

Schwannoma Retroperitoneal Simulando Massa em Adrenal: Relato de Caso e Revisão da Literatura

Júlia Costa Linhares¹, Andressa Caroline Martins de Souza², Izabele Maria Geri², Samya Hamad Mehanna³

Departamento de Anatomia Patológica do Hospital Erasto Gaertner
Liga Paranaense de Combate ao Câncer.

1. Departamento de Anatomia Patológica do Hospital Erasto Gaertner - Liga Paranaense de Combate ao Câncer. Participou da concepção e estruturação da pesquisa, na escrita do trabalho e na supervisão do trabalho.
2. Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná. Participou da concepção e estruturação da pesquisa, na coleta de dados e na escrita do trabalho.
3. Departamento de Anatomia Patológica na Faculdade Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná. Participou da concepção e estruturação da pesquisa, na escrita do trabalho e na supervisão do trabalho.

Correspondência*: R. Dr. Ovande do Amaral, 201
Jardim das Américas
Curitiba, PR,
CEP: 81.520-060

RESUMO

Antecedentes: Os schwannomas retroperitoneais são raros e devem ser incluídos no diagnóstico diferencial das massas que surgem no espaço retroperitoneal. Normalmente têm um curso benigno, mas podem ter aspectos de imagem que simulam tumores adrenais. A localização retroperitoneal é extremamente incomum, correspondendo de 0,5 a 2,7% de todos os tumores nesta região. **Apresentação do Caso:** Relata-se um caso de um paciente de 52 anos de idade do sexo masculino com um nódulo adjacente à glândula adrenal que foi submetido exérese da lesão, adrenalectomia e nefrectomia diagnóstica histopatológica e imuno-histoquímica de schwannoma. **Conclusões:** Como este tipo de neoplasia demonstra ser raro e representar um desafio de diagnóstico e deve estar na mente do médico assistente ao enfrentar uma massa retroperitoneal, o relato destes casos chama a atenção para esta possibilidade de diagnóstico.

Palavras-chave: Neurilemoma, Neoplasias Retroperitoneais, Glândulas Suprarrenais.

INTRODUÇÃO

As massas retroperitoneais representam um desafio diagnóstico, uma vez que são responsáveis por um grupo heterogêneo de lesões que surgem das estruturas retroperitoneais e a sobreposição de achados radiológicos dessas diversas lesões não são incomuns¹. Um tumor retroperitoneal é caracterizado como primário quando os seus locais de origem não são órgãos retroperitoneais (por exemplo, glândula adrenal, rins, cólon e pâncreas) e pode ser classificado como sólido ou cístico².

Os Schwannomas (neurilemmomas) são raros, geralmente benignos, são tumores neuroectodérmicos derivados de células de Schwann que rodeiam os neurônios do sistema nervoso periférico. Embora sejam mais comuns na cabeça, pescoço e superfícies flexoras das extremidades superior e inferior, podem surgir em diversas áreas (estas representam menos de 10% de todos os casos)^{1,3}. Os schwannomas retroperitoneais (RS) são ainda mais raros, e representam apenas

0,5-12% de todos os tumores retroperitoneais⁴ e 0,5-5% de todos os schwannomas⁴.

Como não possuem características diagnósticas específicas, como sinais e sintomas e achados radiológicos, a confirmação pré-operatória desta condição é quase sempre impossível. Relatamos um caso em que a hipótese primária era uma massa adrenal. Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Investigação local sob o protocolo 4.433.708.

RELATO DO CASO

Um paciente masculino de 52 anos foi internado no pronto-socorro com sangramento gastrointestinal, dor abdominal e febre. O paciente era um fumante e etilista ativo. Referia anorexia, náusea e retardo psicomotor há 1 mês com achados de exames de imagem mostrando sinais de doença hepática crônica e uma massa retroperitoneal, provavelmente de origem renal. Testes laboratoriais demonstraram anemia, hipercalcemia, acidose, uremia e disfunção renal. Também não havia evidência de um tumor adrenal funcionante.

Uma ressonância magnética nuclear estabeleceu a presença de uma massa expansiva, heterogênea, retroperitoneal com bordas bem definidas e epicentro na glândula adrenal esquerda que foi reforçada pelo contraste e teve difusão restrita em seus componentes sólidos. Após a estabilização do paciente, a equipe de urologia procedeu à nefrectomia ipsilateral e adrenalectomia. O espécime foi encaminhado ao laboratório de anatomia patológica e revelou, à avaliação macroscópica, uma estrutura nodular heterogênea encapsulada (12,3 x 11,2 cm) (Figura 1). A glândula adrenal esquerda e o rim não apresentavam relação com este tumor. Aproximadamente 75% do parênquima renal apresentava degeneração gordurosa e havia um cisto cortical (diâmetro máximo - 1,9 cm). Microscopicamente, foi observado uma neoplasia de células fusiformes (Figura 2). Havia evidência de hemorragia recente e antiga. A taxa mitótica era de 1/10 de campos de grande aumento. Não foram observadas mitoses atípicas e o departamento de patologia sugeriu o estudo imunohistoquímico (IHQ) para melhor definição diagnóstica.

O IHQ mostrou uma positividade forte e difusa da proteína S100 (Figura 3). A citoqueratina AE1 / AE3 mostrou um padrão de coloração moteado e outros marcadores, como Caldesmon, Desmina, CD34 e EMA foram negativos. Assim, obteve-se o diagnóstico de schwannomas retroperitoneal.

DISCUSSÃO

O Schwannoma retroperitoneal pode ter sinais e sintomas não específicos (por exemplo, perda de peso, febre, dor abdominal e pélvica). Em estágios mais avançados, pode-se observar lombalgia, neuralgia e parestesia e podem ser encontrados sinais de compressão extrínseca dos ureteres e a infiltração de estruturas adjacentes pode estar presente em lesões com comportamento maligno³. Essas lesões são mais frequentes em indivíduos entre a terceira e sexta década de vida e não há predileção por sexo⁵. Como neste caso, o Schwannoma retroperitoneal pode ser um achado incidental, na maioria dos casos são diagnosticados quando já têm grandes proporções e quando próximo à glândula adrenal pode ser equivocadamente aventada a possibilidade de uma lesão primária da glândula adrenal⁶.

Os exames de imagem para investigação incluem ultrassom, tomografia computadorizada e ressonância nuclear magnética. Estes testes podem dar informações sobre o tamanho do tumor e suas relações anatômicas^{1,5}. A ressonância magnética costuma ser frequentemente recomendada quando se está de frente a massas unilaterais, bem circunscritas, com sinais de degeneração cística, uma vez que podem mostrar imagens heterogêneas de alta intensidade em imagens ponderadas em T2, que estão relacionadas com alterações de estromais³. Além disso, biópsias pré-operatórias não são comumente recomendadas para a maioria dos casos e o diagnóstico definitivo é geralmente estabelecido através de análise histopatológica após a ressecção completa do espécime⁶.

O diagnóstico diferencial inclui abscesso retroperitoneal, doenças metastáticas, sarcomas, meningiomas sacrais, ependimomas, teratomas sacrococígeos, cistos e pseudocistos locais e transformação maligna de lesões benignas. Testes abrangentes para excluir tumores primários de outros locais (por exemplo, estômago, rim e pâncreas) podem envolver outros exames de imagem ou mesmo endoscopia digestiva alta; bem como investigação de lesões adrenais funcionantes e não funcionantes ou tumores de células germinativas através de marcadores séricos⁷.

À macroscopia as lesões costumam ser encapsuladas, arredondadas e lobuladas com um diâmetro médio de 10 centímetros. Histologicamente, os schwannomas são tumores bifásicos com áreas Antoni A classicamente descritas como hiper celulares, células fusiformes, áreas Antoni A frequentemente mostrando corpos Verocay (palicada nuclear) e áreas Antoni B hipocelulares mixóides que podem estar ausentes em lesões menores^{3,6}. Degeneração cística, hemorragia e vasos sanguíneos hialinizados podem estar presentes juntamente

com atipias nucleares discretas. As figuras mitóticas são raras. Ademais, essas lesões podem ser classificadas como antigas, celulares, epitelioides, microcísticas e plexiformes⁵. Positividade forte e difusa para a proteína S100 na imunohistoquímica é característica dessa neoplasia que também costuma marcar vimentina e calretinina, embora de maneira menos exuberante. Há negatividade para desmina e EMA6,9. Como no caso relatado, aproximadamente 69% dos schwannomas apresentam positividade para citoqueratinas⁹.

A excisão cirúrgica completa é a forma mais comum de tratamento, uma vez que o a realização de biópsias para diagnóstico pré-operatório muitas vezes não é possível. Desta maneira, o diagnóstico definitivo e exclusão da possibilidade de malignidade só sendo possível através da análise histológica e imunohistoquímica do espécime. A escolha pela laparotomia ou pela via laparoscópica é individualizada a cada caso^{9,11,12}.

O prognóstico geralmente é bom e as chances de recorrência após a completa excisão cirúrgica são baixas. A transformação maligna geralmente está relacionada à neurofibromatose. Não há consenso quanto ao acompanhamento do paciente após a cirurgia^{1,7,9}.

CONCLUSÃO

Finalmente, a complexidade da investigação até o diagnóstico de um Schwannoma retroperitoneal faz importante o seu relato. O conhecimento sobre a origem do tumor, já que pode ocorrer em múltiplos locais, os achados histopatológicos e a forte positividade para S100 são de suma importância para um diagnóstico claro e preciso.

FIGURA 1

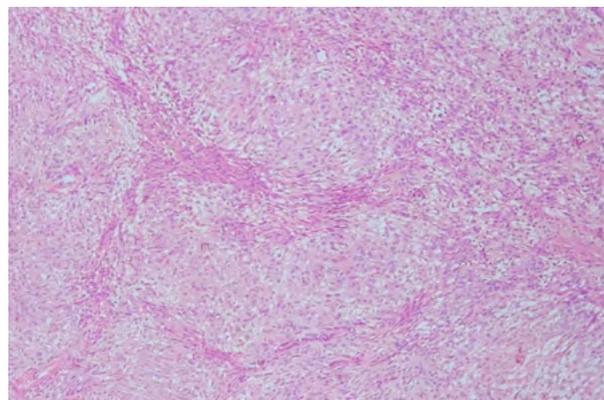
Espécime à abertura. A imagem demonstra uma lesão nodular, encapsulada, heterogênea com componente necrótico.



Fonte: Arquivo Pessoal.

FIGURA 2

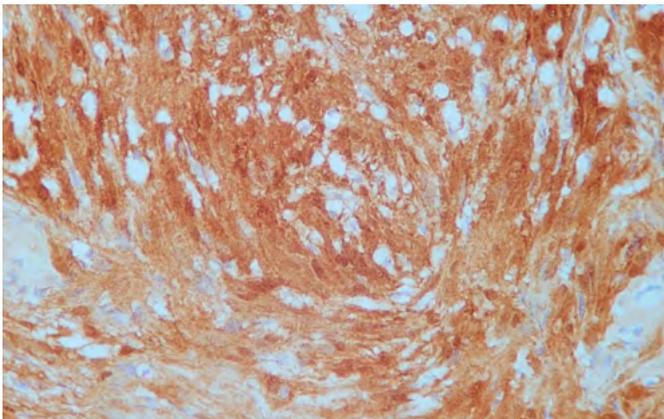
Microscopia ótica. Neoplasia fusocelular com pleomorfismo discreto e baixo índice mitótico. Hematoxilina e eosina (aumento 100x).



Fonte: Arquivo Pessoal.

FIGURA 3

Imuno-histoquímica. Proteína S100 com positividade forte e difusa.



Fonte: Arquivo Pessoal.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Zhang L, Gao M, Zhang T, Chong T, Wang Z, Liu W, et al. Surgical management of retroperitoneal schwannoma complicated with severe hydronephrosis. *Medicine*. 2018 Sep;97(39):e12528.
2. Scali EP, Chandler TM, Heffernan EJ, Coyle J, Harris AC, Chang SD. Primary retroperitoneal masses: what is the differential diagnosis? *Abdominal Imaging*. 2014 Dec 3;40(6):1887–903.
3. Dell'Aversano Orabona G, Ricci D, Emili I, Serpi F, Ferrara V, Vanzulli A. Adrenal schwannoma: a case report. *BJR|case reports*. 2020 Mar;6(1):20190044.
4. Petrucciani N, Sirimarco D, Magistri P, Antolino L, Gasparini M, Ramacciato G. Retroperitoneal schwannomas: Advantages of laparoscopic resection. Review of the literature and case presentation of a large paracaval benign schwannoma (with video). *Asian Journal of Endoscopic Surgery*. 2015 Jan 18;8(1):78–82.
5. Moch H, Cubilla AL, Humphrey PA, Reuter VE, Ulbright TM. The 2016 WHO Classification of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs—Part A: Renal, Penile, and Testicular Tumours. *European Urology*. 2016 Jul;70(1):93–105.
6. Ferreira C, Reis F, Correia T, Cerqueira M, Carvalho LF, Castro JC e, et al. Exérese laparoscópica de um schwannoma retroperitoneal: um caso clínico e revisão da literatura. *Acta Urológica Portuguesa*. 2015 Jul;
7. Chen W, Dang C, Zhu K, Li K. Preoperative management of giant retroperitoneal schwannoma: A case report and review of the literature. *Oncology Letters*. 2016 May 6;11(6):4030–4.
8. Fanburg-Smith JC, Majidi M, Miettinen M. Keratin expression in schwannoma; a study of 115 retroperitoneal and 22 peripheral schwannomas. *Modern Pathology*. 2005 Dec 15;19(1):115–21.
9. Çalışkan S, Gümrükçü G, Kaya C. Retroperitoneal Ancient Schwannoma: A Case Report. *Reviews in Urology [Internet]*. 2015 [cited 2022 Dec 14];17(3):190–3. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4633664/>