínica da Fundação Cristiano Varella, Muriaé, MG.

RESUMO: Este artigo relata o caso de uma paciente de 42 anos atendida na Fundação Cristiano Varella, a qual queixava dormência perineal em sela e dor sacral com irradiação para o membro inferior direito. A paciente foi encaminhada como portadora de uma suposta neoplasia mesenquimal a esclarecer. Na revisão de literatura, foram analisados conceitos gerais do câncer, além de abordar especificamente a epidemiologia, etiologia, apresentação clínica e tratamento dos tumores de bainha de nervo periférico. Para o diagnóstico diferencial, os autores enfatizam a necessidade de correlação clínico-laboratorial associando a anamnese e exame físico a realização de análise citopatológica e imunoistoquímica direcionadas.

Palavras-chave: tumores de bainha de nervo periférico; diagnóstico diferencial; exame imunoistoquímico.

RESUMEN: El diagnóstico diferencial de cáncer en la vaina del nervio periférico: reporte de un caso ocurrido en la Fundação Varella Cristiano, Muriaé (MG). En este artículo se reporta el caso de una paciente de 42 años de edad, atendido en la Fundación Cristiano Varella, quien tuvo entumecimiento perineal en silla de montar y dolor sacro irradia a la extremidad inferior derecha. La paciente fue remitida por tener una neoplasia mesenquimal putativo todavía no está claro. En la revisión bibliográfica conceptos generales de cáncer se analizaron, además de abordar específicamente la epidemiología, etiología, presentación clínica y el tratamiento de los tumores de las vainas nerviosas periféricas. Para el diagnóstico diferencial, los autores hacen hincapié en la necesidad clínica y de laboratorio de la asociación de la historia y examen físico para llevar a cabo análisis específicos histopatológico e inmunohistoquímica.

Palabras llave: Tumores de la vaina del nervio periférico, diagnóstico diferencial, examen inmunohistoquímico.

ABSTRACT: Differential diagnosis of cancer in peripheral nerve sheath: a case report occurred at the Fundação Cristiano Varella, Muriaé (MG).

This article reports the case of a 42 year old patient attended at Fundação Cristiano Varella, who had perineal numbness in saddle and sacral pain radiating to the right lower limb. The patient was referred as having a putative mesenchymal neoplasm still unclear. In the literature review general concepts of cancer were analyzed, besides approaching specifically the epidemiology, etiology, clinical presentation and treatment of peripheral nerve sheath tumors. For differential diagnosis, the authors emphasize the need of clinical and laboratory associating the history and physical examination to carry out targeted cytopathological analysis and immunohistochemistry.

Keywords: Tumors of peripheral nerve sheath, differential diagnosis, immunohistochemical examination.

Introdução

Rupert Willis (1952), eminente cancerologista britânico, consagrou, em poucas palavras, uma definição que reúne informações essenciais do comportamento dos neoplasmas, e que vigora até hoje: “Um neoplasma é uma massa anormal de tecido, cujo crescimento ultrapassa e não é coordenado com o dos tecidos normais e persiste na mesma maneira excessiva depois da interrupção dos estímulos que deram origem à mudança.” Dessa forma, poder-se-ia entender o neoplasma como o fruto desse crescimento excêntrico e incoordenado, enquanto que o processo de formação dessa estrutura seria a neoplasia.

Já a origem etimológica da palavra câncer é ainda discutida. Supostamente provém da expressão grega *karkinos*, ou do termo latino *cancer*, ambos significando “caranguejo”. Esta doença recebeu o homônimo do artrópode aquático que tem a capacidade de se agarrar e manter-se preso como uma pinça a determinados objetos, analogamente ao que o câncer realiza nos tecidos e órgãos de seu hospedeiro. Embora informalmente e no meio midiático o termo câncer seja usado como sinônimo de neoplasia, tanto benigna quanto maligna, no meio acadêmico a palavra câncer é mais específica, representando apenas o repertório possível de neoplasias malignas. Embora a palavra tumor também seja usada como sinônimo de neoplasia, este termo não é exclusivo (patognomônico), já que originalmente é aplicado ao edema inflamatório que pode ser causado por inúmeras condições não-neoplásicas.

Segundo Robbins (2008), toda a população de células dentro de uma neoplasia surge de uma célula isolada que passou por uma alteração genética irreversível, a qual pode assumir caráter hereditário em uma família. Portanto, existem fortes indícios de que existe predisposição genética, em maior ou menor grau, para o desenvolvimento de certos tipos de neoplasias, e esta se manifesta especialmente se esses indivíduos naturalmente predispostos se expõem a determinados fatores de riscos ambientais envolvidos na fisiopatologia da mutação gênica como, por exemplo, tabagismo, exposição às radiações e fatores alimentares, variando conforme diversos fatores, por exemplo, a intensidade e tempo médio de exposição.

I – Revisão de literatura

1.1 – Panorama do câncer no Brasil

A preocupação com a prevenção e controle do câncer, tomando-o como um problema de saúde pública no Brasil, iniciou-se nos anos 30 por um grupo de médicos, liderado pelo prof. Mário Kröeff. Naquela época, já se idealizava uma “ampla política sanitária de combate ao câncer”, de âmbito nacional, que fosse capaz de orientar as ações preventivas e assistenciais em larga escala e corrigindo a tendência, que também já se verificava no Brasil, de se priorizar as ações terapêuticas individuais, levadas a cabo nos ambientes médico-hospitalares (KLIGERMAN, 2008). Entretanto, historicamente, a carência de serviços de acesso descentralizado à informação (notificação do câncer), de programas nacionais de prevenção (ao câncer de mama e colo de útero, por exemplo) e de pesquisas oncológicas retardou uma evolução efetiva do quadro agravado de saúde pública.

Ainda segundo Kligerman (2008), apenas na década de 80 e 90, com a implantação da Constituição Federal de 1988, a criação do Sistema Único de Saúde (SUS) pela Lei Orgânica da Saúde (n. 8.080, de 19 de setembro de 1980), surgiram as estruturas regimentais que pudessem estabelecer diretrizes para o Ministério da Saúde em termos de prevenção e controle do câncer, bem como uma Política Nacional de Controle e Prevenção do Câncer (PNPCC).

De acordo com o Instituto Nacional do Câncer (INCA, 2012), entre 1979 e 2009, a despeito de todos os cuidados em atenção à saúde, a mortalidade proporcional não ajustada por câncer no Brasil apresenta uma tendência visível ao crescimento, e o último registro (2009) mostra que 14,9% dos brasileiros morrem em decorrência de neoplasias. Isso põe as neoplasias no *ranking* como terceira maior causa de morte no Brasil, perdendo apenas para as doenças cardiovasculares e respiratórias, superando inclusive as doenças infecciosas e as mortes por causas externas (inclusive acidentes de trânsito).

A agência internacional para pesquisa em câncer, órgão da Organização Mundial de Saúde (OMS), divulgou em junho de 2010 os resultados do Globocan 2008, o relatório multicêntrico mais completo sobre o câncer no mundo. Este evidenciou que em 2008 foram registrados 12,7 milhões novos casos da doença no mundo, a maioria (56%) em países em desenvolvimento.

1.2 – Tumores de bainha de nervo periférico

1.2.1 – Epidemiologia e etiologia

Conforme discorre Nittner (1976, p. 177), as neoplasias vertebrais podem ser classificadas, conforme sua localização em relação à meninge dura-máter,

em intra-durais (as quais podem ainda ser intra ou extra-medulares, conforme atinge ou não a medula espinhal) ou extra-durais, sendo que desses tumores, 25% são neoplasias da bainha de nervo periférico (NBNP).

As NBNP são originárias tanto de células de Schwann quanto de células perineurais do sistema nervoso periférico, sendo 65% desses tumores schwannomas (neurilemomas), e o restante são na maioria neurofibromas. A malignização é rara, ocorrendo de 3-5% dos casos (EL-MAHDY, 1999). Quando esta acontece, geralmente por desdiferenciação de neurofibromas em pacientes com neurofibromatose tipo 1, mostra-se comum o achado de alto índice mitótico e necrose tecidual.

As NBNP podem ser de origem esporádica ou hereditária. As de origem esporádica, que em geral têm melhor prognóstico e menor índice de recidiva, são mais comuns entre a quinta e sétima décadas de vida, atingindo igualmente ambos os sexos (KLEKAMP, 1998). Já os estudos de Ozbayrak et. al. (2000) afirmam que estas neoplasias podem acometer virtualmente qualquer idade, sobretudo a faixa etária entre terceira e sexta décadas.

Conforme afirma Takkar, Feigen e Mautner (1999), os NBNP que acometem a coluna vertebral podem, também, ser manifestações da neurofibromatose tipo 1 (NF-1) e neurofibromatose tipo 2 (NF-2). Os neurofibromas são característicos da NF-1, no qual acometem mais a periferia e sejam assintomáticos em 98% dos casos. Já na NF-2, a apresentação típica são múltiplos tumores (90%) que podem ser schwannomas e meningiomas (SEPPALA, 1995).

1.2.2 – Patologia

Tanto o schwannoma quanto o neurofibroma constituem neoplasias neurais benignas. Segundo Woodruff (2000), quando a NBNP constitui um schwannoma, a matriz neoplásica é composta basicamente por células de Schwann, enquanto quando o NBNP constitui um neurofibroma, a matriz é mista, composta além de células de Schwann, por células perineurais e células fibroblásticas. Além disso, o neurofibroma é entremeado por axônios, feixes de colágeno, mastócitos, moderada matriz mixóide e apresentam núcleos afivelados incomuns nos schwannomas.

Os schwannomas, por sua vez, sobrevivem quase exclusivamente da proliferação excessiva das células de Schwann (verificada pela positividade das proteínas S-100 em imunohistoquímica), oriundas da crista neural que originam os nervos periféricos (NEVILLE, 2004, p. 437-438). Batista, em 2004, evidenciou envolvimento dessa neoplasia em casos de anomalias do cromossomo 22 (gene NF2, 22q12). Os schwannomas manifestam-se macroscopicamente nas

proximidades de um tronco nervoso do canal espinhal, como uma lesão encapsulada e de superfície lisa. Microscopicamente, observam-se células em fuso formando fascículos adjacentes uns aos outros, em paliçada, chamado academicamente de Corpúsculos de Verocay. Segundo Neville (2004), o tecido ao redor dos fascículos pode assumir dois padrões: Antoni A, contendo uma área eosinofílica central acelular, ou Antoni B, com presença de acumulação lipídica. Eventualmente matriz mixóide pode ser observada em algumas variantes.

1.2.3 – Quadro clínico

Conforme afirma Saiki (2003), pelo fato de serem tipicamente benignos, os schwannomas e neurofibromas apresentam crescimento lento, e freqüentemente os sintomas clínicos só aparecem depois que o tumor alcança volume significativo dentro da coluna vertebral, enquanto que a malignização de schwannomas e neurofibromas cursam com rápido crescimento e sintomas progressivos que incluem mielopatia e óbito em um ano ou menos (SEPPALLA, 1995).

Outros sintomas específicos dependem do nível da medula espinhal e de suas raízes acometidas pela compressão local do tumor, embora seja prevalente a presença de dor de padrão matutino e noturno, que resolve provisoriamente no período vespertino. Segundo Saiki (2003), como os NBNP surgem em geral de raízes dorsais sensitivas da coluna vertebral, podem estar presentes mudanças sensoriais radiculares com atividades motoras preservadas.

1.2.4 – Diagnóstico

A ressonância magnética com contraste (RMc) foi evidenciada pelos estudos de Lohle et. al. (1999) como o exame de imagem mais sensível e específico para avaliar as lesões de coluna, uma vez que pode fornecer informações detalhadas sobre a interface entre o tumor primário e a espinha vertebral e identificar acometimento de partes moles para-espinhais e estruturas nobres (artéria vertebral e plexo nervoso para-espinhal). Uma vez identificada a presença de uma NBNP, imagens de RMc devem ser realizadas no restante do neuroeixo para fins de estadiamento (excluir a presença de outras lesões).

Antes de biópsia aberta ou tentativa de ressecção cirúrgica do tumor, especialmente em caso de suspeita de tumor leptomenigeal associado, a punção lombar com análise citológica está indicada.

Não foi evidenciado nas pesquisas que a mielografia possa ser útil em estimar a extensão intramedular das lesões. Portanto, é comum que a exploração

intraoperatória seja o único meio de determinar o quanto o NBNP envolve a medula espinhal (LOHLE, 1999).

1.2.5 – Tratamento

Segundo Bilsky (2012), o tratamento de escolha indicado para tratar as NBNP é a ressecção cirúrgica completa da lesão, buscando evitar ao máximo lesionar as raízes e fascículos dos nervos periféricos envolvidos. Com esse fim, até ressecções subtotais têm sido realizadas em muitos serviços, particularmente porque em geral os NBNP são benignos e de crescimento lento, o que comporta tal conduta. Devido ao risco de sacrifício necessário ou inadvertido de raízes nervosas sensitivas e/ou motoras, mesmo que em geral estas sejam bem toleradas, a possibilidade de deficiências sensoriais e motoras pós-operatórias deve ser aventada e discutida, devendo o ato operatório ser liberado apenas com o consentimento livre e esclarecido da paciente. Geralmente a mielopatia pela compressão medular é revertida espontaneamente e precocemente após a cirurgia.

Monitorização neural pode ser utilizada no ato operatório, sendo útil para identificar, por exemplo, raízes motoras sacrais e evitar lesões iatrogênicas. Entre os recursos disponíveis, podem-se encontrar: potenciais somatosensoriais evocados, potenciais motores evocados, eletroneuromiografia e posicionamento de eletrodos no esfíncter anal.

O uso de radioterapia e quimioterapia ainda não está estabelecido em pacientes com NBNP, carecendo ainda de pesquisas mais bem fundamentadas para embasar essa indicação. Apesar disso, em pacientes que não podem ou não querem se submeter a cirurgia, e naquelas em que apenas a ressecção parcial é possível, a radioterapia fracionada pode ser usada para tratar tumores sintomáticos.

II – Apresentação do caso clínico

Obteve-se autorização da Fundação Cristiano Varella e da paciente (que assinou um termo de consentimento livre e esclarecido), liberando os autores para o uso dos dados do prontuário e exames utilizados com fins a produzir esse artigo.

2.1 – Anamnese e exame físico

Paciente do gênero feminino, doméstica (do lar), residente em Itaperuna (RJ), com 42 anos de idade, hipertensa, compareceu ao Ambulatório de

Cancerologia Clínica da Fundação Cristiano Varella (Hospital do Câncer de Muriaé, MG) encaminhada com o diagnóstico presuntivo de neoplasia mesenquimal.

Durante a consulta, a paciente queixou dor intermitente com grande intensidade na região sacral e lombar baixa, ocasionalmente irradiando para o membro inferior direito. Segundo comentou, os sintomas apresentaram um caráter progressivo ao longo de 3 anos consecutivos. Em ocasiões de crise de dor, era medicada em serviços de pronto atendimento com analgésicos opióides, como o cloridrato de tramadol, melhorando provisoriamente os sintomas algícos. Quando a dor tornou-se insuportável, a paciente aceitou investigação mais profunda, e foi realizada punção aspirativa por agulha fina (PAAF) na região da tumoração (sacro), que evidenciou em seu laudo (outubro 2010):

Proliferação de células fusiformes a ovóides com núcleos regulares pequenos e médios com cromatina delicada e fundo fibrilar. Presença de vasos. Ausência de mitose e necrose. Quadro citopatológico compatível com neoplasia mesenquimal.

Além da dor sacral com padrão irradiativo para membro inferior direito, a paciente referiu, na consulta, piora da dor na posição sentada, e alívio em decúbito ventral; desconforto para deambulação, dormência em sela na região perineal (sobretudo paresia perianal) e distúrbios esfinterianos. Negou febre, alterações urinárias e sintomas constitucionais.

Ao exame físico, a inspeção externa revelou abaulamento acima do plano da pele na região sacro-coccígea, medindo cerca de 8 cm de diâmetro, delimitado por um halo de eritema difuso perilesional. A palpação evidenciou temperatura aumentada, dor local, flutuação edematosa, ausência de fístula ou perda da integridade dérmica, ausência de externalização de secreção à expressão manual. O exame funcional de movimentação das articulações pélvicas não teve grandes comemorativos, exceto dor à flexão dos membros inferiores sobre o abdome com a paciente em decúbito dorsal, especialmente no lado direito da região sacral. A marcha da paciente estava preservada, atuando, entretanto, de forma irritativa na região lesionada. Não foram identificadas linfonodomegalias regionais à palpação. A ausculta respiratória e cardiovascular estava normal, a paciente estava normotensa, eupnéica, e o abdome livre de visceromegalias, massas, ascite ou qualquer sinal de herniopatía discal. A paciente pesava à época 83 kg e media 1,62m, apresentando área corporal estimada em 1,8m², e índice de massa corporal de 31,6kg/m² (obesidade grau I).

2.2 – Investigação complementar

Como a conduta médica para as neoplasias depende da determinação da etiologia neoplásica envolvida e de sua extensão, foi realizada, em seguida, uma tomografia computadorizada (TC) contratada de abdome, pelve e coluna. Este exame utilizou uma aquisição volumétrica (helicoidal) com reconstruções axiais após administração de contraste químico oral, antes e após administração de contraste venoso. Posteriormente foi realizado estudo específico da coluna lombo sacra. O laudo evidenciou:

Extensa lesão osteolítica destrutiva e infiltrante no sacro, com formação tecidual substitutiva e fusão de partes moles perilesional, além de volumosa linfonodomegalias à esquerda, posterior ao músculo psoas, medindo 6,0cm de diâmetro médio e outro linfonodo menor adjacente ao psoas direito. Infiltração do músculo piriforme direito.

Uma vez identificada a extensão da lesão, a paciente foi internada na Fundação Cristiano Varella, e foi indicada a realização de uma biópsia percutânea da tumoração na região sacral, cujo material obtido consistia de vários fragmentos irregulares de tecido pardo e elástico medindo 0,8 x 0,7 x 0,3cm. Estes fragmentos foram considerados representativos, e enviados para análise histopatológica, cujo laudo destacou:

Neoplasia monomórfica, de células fusiformes, em áreas com arranjo em paliçada, com fundo ora fibrilar, ora frouxo; sem mitoses ou necrose, nesta amostra. O quadro morfológico sugere Schwannoma (neurilemoma). Sugeriuse estudo imuno-histoquímico para confirmação histogênica.

Enquanto os sinais vitais eram periodicamente conferidos, a medicação anti-hipertensiva era administrada diariamente e a sintomatologia dolorosa da paciente era controlada com analgésicos opióides sem qualquer intercorrência ou efeito adverso. Foi dado seguimento a investigação etiológica da neoplasia, sendo então as principais hipóteses diagnósticas: schwannoma, neurofibroma e NBNP maligna (schwannoma maligno ou neurofibroma maligno desdiferenciado).

Conforme indicação da médica patologista, foi realizado um estudo imuno-histoquímico do material da biópsia após desparafinação e recuperação antigênica dos epítopes por calor úmido usando vaporizador e digestão enzimática (protease), os cortes histológicos foram incubados com painel de anticorpos

monoclonais/policlonais em associação com técnica avidina-biotina peroxidase. Controles positivos e negativos foram utilizados para atestar a fidelidade das reações, com resultado no Quadro 1.

O laudo do exame em questão evidenciou

Neoplasia mesenquimal com células fusiformes que se entrecruzam. Focalmente observam-se os núcleos das células sem atipias significativas e paralelas entre si, em paliçada, entremeadas por regiões pouco celulares com estroma frouxo com colágeno e focos mixóides. Não se observam mitoses ou necrose. O estudo imunohistoquímico (IHQ) revelou positividade para a proteína S-100, nas células fusiformes e focalmente para receptor de fator de crescimento neural, além de Corpúsculos de Verocay. Os achados são consistentes com NEOPLASIA FUSOCELULAR COM DIFERENCIAÇÃO NEURAL tipo Schwannoma Clássico. Em função da discrepância entre o quadro clínico da paciente e aquele usualmente visto nos schwannomas benignos, sugiro correlação com achados radiográficos para elucidação diagnóstica.

Em consulta de acompanhamento foi orientado o diagnóstico de Schwannoma para a paciente, o risco de progressão neoplásica, e sugerido realização de exames pré-operatórios para conduta de exérese total da neoplasia por laminotomia cirúrgica. Tomando conhecimento do risco de seqüelas neurológicas, a paciente recusou submeter-se ao ato cirúrgico, estando atualmente sob supervisão clínica ambulatorial e em processo de acompanhamento psicológico.

III – Discussão

As informações referentes à idade da paciente, localização da lesão, possível etiologia e aspectos clínicos, bem como os dados a respeito do diagnóstico diferencial, tratamento e prognóstico das lesões estudadas são comparadas com as da literatura consultada.

As características epidemiológicas da NBNP nesta paciente, em específico, foram compatíveis com Ozbayrak (2000), já que a paciente apresentou o tumor na quarta década de vida (ou seja, entre a terceira e sexta décadas), e não com a previsão dos estudos de el-Mahdy (1999), qual seja entre a quinta e sétima década de vida.

QUADRO 1 Resultados sumarizados da paciente para os marcadores analisados pelo estudo imuno-histoquímico

Anticorpos	Clone	Resultado
CD34 – antígeno de células hematopoiéticas e pericitos	QBEnd 10	Negativo
Citoceratinas de 40, 48, 50 e 50,6 kDa	AE1/AE3	Negativo
Desmina – filamento intermediário da célula muscular	D33	Negativo
Proteína S-100	Policlonal	Positivo
NGFR – Receptor para fator de crescimento do nervo	NGFR5	Focalmente positivo
Catenina beta	14	Negativo

A tendência de diagnosticar mais provavelmente um schwannoma (65% dos casos de NBNP) foi confirmada pelo caso estudado, embora se tenha percebido não a forma clássica de schwannoma, mas uma variante mixóide. O diagnóstico de neurofibromatose tipo 1 foi afastado epidemiologicamente porque a paciente era sintomática (98% das NF-1 são assintomáticas) e apresentava um tumor no neuroeixo, e não periférico, como é de costume na NF-1. O diagnóstico de NF-2 foi afastado epidemiologicamente porque o tumor na paciente era único (não múltiplo), e sem associação com meningiomas, como foi o padrão estabelecido pela pesquisa de Tankar (1999).

Outra questão marcante diz respeito a cito, histopatologia e imuno-histoquímica do material puncionado e biopsiado da lesão sacral. Compativelmente com o padrão que Neville (2004) discorre sobre os schwannomas, o material analisado da paciente apresentava os corpúsculos de Verocay e apresentava positividade para proteínas S-100, indicando que a proliferação celular consistia basicamente de células de Schwann. Histologicamente não havia matriz entremeada por axônios, mastócitos, células fibroblásticas e perineurais, comemorativos comuns na neurofibromatose segundo Woodruff (2000). Entretanto, o schwannoma da paciente apresentava intercalada em sua estrutura matriz mixóide frouxa, pouco comum em neurilemomas. A explicação encontrada pelos autores é a de que no caso da paciente era uma variante mixóide do schwannoma, condição citada por Neville como admissível (2004).

Os achados clínicos na anamnese e exame físico das NBNP descritos por Saiki (2003) foram compatíveis com os da paciente: a presença de dor sacral apontava a localização certa do tumor, e o fato do mesmo já ter uma evolução relativamente tardia (anos) explica a grande intensidade dos sintomas, que são diretamente proporcionais ao grau de compressão decorrente do volume da neoplasia. Assim, mesmo considerando que a neoplasia benigna cresce lentamente, em longo prazo a sintomatologia tende a ser tão severa quando a de uma neoplasia maligna. Portanto, o tempo de evolução da doença é importante para o diagnóstico diferencial entre uma doença maligna e uma benigna crônica com agravamento tardio.

Além disso, o achado da paciente também foi compatível com a maior frequência de acometimento de raiz dorsal (sensitiva) dos nervos e fascículos nervosos periféricos, já que predominavam sintomas sensitivos, como a dormência em sela na região perineal e a paresia perianal, territórios inervados pelo plexo nervoso sacral. A irradiação para a perna direita pode ser indício de acometimento de nervo ciático. A piora da dor na posição sentada pode ser explicada pela irritação causada pelo tumor pressionando os ligamentos da articulação lombo-sacral, necessitando de investigação com outros exames complementares.

Quanto ao diagnóstico, o uso da ressonância magnética contrastada, citada por Lohle (1999) como o exame de imagem mais sensível e específico para avaliar as lesões de coluna, não pôde ser utilizada no caso da paciente por indisponibilidade do exame no hospital. Entretanto, foi utilizada tomografia computadorizada com contraste, que permitiu uma adequada identificação da extensão e dos limites da lesão, bem como localizou volumosas linfonodomegalias (a maior medindo cerca de 6,0 cm) que não haviam puderam ser percebidas pela simples palpação manual.

Conforme discutido por Lohle (1999), não há evidência do benefício da mielografia em pacientes com NBNP. Assim, não foi realizada mielografia na paciente desse relato clínico, até porque provavelmente a lesão permanece no espaço extramedular, e a dificuldade de deambulação apresentada pela paciente pode ter origem irritativa local, causada, por exemplo, pela atividade inflamatória perilesional.

Enfatiza-se que foi realizada uma seqüência correta na realização dos exames diagnósticos complementares, conforme orienta Lohle (1999): primeiro analisou-se o laudo da citologia oncótica convencional com amostras obtidas através da punção aspirativa com agulha fina (PAAF), depois foi realizada TC, que é um exame relativamente pouco invasivo, quando se comparou com a biópsia para histopatológico. Por último, para fins de diagnóstico diferencial altamente específico, foi realizada a análise imuno-histoquímica. Infelizmente a paciente negou-se a se submeter ao procedimento operatório de excisão, que permitiria uma análise intra-operatória em tempo real (*in vivo*) da contigüidade entre a lesão e os nervos periféricos e medula espinhal. Mesmo que a ainda não existam evidências certas de benefício significativo com a radioterapia locorregional, seu uso poderia ser discutido pela equipe médica multidisciplinar do serviço como uma alternativa possível, pois a possibilidade de diminuição da massa tumoral não pode ser descartada a princípio, levantando então a possibilidade então de uma radioterapia neoadjuvante fracionada, se a paciente posteriormente optar por submeter-se a cirurgia de exérese total.

Não foi encontrada, na revisão de literatura, qualquer referência aos sítios de metástase mais comuns na malignidade das NBNP. As neoplasias malignas podem ser consequência da desdiferenciação de tumores previamente benignos, e esse fato despertou curiosidade sobre a causa da linfonodomegalia volumosa encontrada na paciente. Entretanto, somente a análise do linfonodo sentinela pós-exérese poderia excluir a possibilidade de metástase linfática. Os autores sugerem que sejam realizados estudos sobre metástase em NBNP, mesmo que a malignidade seja rara. Pesquisas nesse sentido auxiliariam a realização de um estadiamento mais preciso da neoplasia.

Os autores reafirmam necessidade de correlação clínico-laboratorial (Quadro 2) para um diagnóstico mais preciso, pois as formas clássicas descritas na literatura podem ser na verdade os extremos clínicos, quando na prática ambulatorial existem diversas nuances que permitem enquadrar as neoplasias em diversos graus intermediários de manifestação. Essas discrepâncias podem ser explicadas pela singularidade que a resposta imunológica pode assumir nos diversos indivíduos frente a presença de um neoplasma. Além disso, devem ser considerados o padrão genético e a presença de fatores de risco envolvidos na fisiopatologia.

IV – Considerações finais

O caso relatado evidenciou a importância de alguns dados da anamnese, como as características da queixa principal e o tempo de evolução da doença para o direcionamento da investigação clínica das neoplasias, num primeiro momento. Com essas evidências, pode ser presumido se o comportamento do tumor é maligno (rapidamente progressivo) ou benigno (progressão lenta dos sintomas). Enfatiza-se aqui a necessidade de realização de alguns exames complementares necessários para aprofundar a propedêutica diagnóstica, como análise complementar cito e histopatológica, sendo que o estudo imuno-histoquímico mostrou-se essencial para o diagnóstico específico do schwannoma, já que alguns padrões histológicos são comuns aos NBNP, sendo satisfatória para o diagnóstico de schwannoma a positividade da busca de proteínas S-100 no material da lesão através da imuno-histoquímica.

Além disso, os autores enfatizam o valor da tomografia computadorizada (TC) com contraste como exame de imagem alternativo na inviabilidade técnica do uso da Ressonância Magnética com contraste, já que a TC foi capaz de localizar a lesão, estimar e delimitar sua extensão no plano anatômico, bem como identificar se há ou não infiltração de partes moles e acometimento ósseo. Salienta-se a necessidade de pesquisas que busquem determinar a sensibilidade e especificidade desse exame auxiliar para o diagnóstico de NBNP.

Referências

BRASIL. **Sistema de informação sobre mortalidade**: Ministério da Saúde/ Instituto Nacional do Câncer/ Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística/Divisão de Informação. Disponível em: <<http://mortalidade.inca.gov.br/Mortalidade/prepararModelo06.action>>. Acesso em: 04 jul. 2012.

QUADRO 2 Quadro-resumo com os principais achados de correlação clínico-laboratorial

Neoplasia mesenquimal com diferenciação neural	A favor do diagnóstico	Contra o diagnóstico
Schwannoma esporádico (clássico/benigno)	<ul style="list-style-type: none"> • Maior prevalência (65%). • Positividade para proteína S-100. • Predominância de células de Schwann. • Presença de corpúsculos de Verocay. • Arranjo celular fusiforme em paliçada. • Crescimento lento. 	<ul style="list-style-type: none"> • Presença de focos mixóides (admissível em schwannoma mixóide).
Schwannoma maligno	<ul style="list-style-type: none"> • Padrão celular fusiforme. 	<ul style="list-style-type: none"> • Raro (5%). • Ausência de índice mitótico considerável. • Ausência de sinais de necrose celular. • Ausência de núcleo ondulado • Ausência de sintomas rapidamente progressivos. • Ausência de escassez citoplasmática.
Neurofibroma (NF-1 ou 2)	<ul style="list-style-type: none"> • Estroma com colágeno. • Matriz mixóide. • Crescimento lento. 	<ul style="list-style-type: none"> • Sintomático (2%). • Neoplasma isolado, sem meningioma associado. • Predominância de células Schwann. • Ausência de axônios. • Ausência de mastócitos.

KLIGERMAN, Jacob. Fundamentos para uma política nacional de prevenção e controle do câncer. **Revista Brasileira de Cancerologia**, Rio de Janeiro, v. 48, n. 1, jan./mar. 2002.

ROBBINS, Kumar et al. Neoplasia. In: **Patologia básica**. São Paulo: Elsevier, 2008.

BILSKY, Mark. **Intradural nerve sheath tumors**. Disponível em: <www.uptodate.com/online>. Acesso em: 03 jul. 2012.

CÉ, Larissa Cunha et. al. Neurilemoma – relato de casos. **Revista da Faculdade de Odontologia da Universidade de Passo Fundo**, Rio Grande do Sul, Passo Fundo, v. 12, n. 2, p. 63-67, maio-ago. 2007.

WILLIS, RUPERT A. **The Spread of Tumors in the Human Body**. London: Butterworth & Co., 1952.

RODRÍGUEZ, Nelson Fuentes et al. Schwannoma lumbosacro maligno. **Revista Cubana de Medicina Militar**, ECIMED, Cuba, Havana, v. 32, n. 4, 2003.

LEAL FILHO, Manoel Baldoino et al. Schwannoma de coluna lombar: relato de caso. **Jornal Brasileiro de Neurocirurgia**, Academia Brasileira de Neurocirurgia, São Paulo, v. 21, n. 2, abr.-jun. 2010.

BAILET, J. W. et. al. Malignant nerve sheath tumors of the head and neck: a combined experience from two university hospitals. **UCLA Head and Neck Surgery**, EUA, Los Angeles, v. 101, n. 10, out. 1991.

AGLE, V. Diagnostic potencial of contrast in lumbar schwannomas. **EUA: Hatford Hospital/Department of Neurosurgery**, v. 55, n.7, ago. 1991.

BORGES, Guilherme et al. Imaging features and treatment of an intradural lumbar cystic schwannoma. **Arquivos de Neuropsiquiatria**, Academia Brasileira de Neurologia, São Paulo, v. 63, n. 3-A, p. 681-684, set. 2005.

NITTNER, K. **Spinal meningiomas, neurinomas and neurofibromas, and hourglass tumors**. New York: Handbook of Clinic Neurology, Elsevier, 1976.

EL-MAHDY et al. Spinal intradural tumors: Part I - extramedullary. **British Journal of Neurosurgery**, Society of British Neurological Surgeons, Londres, v. 13, n. 6, p. 550-557, 1999.

KLEKAMP, J. et. al. Surgery of spinal nerve sheath tumors with special reference to neurofibromatosis. **Neurosurgery**, v. 2, n. 2, jan. 1998.

OZBAYRAK et al. Neurinoma in the buccal mucosa. **The Journal of Clinical Pediatric Dentistry**, v. 25, n. 1, p.83-86, jan.-abr. 2000.

TAKKAR, S. D; FEIGEN U.; MAUTNER, V. F. Spinal tumors in neurofibromatosis type 1: an MRI study of frequency, multiplicity and variety. **Neuroradiology**, v. 41, n. 9, p. 625-629, 1999.

SEPPALA, M. T. et al. Long-term outcome after removal of spinal neurofibroma. **Journal of Neurosurgery**, v. 83, n. 4, out. 1995.

WOODRUFF, J. M. et al. **Patology and genetics of tumors of the nervous system**. Lyon: World Health Organization, 2000.

NEVILLE, B. W. et al. **Patologia oral e maxilofacial**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2004.

BATISTA, L. M. **Neurilemoma e neuroma traumático**. Disponível em: <www.medcenter.com.br>. Acesso em: 05 jul. 2012.

SAIKI, Masahiko et al. Measuring of the compensation of a nerve root in a cervical schwannoma: a case report. **Journal of Orthopaedic Science**, Japanese Orthopedic Association, v. 8, n. 5, p. 714-716, 2003.

LOHLE et al. Cystic lesions accompanying extra-axial tumors. **Neuroradiology**, v. 41, n. 1, p. 13-17, jan. 1999.