



Brazilian Journal of Otorhinolaryngology

ISSN: 1808-8694

revista@aborlccf.org.br

Associação Brasileira de
Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-
Facial
Brasil

Antunes Freitas, Vinicius; Cyrino Saliba, Michel; Dolabela de Moraes, Eduardo Cesar; Nassif de
Morais Teixeira, Gabriela Amélia; Batista de Oliveira, João

Schwannoma maligno em pacientes com doença de von Recklinghausen: relato de dois casos

Brazilian Journal of Otorhinolaryngology, vol. 75, núm. 1, enero-febrero, 2009, p. 160

Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial

São Paulo, Brasil

Disponível em: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=392437881028>

- ▶ Como citar este artigo
- ▶ Número completo
- ▶ Mais artigos
- ▶ Home da revista no Redalyc

redalyc.org

Sistema de Informação Científica

Rede de Revistas Científicas da América Latina, Caribe , Espanha e Portugal
Projeto acadêmico sem fins lucrativos desenvolvido no âmbito da iniciativa Acesso Aberto

Schwannoma maligno em pacientes com doença de von Recklinghausen: relato de dois casos

Vinicius Antunes Freitas¹, Michel Cyrino Saliba²,
Eduardo Cesar Dolabela de Moraes³, Gabriela Amélia
Nassif de Moraes Teixeira⁴, João Batista de Oliveira⁵

INTRODUÇÃO

A doença de von Recklinghausen é caracterizada pela presença de manchas café-com-leite, neurofibromas múltiplos e hamartomas. Trata-se de doença autossômica dominante de alta penetrância e expressividade variável, com envolvimento da cabeça e do pescoço em 22 a 47% dos pacientes. É conhecida como Neurofibromatose tipo 1, para diferenciar do acometimento central, principalmente do oitavo par craniano (neurinoma do acústico - neurofibromatose tipo 2)^{1,2}.

A transformação maligna varia de 2% a 40%, sendo mais suscetíveis a apresentarem tumores malignos de tecido nervoso e outras neoplasias secundárias¹. Tendem a surgir em pacientes jovens em região central do corpo, sendo o risco de degeneração maligna grande, de pior prognóstico e precoce em relação aos neurofibromas isolados^{1,3,4}.

O diagnóstico de malignidade deve ser suspeitado quando há massa de crescimento rápido e dolorosa, investigada com exames de imagem (TC, RNM, Cintilografia Óssea e Angiografia) para fins de estadiamento e avaliação de ressecabilidade, e biópsia da lesão³. Degenerações benignas também podem apresentar rápido crescimento^{3,5}.

O curso clínico é caracterizado por recorrências locais, tendo um mau prognóstico em pacientes com neurofibromatose múltipla, sendo o pulmão sede frequente de metástase à distância⁴.

O tratamento envolve radioterapia, quimioterapia e cirurgia, apresentando baixo índice de sobrevida em três anos⁴.

RELATO DE CASOS

Caso 1

C.E.R., 37 anos, solteiro, branco, com diagnóstico prévio de doença de von Recklinghausen e história de massa em fossa supraclavicular direita com rápido crescimento há um ano (Figura 1). Exame físico: lesão nodular de cerca de 15 cm, de consistência dura, dolorosa à palpação, localizada em fossa supraclavicular direita, aparentemente bem delimitada, móvel, não aderida aos planos profundos. Foi submetido à cirurgia, tendo sido constatado tumor aderido ao periôsteo da clavícula e ao plexo braquial e realizado Esvaziamento Cervical Radical. Aspecto macroscópico: lesão nodular de 9x8x7 cm, cortes com áreas císticas e sólidas, cor branco-amarelada, consistência macia.



Figura 1. Schwannoma cervical.

Caso 2

U.G.P., 39 anos, branco com massa cervical há 6 meses; diagnosticou-se aumento volumoso do pescoço com massas bilaterais que desviavam a laringe para a direita, quase extremo lateral. O paciente é portador de doença de von Recklinghausen já submetido a ressecção, de nódulos em tórax e ombro esquerdo. Realizada ressonância magnética (RM) mostrando: grande massa sólida cervical esquerda comprimindo vasos, laringe e traquéia para a direita até o mediastino superior e anterior, além de grandes neuromas cervicais, maiores à esquerda. Realizada Fibronasolaringoscopia que evidenciou paralisia de prega vocal esquerda. Foi submetido à cirurgia, de caráter paliativo, com intuito de descomprimir a traquéia e evitar invasão dos vasos da base. À macroscopia, a lesão apresentou 15,5 cm, pesando 350g. Histopatologia: sarcoma fusocelular de alto grau (schwannoma maligno). Imunoistoquímica evidenciou sarcoma.

¹ Bacharel em medicina pelo UFMG, especializando de otorrinolaringologia do Núcleo De Otorrino BH.

² Bacharel em medicina pelo UFMG, especializando de otorrinolaringologia do Núcleo De Otorrino BH.

³ Bacharel em medicina pelo UFMG, especializando de otorrinolaringologia do Núcleo De Otorrino BH.

⁴ Otorrinolaringologista, Médica especialista.

⁵ Mestre, Otorrinolaringologista e cirurgião de cabeça e pescoço, preceptor do serviço de otorrinolaringologia da Santa Casa de BH e do Núcleo de Otorrino BH.

Núcleo de Otorrino BH.

Endereço para correspondência: Vinicius Antunes Freitas - Av. do Contorno 1298/901 B. Floresta BH MG 30110-008.
Este artigo foi submetido no SGP (Sistema de Gestão de Publicações) da RBORL em 19 de março de 2007. cod. 3783.

Artigo aceito em 18 de abril de 2007.

Malignant Schwannoma in patients with von Recklinghausen disease: report of two cases

Palavras-chave: neurilemoma.

Keywords: neurilemmoma.

DISCUSSÃO

O surgimento de dor e rápido crescimento em neurofibroma preexistente leva à suspeição de degeneração sarcomatosa, embora possa se tratar de lesão benigna⁵. Em estudo com 165 pacientes com schwannoma (neurilemoma)maligno, nenhuma associação foi feita entre a doença e o uso do tabaco⁴.

Os casos relatados são de portadores de doença de von Recklinghausen, idade de 37 e 40 anos, sexo masculino, não tabagistas, apresentando lesão de crescimento rápido em região cervical e supraclavicular.

A investigação diagnóstica foi feita através de exames de imagem (TC, RM e fibronaso) e histopatologia.

O tratamento realizado envolveu procedimento cirúrgico, com ressecção das lesões e estruturas adjacentes comprometidas e complementado com radioterapia e/ou quimioterapia adjuvante.

Ambos os casos foram diagnosticados e tratados tardeamente, submetidos a tratamentos infelizmente paliativos.

COMENTÁRIOS FINAIS

O seguimento desses pacientes deve ser contínuo, haja vista a grande possibilidade de doença metastática, principalmente para pulmão e de recorrência local.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Hasegawa M, Tanaka H, Watanabe I, Uehara T, Nasu M. Malignant Schwannoma and Follicular Thyroid Carcinoma Associated with von Recklinghausen's Disease. *J Laryngol Otol* 1984; 98:1057-61.
- Halliday AL, Sobel RA, Martuza RL. Benign Spinal Nerve Sheath Tumors: Their Occurrence Sporadically and in Neurofibromatosis Types 1 and 2. *J Neurosurg* 1991;74:248-53.
- Menendez L, Dicesare PE, Soto C. Neurofibroma in a Patient with von Recklinghausen's Disease Seen as a Malignant Schwannoma. A case report. *Clin Orthoped Rel Res* 1990;254:298-302.
- Sordillo PP, Helson L, Hajdu SI, Magill GB, Kosloff C, Golbey RB, Beattie EJ. Malignant Schwannoma - Clinical Characteristics, Survival, and Response to Therapy. *Cancer* 1981;47:2503-9.
- Krumerman MS, Stingle W. Synchronous Malignant Glandular Schwannomas in Congenital Neurofibromatosis. A Case Report. *Cancer* 1978;41:2444-51.