

Schwannoma vesical – caso clínico e revisão da literatura

.....

Xambre L^a, Cerqueira M^a, Silva V^a, Prisco R^b, Carreira F^c, Mrinalini Honavar^d

Hospital Pedro Hispano – Serviço de Urologia

^a Interno Complementar de Urologia do Serviço de Urologia do Hospital Pedro Hispano

^b Assistente Hospitalar do Serviço de Urologia do Hospital Pedro Hispano

^c Director de Serviço do Serviço de Urologia do Hospital Pedro Hispano

^d Directora do Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Pedro Hispano

Correspondência: Luís Xambre

Rua de Mourões, 330 – 4º Dto – 4490 PÓVOA DE VARZIM

E-mail: xambreluis@yahoo.com

Resumo

Os schwannomas são neoplasias raras com origem nas células de Schwann dos nervos periféricos. São mais frequentes nos nervos cutâneos da cabeça e pescoço ou extremidades, sendo as restantes localizações extremamente infrequentes. Apresenta-se um caso clínico de Schwannoma de localização vesical a partir do qual se faz uma revisão da literatura acerca das características clínicas, anatomopatológicas, do tratamento e prognóstico, nomeadamente no que toca aos órgãos genito-urinários.

Palavras-chave: Schwannoma, neurilemoma, bexiga, neoplasia, proteína S-100

Abstract

Schwannomas are rare neoplasms, which originate from the Schwann cells of peripheral nerve sheaths. They most commonly involve the cutaneous nerves of the head and neck or extremities. Involvement of other organs is rather infrequent. The authors present a case report of a vesical schwannoma and make a revision of the clinic, anatomopathological features, treatment and prognosis of this kind of tumors, particularly in which concerns to genito-urinary tract organs.

Key words: Schwannoma, neurilemmoma, bladder, neoplasms, S-100 protein.

.....

Introdução

Os schwannomas são neoplasias originadas a partir das células de Schwann das bainhas dos nervos periféricos. Logicamente, podem aparecer em qualquer localização onde estejam presentes as suas células precursoras. Ocorrem porém de forma mais frequente nos nervos cutâneos da cabeça e pescoço, assim como das extremidades. A nível da área de actuação da Urologia encontram-se descritos schwannomas de localização retroperitoneal (que constituem a maioria dos casos referenciados na literatura), cordão espermático, pênis ou túnica vaginal. Na revisão bibliográfica efectuada apenas há referência a um caso de schwannoma clássico de localização vesical como o apresentado.

Caso Clínico

Doente de 24 anos de idade, sexo feminino, sem antecedentes pessoais ou familiares dignos de registo que recorre à consulta de Urologia por queixas urinárias baixas, nomeadamente polaquiúria, sensação de plenitude vesical e esvaziamento vesical incompleto com alguns meses de evolução, persistentes. Negava queixas dolorosas pélvicas ou episódios de hematuria. Negava antecedentes traumáticos, cirúrgicos ou infecciosos pélvicos.

Ao exame ginecológico ligeiro empastamento dos paramétrios à direita. Sem outros achados considerados relevantes.

Estudo analítico (Hemograma, Bioquímica e Urina tipo II) dentro dos parâmetros da normalidade.

Realizou estudo ecográfico pélvico que mostrou a presença de neoformação de padrão sólido na parede vesical póstero-lateral direita com cerca de cinco centímetros de maior eixo (Fig. 1). A TAC abdómino-pélvica efectuada (Fig. 2) mostrava “volumosa formação nodular pélvica apresentando estrutura interna de natureza sólida, com contorno periférico bem definido, na dependência da parede vesical direita, captando contraste”. Não eram visíveis adenopatias nas cadeias ilíacas ou do eixo Aorto-Cava. Sem outras alterações a nível dos órgãos intra-abdominais, nomeadamente a nível dos órgãos sólidos.

O estudo endoscópico revelava mucosa vesical íntegra, sendo visível protusão da parede vesical à direita, por efeito de massa, a qual foi submetida a ressecção-biopsia.



Fig. 1 - Ecografia pélvica



Fig. 2 - TAC pélvico

O exame histológico evidenciou tumor mixoide com áreas hipocelulares e outras de celularidade moderada constituído por células fusiformes de núcleo alongado, dispostas em fascículos, não se identificando mitoses ou áreas de necrose. O estudo imunocitoquímico efectuada foi positivo para proteína S-100 (Fig. 3) e vimentina e negativo para actina do músculo liso, desmina e CAM 5.2, permitindo fazer o diagnóstico de schwannoma.

Perante o diagnóstico, procedeu-se a realização de cistectomia parcial (Fig. 4 e 5), tendo os achados anatomopatológicos sido sobreponíveis aos anteriormente descritos. Após dois anos de seguimento não há evidência de recidiva local.

Discussão

Os schwannomas são lesões de origem ectodérmica habitualmente benignas, únicas, de crescimen-

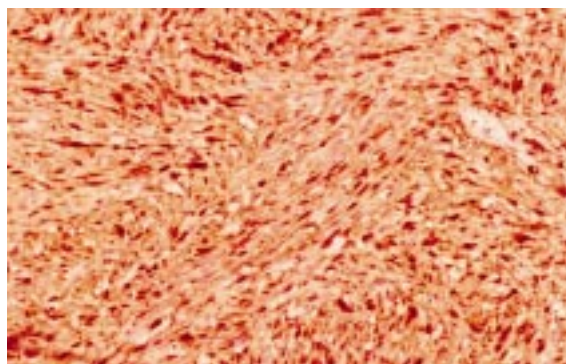


Fig. 3 - Achados histológicos. Estudo imunohistoquímico. Marcação para proteína S 100

to lento, inicialmente descritas por Verocay em 1910. São diagnosticados habitualmente entre a terceira e a sétima década de vida, verificando-se incidência semelhante para o sexo masculino e feminino.

Os nervos cutâneos da cabeça e pescoço correspondem ao local de origem mais frequente, sendo responsáveis por 40 a 50% do total dos casos descritos. As extremidades superiores, extremidades inferiores e o tronco, por ordem decrescente de frequência correspondem às localizações da esmagadora maioria dos restantes casos descritos. São raramente encontrados no retroperitонеu, onde correspondem apenas a cerca de 1% dos casos, havendo normalmente nestas situações uma associação com a doença de von Recklinghausen. Apesar de normalmente benignos, quando ocorrem no contexto desta afecção apresentam-se mais frequentemente como multifocais e de comportamento maligno.

Quando se trata de tumores situados profundamente, no retroperitонеu ou mediastino, acompanham-se de clínica muito escassa, para o que também contribui o seu crescimento lento, atingindo nestes casos tamanhos consideráveis, havendo casos descritos de tumores atingindo vários Kg (!). O diagnóstico é muitas vezes resultado de achados imagiológicos fortuitos por queixas não relacionadas. Quando dão origem a sintomatologia, fazem-no devido ao atingimento de grande volume e provocarem compressão de estruturas adjacentes dando origem a manifestações neurológicas, vasculares, urológicas ou ginecológicas. O estabelecimento de diagnóstico pré operatório é difícil de realizar, sendo o diagnóstico definitivo estabelecido por exame histológico pós operatório. A ecografia e a TAC não apresentam aspectos característicos, embora a presença de



Fig. 4 - Schwannoma – achados per operatórios

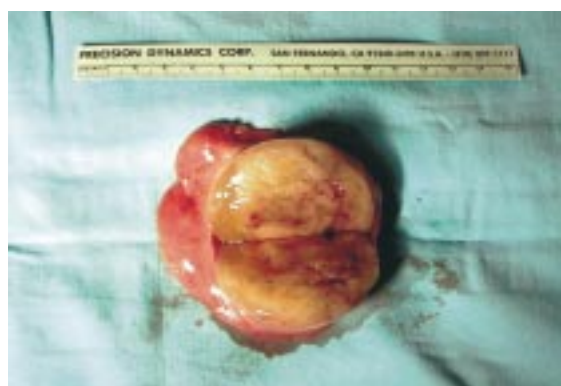


Fig. 5 - Schwannoma – peça operatória

aspectos quísticos numa tumefacção retroperitoneal seja um dado importante, uma vez que os outros tumores retroperitoneais não sofrem habitualmente transformação cística. Estes exames são ainda importantes para definição de relações com órgãos vizinhos. A arteriografia não parece ser útil em termos diagnósticos, já que estes tumores não apresentam padrão vascular característico, podendo dar origem a imagens hiper ou pelo contrário hipovasculares. A citologia aspirativa com agulha fina ou mesmo a biópsia guiada por TAC aparece referida em várias publicações, mas os resultados são francamente desafortunados, devido a dificuldades de interpretação histológica ou a deficiente qualidade da amostra, havendo mesmo autores que a desaconselham.

Habitualmente são tumores sólidos, apresentando limites bem definidos, encapsulados, mantendo-se um bom plano de clivagem com as estruturas vizinhas. Quando atingem determinado volume podem tornar-se císticos em virtude de fenómenos de hemorragia e necrose provocados por hialinização e proliferação endotelial, características do schwannoma.

noma. Em termos microscópicos caracterizam-se pela presença de dois padrões histológicos concomitantes: zonas denominadas Antoni A e Antoni B. As zonas tipo Antoni A têm uma elevada densidade celular e estão constituídas por células fusiformes com uma disposição em paliçada, formando feixes que se entrecruzam com material acelular fibrilar conhecido como corpos de Verocay. As zonas de tipo Antoni B são hipocelulares e estão incluídas numa matriz laxa, mixoide, com ausência de corpos de Verocay. O estudo imunohistoquímico é essencial para se chegar ao diagnóstico e para poder diferenciar o tumor de sarcomas e outro tipo de neoplasias mesenquimatosas. Neste capítulo é particularmente útil o uso de anticorpos para a proteína S-100, fortemente expressa por este tipo de tumores, para além de anticorpos direccionados contra a proteína básica da mielina e contra a Leucina-7.

Como já foi referido, na grande maioria das situações, particularmente quando se trate de neoformações únicas e não associadas à enfermidade de von Recklinghausen, este tipo de tumores apresenta comportamento benigno, condicionando um prognóstico excelente. Por outro lado, não parece existir qualquer correlação entre o tamanho do tumor e o potencial maligno ou comportamento biológico do mesmo. Ainda assim, o dano potencial provocado por compressão sobre órgãos vizinhos não deve ser subestimado.

A exérese completa e ampla constitui o tratamento de eleição. Quando a mesma não é completa o tumor pode recidivar, estando descritas recidivas em cerca de um terço dos casos. O tratamento nestas situações deve passar novamente pela cirurgia. Tendo em atenção a hipótese (ainda que remota) de transformação maligna e a possibilidade de recidiva, será redundante dizer que estes doentes necessitam de vigilância adequada.

Bibliografia

1. Cummings JM, Wehry MA, Parra RO, Levy BK: Schwannoma of the urinary bladder: a case report. *Int J Urol* 1998; **5**(5): 496-7.
2. Ortiz JA, Alexandro E, Rico S, Anton I, San Miguel P, Zungri E, De La Fuente A: Schwannoma cellular retroperitoneal. *Actas Urol Esp* 1999; **23**(5): 455-458
3. Conde Sánchez JM, Espinosa Olmedo J, Camacho Martínez E, Salazar Murillo R: Schwannoma presacro benigno que provoca uropatía obstructiva. Caso clínico y revisión de la literatura. *Actas Urol Esp* 2001; **25**(3): 237-240.
4. Hardisson D, Picazo ML, Nuñez C, Jiménez-Heffernan JA, De la Peña J: Retroperitoneal melanocytic schwannoma. *Brit J Urol* 1997; **79**:1003-1004.
5. Kuznetsov D, Peabody T, Posner MC, McKinsey JF, Montag AG, Steinberg GD: The giant of the giant schwannomas. *J Urol* 1999; **162**: 791-792.
6. Hurley L, Smith JJ, Larsen CR, Silverman ML: Multiple retroperitoneal Schwannomas: case report and review of the literature. *J Urol* 1994; **151**: 413-416.
7. Brady KA, McCarron JP, Darracott Vaughan E, Javidian P: Benign schwannoma of the retroperitoneal space: case report. *J Urol* 1993; **150**: 179-181.
8. Kindblom LG, Meis-Kindblom JM, Havel G, Busch C: Benign epithelioid schwannoma. *Am J Surg Pathol* 1998; **22**(6): 762-770.
9. Ng J K, Sherif S, McClinton S, Ewen SWB: Giant ancient schwannoma of the urinary bladder presenting as a pelvic mass. *Br J Urol* 1993; **72**(4): 513-514.
10. Aránguez IC, Arjona FM, De Castro Barbosa F, Fernández JD, Portela MD: Schwannoma retroperitoneal benigno: revisión de la literatura y aportación de un nuevo caso. *Actas Urol Esp* 1999; **23**(7): 621-624.
11. Cheng L, Scheithauer BW, Leibovich BC, Ramnani DM, Cheville JC, Bostwick DG: Neurofibroma of the urinary bladder. *Cancer* 1999; **86**: 505-513.
12. Sharma NS, Lynch MJ: Intrapelvic neurilemmoma presenting with bladder outlet obstruction. *Br J Urol* 1998; **82**:917