

Tumor maligno da bainha do nervo periférico mimetizando neoplasia ovariana primária: relato de caso

Malignant tumor of the peripheral nerve sheath mimetizing primary ovarian neoplasia: case report

Douglas Bernal Tiago¹, Lorena Murta dos Santos^{2*}, Caroline de Souza Silva²

¹Médico na Pontifícia Universidade Católica de Campinas, Campinas, SP, Brasil. ²Graduada na Pontifícia Universidade Católica de Campinas*, Campinas, SP, Brasil. *Autor para correspondência. E-mail: lozenamurtasantos@gmail.com

Resumo: INTRODUÇÃO: O tumor maligno da bainha do nervo periférico (TMBNP) é extremamente raro e corresponde de 5 a 10% dos casos de sarcomas. As manifestações clínicas do TMBNP incluem massa dolorosa de crescimento rápido. Os sintomas são dor, parestesia, déficits neurológicos, fraqueza muscular. RELATO DE CASO: Apresentamos o caso de uma mulher com aumento de volume abdominal com suspeita de neoplasia ovariana primária, sendo posteriormente diagnosticado como TMBNP. DISCUSSÃO: O TMBNP no caso clínico descrito é muito raro devido à ausência de fatores de risco. Sua localização pélvica torna o caso ainda mais atípico. O TMBNP é uma neoplasia de difícil diagnóstico, o que explicita a importância dos relatos de caso como esse acerca dessa entidade clínica, de modo a diminuir o tempo de diagnóstico e otimizar o tratamento.

Palavras-chave: tumor maligno da bainha do nervo periférico, sarcomas, tecidos moles.

Abstract: INTRODUCTION: The malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) is extremely rare and accounts for 5 to 10% of sarcoma cases. The clinical manifestations of MPNST include a growing painful mass. Symptoms are pain, paresthesia, neurological deficits, muscle weakness. CASE REPORT: We present the case of a woman with abdominal enlargement suspected of having primary ovarian neoplasm, who was later diagnosed with MPNST. DISCUSSION: The MPNST in the clinical case described, it is very rare due to the absence of risk factors. Its pelvic location makes the case even more atypical. MPNST it is a difficult neoplasm to diagnose, which explains the importance of case reports like this one about this clinical entity, in order to reduce the time of diagnosis and optimize the treatment.

Keywords: malignant peripheral nerve sheath tumor, sarcoma, soft-tissue.

Introdução

O tumor maligno da bainha do nervo periférico (TMBNP) faz parte do heterogêneo grupo dos sarcomas, sendo o sexto tipo mais comum entre os sarcomas de tecidos moles (Balineni et al., 2019; Cláudia de Jesus Diogo et al., 2012; Cubas Farinha et al., 2020; James et al., 2016; Korfhage & Lombard, 2019; Marçal et al., n.d.; Petracco et al., 2019; Pineda et al., 2001; Rawal et al., 2019; Tahir et al., 2022; Tora et al., 2020).

O TMBNP tem origem em nervos periféricos ou cranianos (Diogo et al., 2012; James et al., 2016; Pineda et al., 2001). A exata origem celular é incerta, mas a hipótese principal é a da crista neural. Admite-se que a maioria é originada de qualquer célula da bainha nervosa (células perineurais ou fibroblastos) e células de Schwann (Diogo et al., 2012.; Cubas Farinha et al., 2020; James et al., 2016; Marçal et al., n.d.). É um tumor extremamente raro e corresponde de 5 a 10% dos casos de sarcomas e cerca de 50% dos casos estão relacionados à neurofibromatose do tipo 1 (NF1 ou doença de von Recklinghausen). Outro fator de risco estudado é a radioterapia prévia (Diogo et al., 2012.; Cubas Farinha et al., 2020; James et al., 2016; Marçal et al., n.d.; Pineda et al., 2001; Tahir et al., 2022; Tora et al., 2020).

Os sítios de acometimento mais comuns são as grandes raízes nervosas (plexo braquial e nervo isquiático) pescoço, cabeça e regiões paravertebrais (Diogo et al., 2012; Cubas Farinha et al., 2020; James et al., 2016; Korfhage & Lombard, 2019; Pineda et al., 2001).

As manifestações clínicas do TMBNP incluem massa dolorosa de crescimento rápido. Os sintomas são dor, parestesia, déficits neurológicos, fraqueza muscular (Diogo et al., 2012; James et al., 2016).

A patogênese do TMBNP envolve as vias de sinalização que regulam proliferação celular, crescimento e apoptose 1. As características histológicas são a proliferação de células fusiformes ou arredondadas com áreas

de hipercelularidade e hipocelularidade. (Balineni et al., 2019; Diogo et al., 2012; James et al., 2016). O diagnóstico é realizado pelas características histológicas, imuno-histoquímicas e exames de imagem como a ressonância nuclear magnética (Diogo et al., 2012.; James et al., 2016; prof).

O tratamento do TMBNP é variável, incluindo cirurgia, radioterapia e quimioterapia (Diogo et al., 2012; James et al., 2016; Tora et al., 2020). Dado a raridade deste tumor, o objetivo deste relato de caso é auxiliar a comunidade médica em diagnósticos futuros do TMBNP, a partir da exposição de um caso clínico conduzido pelo serviço de Ginecologia e Obstetrícia do Hospital Puc-Campinas, bem como fornecer bases teórico científicas para manejo de pacientes acometidos com a doença.

Relato de caso

Paciente do sexo feminino, H.S.T.V, 41 anos, encaminhada ao ambulatório de oncologia pélvica por aumento de volume abdominal em região de fossa ilíaca direita (FID) há 1 ano, com crescimento rápido nos últimos 2 meses. Refere dor abdominal aos esforços na FID e emagrecimento de 18 kg no período 08/2019 a 08/2020, além de queda de cabelo, fraqueza e inapetência. Nega comorbidades, cirurgias prévias ou histórico familiar e pessoal de neoplasias. Realizada tomografia de abdome (01/2020), laudada como massa volumosa de lesão expansiva, bem delimitada, sólido cística, com focos de calcificação e gordura macroscópica de permeio, ocupando grande parte do hemiabdomine direito, apresentando íntimo contato com ovário, com medidas de 23x14x21 cm. Demais órgãos sem alterações. Considerada possível lesão ovariana à direita de origem teratoide (segundo laudo radiográfico). A ressonância magnética de abdome (07/2020) evidenciou volumosa formação expansiva, intra-abdominal, medindo cerca de 27x17 cm, se estendendo do nível do hipogástrio ao epigástrio, indeterminada e suspeita para neoplasia primária de provável natureza anexial à direita.

Optou-se pela abordagem cirúrgica, sendo realizado uma laparotomia exploradora com exérese de massa retroperitoneal em 12/08/2020. No intraoperatório, foi visto uma massa retroperitoneal de 40 cm de diâmetro, endurecida, com diversas aderências em alças intestinais e peritônio, sem plano de clivagem com ceco. Ausência de implantes peritoneais, fígado de aspecto normal, presença de linfonodo 2,5 cm de diâmetro em hilo hepático. Ressecado útero, trompa e ovário de aspectos habituais.

O peso da peça cirúrgica foi de 10.735g. O anatomopatológico da massa retroperitoneal foi diagnosticado como neoplasia de células fusiformes com áreas de degeneração mixoide, tendo ainda grandes células gigantes multinucleadas com focos contendo elementos epitelioides poligonais. Áreas de necrose em cerca de 20% da amostra.

À imuno-histoquímica, o aspecto morfológico e a imunomarcção revelaram critérios para tumor maligno do nervo periférico bem diferenciado, convencional, de score final de grau 2 (diferenciação tumor score 2, contagem mitótica score 4, necrose tumor score 1, com necrose inferior a 50%). Margens cirúrgicas coincidentes com superfície íntegra do tumor. O diagnóstico da paciente foi confirmado como tumor maligno do nervo periférico bem diferenciado.

A tomografia abdominal realizada 2 meses após cirurgia mostrou que não houve visualização de lesão expansiva abdominal. Linfonodos inguinais proeminentes em número, medindo 1,8 x 0,9 cm à esquerda, sem linfadenomegalia. Demais achados sem alterações evolutivas. Tomografia de tórax sem acometimento secundário pulmonar ou mediastinal, linfonodos axilares bilaterais proeminentes.

Após laudo anatomopatológico, imuno-histoquímica e exames pós-operatórios para estudo comparativo, a equipe de oncologia pélvica do serviço optou por encaminhá-la para seguimento no ambulatório de oncologia clínica. Nesse caso, não havendo mais conduta ginecológica cirúrgica no momento, a paciente recebeu alta do ambulatório de oncologia pélvica em 30/10/2020.

Abaixo, exames de imagem:

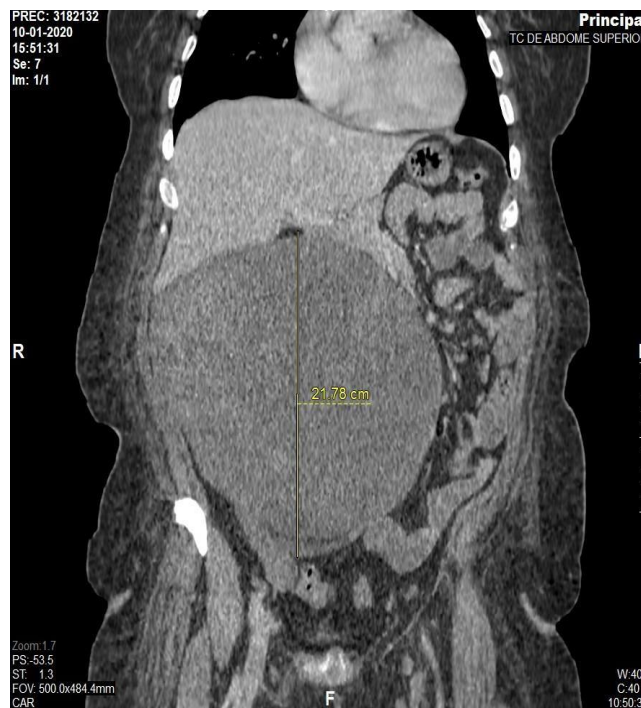


Figura 1. (A) Corte coronal de tomografia com contraste endovenoso evidenciando lesão expansiva sólido-cística, com medidas de 23 x 14 x 21 cm, ocupando grande parte do hemiabdomen direito e apresentando íntimo contato com o ovário. (B) Corte transversal.

Discussão

O TMBNP é um tumor raro do sistema nervoso que raramente tem localização próxima a regiões anexas (Balineni et al., 2019; Diogo et al., 2012.; Cubas Farinha et al., 2020; James et al., 2016; Korfhage & Lombard, 2019; Marçal et al., n.d.; Petracco et al., 2019; Pineda et al., 2001; Rawal et al., 2019; Tahir et al., 2022; Tora et al., 2020).

O TMBNP no caso clínico descrito é muito raro devido à ausência de antecedentes de NF1 e radioterapia prévia. Sua localização pélvica torna o caso ainda mais atípico, uma vez que a literatura mostra que a maioria dos sítios de TMBNP são plexo braquial e nervo isquiático, cabeça, pescoço e regiões paravertebrais (Diogo et al., 2012; Cubas Farinha et al., 2020; James et al., 2016; Pineda et al., 2001; Rawal et al., 2019).

No acompanhamento ambulatorial do caso clínico descrito, a hipótese diagnóstica era de neoplasia primária de provável origem anexial à direita, a partir de exames de imagem (tomografia e ressonância magnética) e quadro clínico, o que foi descartado no intraoperatório e posteriormente confirmado pelo anátomo patológico e imuno-histoquímica. A literatura aponta que as manifestações clínicas do TMBNP são variáveis, mas normalmente o paciente apresenta massa dolorosa de crescimento rápido, além de sintomas neurológicos (Diogo et al., 2012). Nesse caso, apesar da paciente referir massa abdominal associada a queixa álgica e de crescimento rápido, a ausência de sintomas neurológicos dificultou a elaboração da hipótese.

O diagnóstico TMBNP foi possível devido às características histológicas compatíveis e correlação clínica. A literatura mostra que à histologia, o tumor é descrito como áreas de alternância entre elevada densidade celular e baixa densidade celular e padrão em paliçada (Diogo et al., 2012; James et al., 2016; Ghosh et al., 2010). Ainda, a imuno-histoquímica apresentou papel fundamental na conclusão diagnóstica do caso, o que também é visto na literatura (Vita et al., 2008). A conduta cirúrgica é o alicerce do tratamento do tumor maligno de bainha de nervo periférico, seguida de radioterapia e quimioterapia (tratamento adjuvante).

O TMBNP é uma neoplasia de difícil diagnóstico (Cubas Farinha et al., 2020), o que explicita a importância dos relatos de caso como esse acerca dessa entidade clínica, de modo a diminuir o tempo de diagnóstico e otimizar o tratamento (Diogo et al., 2012; James et al., 2016; Tora et al., 2020).

Referências

- Balineni, P., Arcot, R., Devygounder, K., Rahaman, K., Narayansamy, B., Prabhu, M., & Vaitheeswaran, S. 2019. Malignant peripheral nerve sheath tumor of the pancreas—A case report. *International Journal of Surgery Case Reports*, 55, 239–242. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2019.02.011>

- Cubas Farinha, N., Belo, D., Freitas, H., & Coiteiro, D. 2020. Giant Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor of the Scalp: Case Report and Review of the Literature. *World Neurosurgery*, 138, 246–252. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2020.03.039>
- Diogo, C., Formigo, A., Florova, E., Fernandes, C., Fontes, L., Mello, M. J., & Vieira, J. R. 2012. Tumor maligno da bainha do nervo periférico Relato de caso. *Revista da Sociedade Brasileira*, 10(1), 69-72.
- Ghosh, A., Talwar, O. P., & Pradhan, S. V. (2010). Tumour and tumour-like conditions of peripheral nerve origin: ten years' experience. *Kathmandu University Medical Journal*, 8(1), 97-101.
- James, A. W., Shurell, E., Singh, A., Dry, S. M., & Eilber, F. C. 2016. Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor. *In Surgical Oncology Clinics of North America*, 25(4), 789–802.. <https://doi.org/10.1016/j.soc.2016.05.009>
- Korfhage, J., & Lombard, D. B. 2019. Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors: From Epigenome to BedsideMPNST Epigenetics. *Molecular cancer research*, 17(7), 1417-1428.
- Marçal, N. S., Teixeira, E., Sotto-Mayor, R., Manique, A., Campos, P., Cruz, J., ... & de Almeida, A. B. (2010). Tumor maligno da bainha dos nervos periféricos do pulmão: a propósito de um caso clínico. *Revista Portuguesa de Pneumologia (English Edition)*, 16(3), 483-492.
- Petracco, G., Patriarca, C., Spasciani, R., & Parafioriti, A. 2019. Malignant peripheral nerve sheath tumor of the bladder: A case report. *Pathologica*, 111(4), 365–368. <https://doi.org/10.32074/1591-951X-33-19>
- Pineda, R. M., Rebello, C. D. F., Barbosa, L. A., Bortolini, C. M., & Cintra, L. C. 2001. Neoplasia maligna de bainha de nervo periférico de origem central: relato de caso e revisão de literatura. *Revista Brasileira de Cancerologia*, 47(4), 435-439.
- Rawal, G., Zaheer, S., Ahluwalia, C., & Dhawan, I. 2019. Malignant peripheral nerve sheath tumor of the transverse colon with peritoneal metastasis: A case report. *Journal of Medical Case Reports*, 13(1). <https://doi.org/10.1186/s13256-018-1896-4>
- Tahir, M., Zedan, M., Bellamkonda, V., Dyess, D. L., Wei, E. X., & DYESS, D. L. 2022. Primary Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor of the Breast: A Rare Case Report and Review of Literature. *Cureus*, 14(11).
- Tora, M. S., Xenos, D., Texakalidis, P., & Boulis, N. M. 2020. Treatment of neurofibromatosis 1-associated malignant peripheral nerve sheath tumors: a systematic review. *Neurosurgical Review*, 43, 1039-1046.

Minicurrículo

Douglas Bernal Thiago. Mestrado em Tocoginecologia pela Universidade Estadual de Campinas (2001) e Doutorado pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Atualmente é médico plantonista e Coordenador da Equipe de Plantão da Ginecologia e Obstetrícia do Hospital Universitário e Maternidade Celso Pierro - PUC - Campinas e Professor Adjunto da Pontifícia Universidade Católica de Campinas. Coordenador Integrador Acadêmico Internato da Faculdade de Medicina da PUC - Campinas.

Lorena Murta dos Santos. Graduada em Medicina na Pontifícia Universidade Católica de Campinas.

Caroline de Souza Silva. Graduada em Medicina na Pontifícia Universidade Católica de Campinas.

Como citar: Thiago, D.B., Santos, L.M., & Silva, C.S. 2023. Tumor maligno da bainha do nervo periférico mimetizando neoplasia ovariana primária: relato de caso e revisão de literatura. *Pubsaúde*, 13, a447. DOI: <https://dx.doi.org/10.31533/pubsauade13.a447>

Recebido: 2 abr. 2023.

Revisado e aceito: 15 jun. 2023.

Conflito de interesse: os autores declaram, em relação aos produtos e companhias descritos nesse artigo, não ter interesses associativos, comerciais, de propriedade ou financeiros que representem conflito de interesse.

Licenciamento: Este artigo é publicado na modalidade Acesso Aberto sob a licença Creative Commons Atribuição 4.0 (CC-BY 4.0).