

Schwannoma celular retroperitoneal

Retroperitoneal cellular schwannoma

Rodolfo Mendes Queiroz^{1,2}, Pedro Henrique Pereira Rocha^{1,2}, Paulo Roberto Félix³, Glaucia Aparecida Magnani Landell³, Michela Prestes Gomes⁴, Lucas Giansante Abud^{1,2}, Rafael Gouvêa Gomes de Oliveira^{1,2}.

RESUMO

Apresentamos o caso de paciente do gênero feminino, 35 anos, atendida com queixa de dores esporádicas no flanco esquerdo por 5 anos. Negou comorbidades. Exames laboratoriais sem anormalidades. Ultrassonografias prévias do aparelho urinário (sem o uso de Doppler colorido) descreveram possível cisto simples pósterio-inferiormente a pelve renal esquerda. Em ultrassonografia recente observou-se, nessa topografia, volumosa formação ovalada, acentuadamente hipoecóica, com discreto fluxo de per-meio. Tomografia computadorizada e ressonância magnética abdominais subsequentes caracterizaram massa retroperitoneal junto ao hilo do rim esquerdo, associada à redução dimensional renal e hidronefrose ipsilaterais. Diagnóstico histológico pós-exérese tumoral: schwannoma celular (somente padrão histológico Antoni A).

Palavras-chave: Espaço Retroperitoneal. Cistos. Doenças Renais Císticas. Neurilemoma. Células de Schwann.

ABSTRACT

We present the case of a female patient, 35 years old, who had a complaint of sporadic left flank pain for 5 years. She said she had no comorbidities. The results of the laboratory tests did not show abnormalities. Previous ultrasonography of the urinary tract (without the use of color Doppler) described a possible single cyst postero-inferiorly to the left renal pelvis. In recent ultrasound we observed that topography massive oval formation markedly hypoechoic with discrete intermingled flow. Subsequent abdominal computed tomography and magnetic resonance imaging characterized retroperitoneal mass along the hilum of the left kidney, associated with renal dimensional reduction and ipsilateral hydronephrosis. Histological diagnosis after tumor excision: cell schwannoma (Antoni A histological standard only).

Keywords: Retroperitoneal Space. Cysts. Kidney Diseases, Cystic. Neurilemmoma. Schwann Cells.

1. DOCUMENTA – Hospital São Francisco, Departamento de Radiologia e Diagnóstico por Imagem.
2. MED – Hospital São Lucas, Departamento de Radiologia e Diagnóstico por Imagem.
3. Unidade de Anatomia Patológica e Citopatologia Prof. Dr. Humberto de Queiroz Menezes. Departamento: Anatomia Patológica e Citopatologia.
4. Programa de pós graduação Saúde na Comunidade, Departamento de Medicina Social, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo.

CORRESPONDÊNCIA:
Rodolfo Mendes Queiroz;
E-mail: rod_queiroz@hotmail.com
DOCUMENTA – Hospital São Francisco.
Departamento de Radiologia e Diagnóstico por Imagem.
Rua Bernardino de Campos, 980, Centro
CEP 14015-130. Ribeirão Preto/SP.

Recebido em 06/08/2016
Aprovado em 28/03/2017

Introdução

Os schwannomas (neurilemomas) constituem tumores derivados das células de Schwann da bainha perineural.¹⁻⁴ Tais neoplasias habitualmente são benignas, de crescimento lento, ocorrendo mais rotineiramente em topografias craniofaciais, cervicais e nos membros.^{1,2} Esses tumores são compostos por padrões histológicos Antoni A, formadoras de regiões celulares mais densas; e Antoni B, responsáveis por áreas hipocelulares e císticas.^{1,3,4}

Descrevemos um caso de um schwannoma celular retroperitoneal com predomínio quase exclusivo do padrão histológico Antoni A e mimetizando inicialmente um cisto simples renal.

Relato de caso

Paciente do gênero feminino, 35 anos, 60kg, atendida com queixas de discretas dores esporádicas no flanco esquerdo durante cinco anos. Negou comorbidades. Na inspeção física não se caracterizou a presença do sinal de Giordano ou outras anormalidades. Exames laboratoriais nesse período sem alterações, incluindo análises de hemograma, urina I, creatinina e uréia.

Havia realizado três ultrassonografias (USs) de rins e vias urinárias nos últimos três anos, sem o uso de Doppler, todas descrevendo formação arredondada acentuadamente hipoecóica, pósterio-inferiormente a pelve renal esquerda podendo representar um cisto renal simples exofítico. A avaliação foi limitada devido a topografia profunda da lesão, que mediou cerca de 5,9 cm de diâmetro no estudo mais recente (há dois anos) (figuras 1A). Comparando-se a primeira e a última US observou-se um aumento de quase 2,0 cm no seu diâmetro, além de surgimento de discreta hidronefrose à esquerda.

Nova avaliação ecográfica do aparelho urinário, agora utilizando Doppler colorido, caracterizou nessa topografia uma formação arredonda hipoecóica, porém com discreto aumento da ecogenicidade em relação a estudos prévios, medindo cerca de 6,7 cm de diâmetro, exibindo fluxo discreto de permeio, sugerindo uma lesão parcialmente ou totalmente sólida (figura 1B). Observou-se também redução das dimensões renais a esquerda, medindo 8,0 x 4,4 x 4,0 cm, com hidronefrose associada a tênue redução da espessura córticomedular.

Em tomografia computadorizada (TC) do abdome após 3 semanas detectou-se volumosa lesão expansiva localizada na região retroperitoneal esquerda, próxima ao hilo renal deste lado, com densidade predominantemente de partes moles, de contornos lisos e bem definidos, medindo cerca de 6,5 cm no seu maior eixo axial, determinando uma compressão extrínseca sobre a porção proximal do ureter esquerdo (figura 2A). Após a administração endovenosa de meio de contraste houve realce difuso de tal lesão desde a fase arterial, confirmando sua natureza sólida (figuras 2B e 2C). O rim ipsilateral apresentava-se de dimensões reduzidas, com acentuada hidronefrose e retardo na eliminação do meio de contraste.

Foi realizada a dosagem de catecolaminas séricas para descartar a possibilidade de paraganglioma, estando em níveis normais.

Ressonância magnética (RM) do abdome depois de 10 dias mostrou que a tal massa retroperitoneal exibiu sinal heterogêneo, predominando baixo sinal em T1 (figura 2D) e áreas de alto sinal em T2 (figura 2E), demonstrando realce pelo agente paramagnético endovenoso (figura 2F). A lesão apresentava contato com a aorta, o corpo vertebral e o músculo psoas desse lado, porém sem sinais de invasão.

Optou-se pela remoção cirúrgica da massa e nefrectomia à esquerda. Os resultados dos estudos anatomopatológicos e imuno-histoquímicos subsequentes do material ressecado demonstraram uma neoplasia encapsulada, que promovia estenose do ureter. Ausência de necrose, sinais de invasão ou malignidade. Tumor composto por células fusiformes em feixes entrelaçados, lembrando células de Schwann padrão tissular Antoni A, apresentando escassos corpos de Verocay (figura 3A). Foi realizada imunohistoquímica que evidenciou reatividade acentuada para proteína S100, característica de neoplasias benignas de linhagem de bainha de nervo periférico (figura 3B). Desmina, actina músculo liso 1 a 4, CD34, CD117, DOG1 não reagentes.

Diagnóstico - schwannoma celular benigno retroperitoneal.

A paciente não apresentou sinais de recidiva tumoral em exames de imagem após um ano da cirurgia.

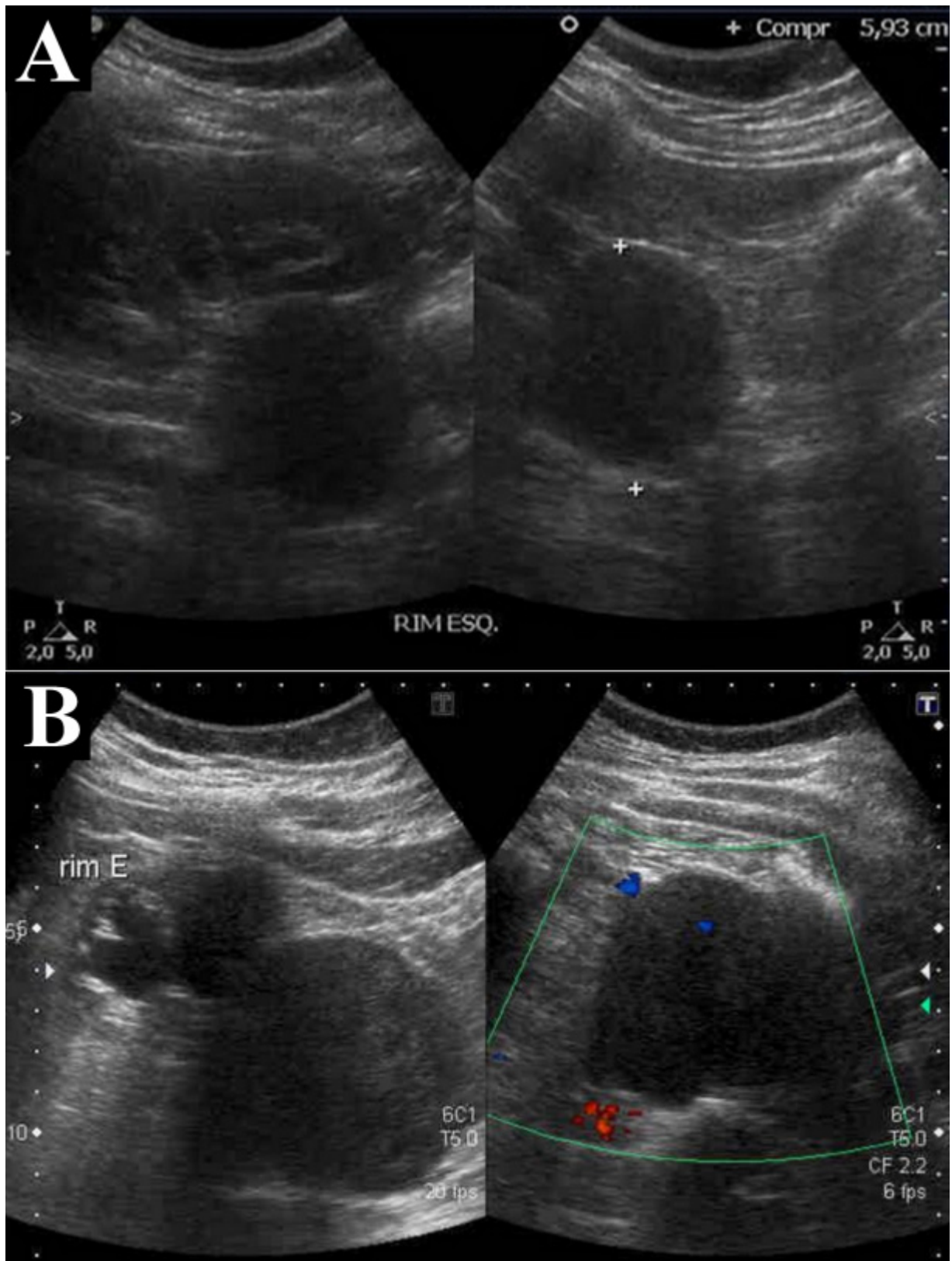
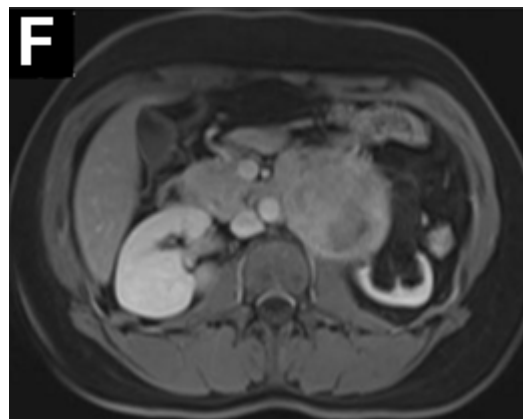
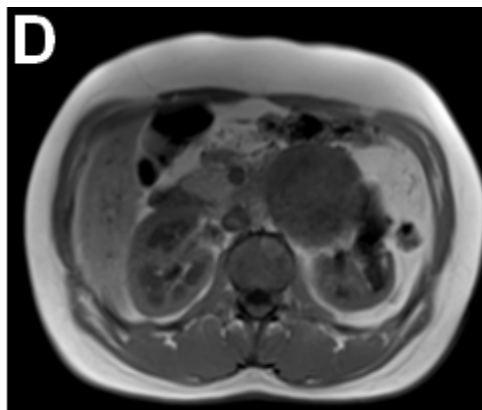
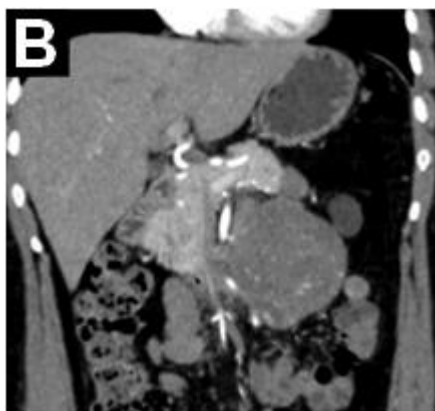
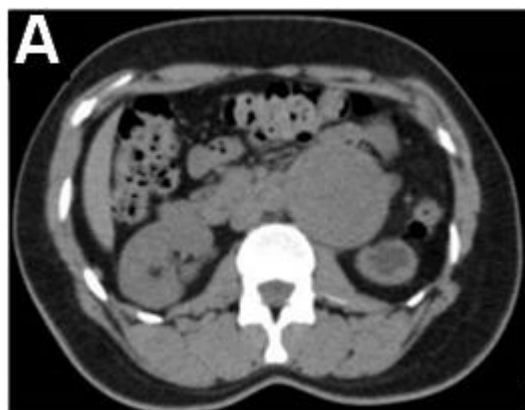


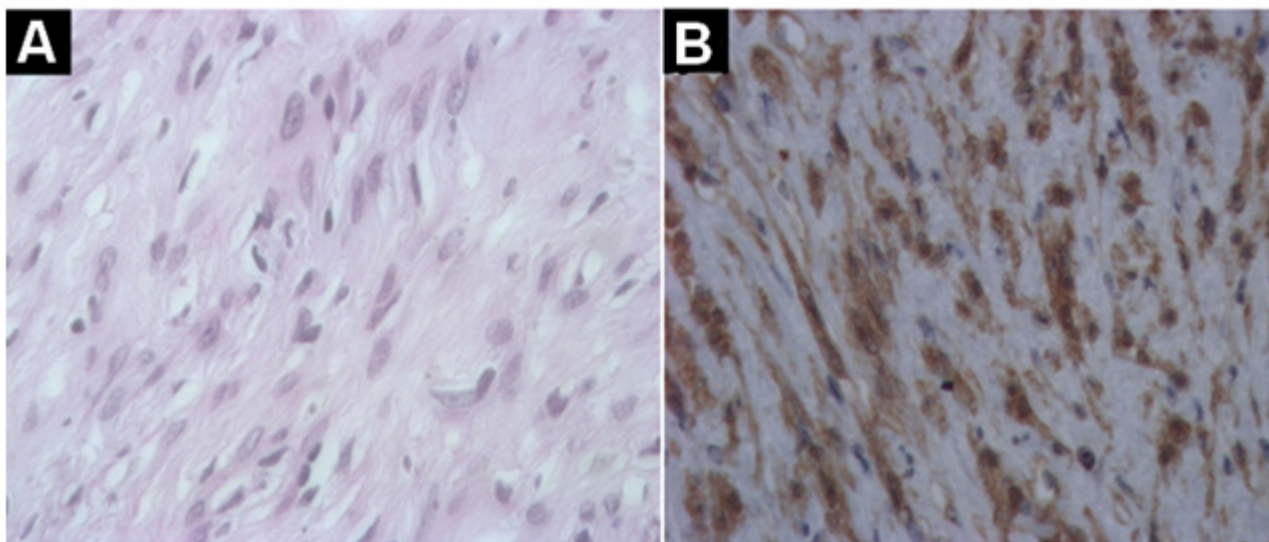
Figura 1A. Ultrassonografia prévia mostrando formação ovalada acentuadamente hipoecóica semelhante a um cisto junto a pelve renal esquerda.

Figura 1B. Ultrassonografia recente caracterizando aumento dimensional da lesão descrita previamente, apresentando discreto fluxo de permeio ao estudo com Doppler colorido.



Figuras 2A, 2B, 2C. TC abdominal exibindo volumosa lesão expansiva localizada na região retroperitoneal esquerda (C), apresentando realce progressivo pelo meio de contraste endovenoso desde a fase arterial (D), mantido na fase de equilíbrio (E).

Figuras 2D, 2E, 2F. RM do abdome caracterizando a massa retroperitoneal com predomínio de baixo sinal em T1 (D) e áreas de alto sinal em T2 (E), demonstrando realce progressivo pelo agente paramagnético endovenoso, mantido na fase portal em T1 com saturação de gordura (F).



Figuras 3A, 3B. Fotos das lâminas de estudo histopatológico do tumor, primeiramente usando coloração com hematoxilina e eosina, ampliação de 400x (A), e após avaliação com imunohistoquímica identificando acentuada expressão difusa do marcador S100 (B).

Discussão

Cerca de 0,3-3,0% dos schwannomas são primários do retroperitônio,^{1,2} representando até 6% das neoplasias originárias nessa topografia.^{1,2,4}

A ocorrência de schwannomas geralmente é esporádica e solitária,^{1,3} porém na neurofibromatose tipo II a sua multiplicidade é mais usual.^{2,5}

Sua apresentação é mais comum entre 30-60 anos, sendo 60-66% dos casos no gênero feminino.^{3,4,6} Dos schwannomas retroperitoneais, até 66% exibem componentes císticos.^{6,8}

As variantes anatomo-histopatológicas incluem schwannomas clássico, ancião, celular, plexiforme e melanocítico.^{1-4,7} Raramente malignizam, destacando-se sua ocorrência na neurofibromatose tipo I.^{4,6} Dos schwannomas, 10% são celulares,³ sendo mais frequentes no retroperitônio, regiões posteriores intrapélvicas e do mediastino.^{3,9} Exibem exclusivamente áreas de padrão Antoni A em sua constituição ou menos de 10% de Antoni B, hiper celularidade, ausência/escassez de corpos de Verocay, mitoses em menor grau comparativamente a malignidades e sem marcada atipia celular. Na avaliação com imuno-histoquímica demonstram intensa reação a proteína S-100.^{3,7,9,10}

Os portadores podem ser assintomáticos^{1,4} ou apresentar achados clínicos inespecíficos, como dor

e distensão abdominais, hematúria e sinais compressivos.^{3,9,10} Geralmente apresentam-se como volumosas massas, encapsuladas, de contornos regulares, algumas contendo focos de calcificação, hemorragia ou necrose. Podem ser localmente invasivas, sem promover metástases.

Não existem sinais específicos clínicos ou em exames de imagem de sua natureza.^{9,10} Na ultrassonografia podem ser heterogêneos ou hipoecóicos, entretanto esse método têm limitações devido a profundidade e conseqüentemente a atenuação sonora de outras estruturas sobrepostas, sendo muitas vezes não recomendada na avaliação de massas junto a pelve renal,^{1,2,4,9,10} sendo muitas vezes não recomendada na avaliação de massas junto a pelve renal.¹¹ A TC auxilia no planejamento cirúrgico e avalia comprometimento ósseo adjacente. Rotineiramente se apresentam como lesões hipodensas.^{1,2,4,9,10} A RM é útil para estudar comprometimento tecidual local/regional. Habitualmente as regiões celulares apresentam sinal hipointenso ou intermediário em seqüências ponderadas em T1 e discretamente hiperintenso ou intermediário em T2, exibindo realce variável pelo meio de contraste endovenoso.^{1,2,4,9,10}

Diagnósticos diferenciais: paraglânglioma, feocromocitoma, neurofibroma, sarcoma, carcinoma de células renais, fibrohistiocitoma maligno e linfoma^(1,4,9,10).

O tratamento de escolha é a exérese cirúrgica.^{9,10} Apresenta alta taxa de recidiva local se contiver componente de degeneração maligna, podendo chegar a 40%.^{3,10}

Conclusão

Apresentamos um caso de tumor raro tanto pelo seu sítio de origem quanto pelo seu padrão histológico, além de mostrar com sua história de seguimento as limitações da avaliação ultrassonográfica em topografias profundas do retroperitônio.

Referências

1. Mastoraki A, Toska F, Tsiverdis I, Kyriazi M, Tsagkas A, Danias N, et al. Retroperitoneal schwannomas: dilemmas in diagnostic approach and therapeutic management. *J Gastrointest Cancer*. 2013; 44:371-4.
2. Hoarau N, Slim K, Da Ines D. CT and MR imaging of retroperitoneal schwannoma. *Diagn Interv Imaging*. 2013; 94:1133-9.
3. Woodruff JM. The pathology and treatment of peripheral nerve tumors and tumor-like conditions. *CA Cancer J Clin*. 1993; 43:290-308.
4. Rajiah P, Sinha R, Cuevas C, Dubinsky TJ, Bush WH Jr, Kolokythas O. Imaging of uncommon retroperitoneal masses. *Radiographics*. 2011; 31:949-76.
5. Patrino A, Malindretos P, Koutroubas G, Anagnostou N, Argiraki E, Syrganis C. A rare retroperitoneal schwannoma in a patient with neurofibromatosis Type 2. *NDT Plus*. 2010; 3: 288-90.
6. Rodriguez FJ, Folpe AL, Giannini C, Perry A. Pathology of peripheral nerve sheath tumors: diagnostic overview and update on selected diagnostic problems. *Acta Neuropathol*. 2012; 123:295-319.
7. Ferreira C, Reis F, Correia T, Cerqueira M, Carvalho LF, Castro JC, et al. Exérese laparoscópica de um schwannoma retroperitoneal: um caso clínico e revisão da literatura. *Acta Urológica Portuguesa*. 2015; 32:86-90.
8. Takatera H, Takiuchi H, Namiki M, Takaha M, Ohnishi S, Sonoda T. Retroperitoneal schwannoma. *Urology*. 1986; 28:529-31.
9. White W, Shiu MH, Rosenblum MK, Erlandson RA, Woodruff JM. Cellular schwannoma. A clinicopathologic study of 57 patients and 58 tumors. *Cancer*. 1990; 66:1266-75.
10. Casadei GP, Scheithauer BW, Hirose T, Manfrini M, Van Houton C, Wood MB. Cellular schwannoma. A clinicopathologic, DNA flow cytometric, and proliferation marker study of 70 patients. *Cancer*. 1995; 75:1109-19.
11. Dorne H, Hyams B, Cassoff J. Ultrasonographically indeterminate renal parapelvic masses. *J Can Assoc Radiol*. 1984; 35:283-6.