

Mandibulectomia para exérese de Schwannoma: caso clínico.

Carlos Baltazar Ramirez (1) e Anita Velez Marquez (1)

CASO CLÍNICO

Resumo

O tumor maligno da bainha do nervo periférico (TMVNP) é um tumor mesenquimal raro que surge das células da bainha do nervo periférico. Tem um comportamento agressivo. Geralmente ocorre nas extremidades e no tronco, sendo muito rara sua presença na cabeça e pescoço. Relatamos um caso raro de TMVNP do nervo dentário inferior em seu trajeto intraósseo mandibular, não associado a neurofibromatose.

Palavras Chave: *Tumor maligno da bainha do nervo periférico; Mandíbula; Schwannoma; Neurofibromatose; Imunohistoquímica*



Mandibulectomy for Schwannoma exeresis: a clinical case.

Abstract

The malignant tumor of the peripheral nerve sheath (TMVNP) is a rare mesenchymal tumor that arises from the cells of the peripheral nerve sheath. Has an aggressive behavior. It usually occurs in the extremities and in the trunk, being very rare in the head and neck. We report a rare case of TMVNP of the lower dental nerve in its mandibular intraosseous path, not associated with neurofibromatosis.

Key words: Malignant tumor of the peripheral nerve sheath; Jaw; Schwannoma; Neurofibromatosis; Immunohistochemistry.

Instituição afiliada: 1- Cirurgião Buco-maxilo-facial - Central Hospital of the Armed Forces – Montevideo - Uruguai.

Dados da publicação: Artigo recebido em 10 de Dezembro, revisado em 10 de Dezembro, aceito para publicação em 20 de Dezembro e publicado em 29 de Dezembro.

DOI: <https://doi.org/10.36557/2674-8169.2020v2n13p22-31>



Carlos Baltazar Ramirez baltazar-uru@gmail.com



This work is licensed under a [Creative Commons Attribution 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).

INTRODUÇÃO

O tumor maligno da bainha do nervo periférico (TMVNP), também denominado neurofibrossarcoma, schwannoma maligno ou neurilemoma maligno, é responsável por 10% de todos os sarcomas de tecidos moles ¹.

Sua localização mais frequente é nas extremidades inferiores. Apenas cerca de 10-20% das lesões ocorrem na região da cabeça e pescoço, sendo a mandíbula o local mais comumente afetado ¹. Está associada à neurofibromatose em 50% dos casos, o que facilita seu diagnóstico diferencial ².

Até onde sabemos, apenas seis casos de tumor maligno da bainha do nervo periférico (TMVNP) da mandíbula sem associação com neurofibromatose foram relatados na literatura até o momento.

CASO CLÍNICO

Um homem de 51 anos encaminhado por seu dentista veio ao nosso consultório para avaliar uma lesão radiotransparente mandibular identificada na ortopantomografia (OPG) (Figura 1). Relatava história clínica de diabetes mellitus tipo 2, dislipidemia e depressão, sem hábitos tóxicos.





Figura 1. A. OPG: Lesão radiolúcida no quarto quadrante mandibular que se estende da face mesial das raízes do dente 47 até a face distal apical do dente 33. Rizólise radicular não foi identificada. B: TC pré-operatória: lesão osteolítica com expansão cortical no 4º quadrante.

O exame físico revelou tumoração em corpo mandibular direito, com abaulamento da cortical vestibular e lingual, sem lesões intraorais. Apresentava mobilidade dos dentes 43 e 44. Não referia hipoestesia de nervo dentário inferior, nem linfadenopatia cervical palpável.

Foi realizada biópsia incisional com resultado compatível com parede de cisto dentário, negativo para células tumorais malignas. A tomografia computadorizada (TC) mandibular revelou uma lesão osteolítica expansiva que se estendia para ocupar quase todo o quarto quadrante, sem causar rizólise. A lesão apresentava áreas de calcificação grosseira e incluía o nervo dentário inferior em seu interior.

Diante dos achados descritos, a paciente foi operada para enucleação da lesão e posterior estudo histológico. No intraoperatório, foi visualizada lesão com tumor sólido não cístico. A biópsia intraoperatória foi relatada como uma neoplasia mesenquimal de baixo grau. O resultado histológico definitivo relatou um TMVNP de baixo grau (Figura 2 .A). A análise imunohistoquímica revelou positividade para S100, vimentina, CD34, Bcl2, PFGA, CD57, colágeno IV e histona (HH3) (Figura 2 .B). As células não foram reativas para a pankeratina (AE1-AE3), HHF35 actina, A4 actina 1, desmina, CD99, c-kit e melan-A. O MIB-1 estava entre 1 e 2%.

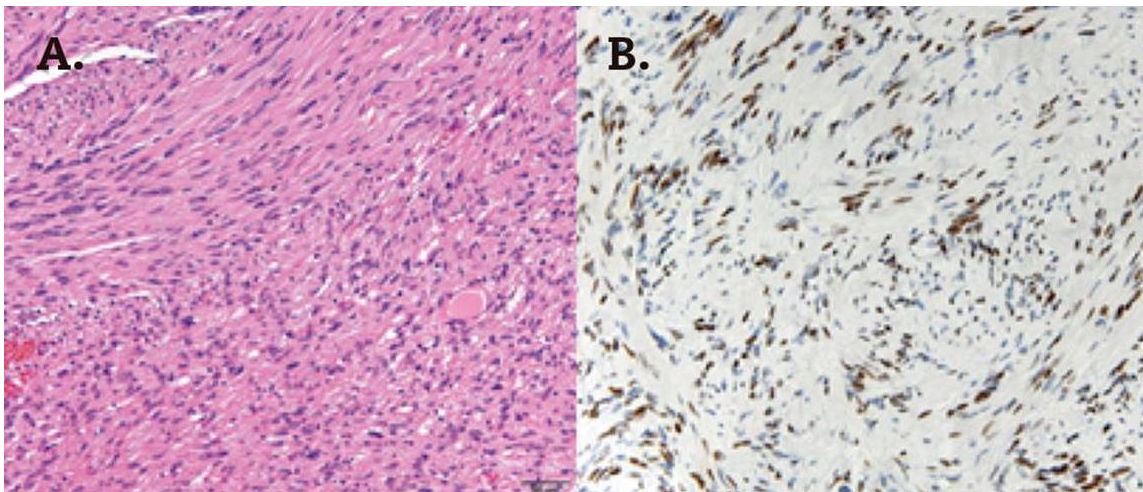


Figura 2. Estudo microscópico. A. Anatomia patológica: proliferação celular que forma feixes bem organizados e hipercelulares compostos por células de morfologia fusiforme com pouca atipia e acentuado hiper cromatismo nuclear. (HE, x200). B. Imuno-histoquímica: histona (HH3), x200.

O paciente foi reoperado para ressecção com margens do tumor maligno. Foi realizada mandibulectomia segmentar seguida de reconstrução microcirúrgica com retalho fibular microvascularizado livre para posterior reabilitação com implante. Foi desenvolvido um planejamento com Materialize®, que incluiu guias de corte mandibular e fíbula, além de placa de titânio impressa em 3D (Figura 3).



Figura 3. Peça de ressecção mandibular, incluindo nervo dentário inferior direito.

O estudo histológico da peça de ressecção confirmou o relato anterior: neoformação maligna com fenótipo de tumor de bainha de nervo periférico, que infiltrou o osso de forma maciça, sem comprometimento de qualquer osso ou extremidade da ressecção da mucosa.

O caso foi discutido na Unidade Multidisciplinar de Tratamento de Tumores de Cabeça e Pescoço do Hospital, sendo decidido administrar radioterapia adjuvante na dose de 56 Gy.

Atualmente, após seis meses de seguimento, a paciente permanece assintomática e sem sinais de recidiva tumoral (Figura 4).



Figura 4. Imagem radiológica (TC) de controle 3D.

DISCUSSÃO

Foi realizada uma pesquisa bibliográfica no PubMed com os termos livres " tumor maligno da bainha do nervo periférico " AND " mandíbula " entre os anos de 2000-2019. Foram identificados apenas oito artigos que descreviam casos de tumor maligno da bainha do nervo periférico, que acometia o nervo dentário inferior.

O TMVNP é uma neoplasia muito rara, com incidência estimada de 0,001% na população geral^{2,3,4}. Representa 10% de todos os sarcomas de partes moles, dos quais apenas entre 8 e 16% estão localizados na região anatômica da cabeça e pescoço. É uma entidade muito agressiva, cuja origem deriva das células da bainha nervosa: célula de Schwann, fibroblastos perineurais ou fibroblastos endoneurais. Está geneticamente ligada à perda do braço do cromossomo da sequência 17q que causa a inativação do gene¹ da neurofibromatose-¹.

Em quase 50% dos casos, o TMVNP está associado à neurofibromatose tipo I (NF1). Pacientes com NF1 têm até 4.000 vezes mais risco de desenvolver NPVT ao longo da vida do que indivíduos sem a doença. A taxa de transformação maligna de um neurofibroma é estimada em 5–16%². No entanto, TMVNPs desenvolvidos de novo também são vistos. Da mesma forma, a radiação tem sido estudada como fator etiológico no desenvolvimento do TMVNP, com período de latência de 10 a 20 anos⁵. A grande maioria dos TMVNP aparece na faixa etária entre 20 e 50 anos⁶, sem predileção por qualquer raça ou sexo. Nos casos associados à NF1, a idade de início é ainda menor.

Nos casos publicados, o TMVNP se manifesta como uma massa indolor de crescimento progressivo, associada à hipoestesia da região inervada pelo nervo dentário inferior. Radiologicamente é expresso com um padrão destrutivo completo com expansão óssea, erosão e alargamento do canal nervoso^{5,6,7,8}. O diagnóstico baseia-se fundamentalmente na histopatologia da lesão e sua confirmação pela imunohistoquímica, que reflete a diferenciação da célula de Schwann. O TMVNP ocasionalmente se assemelha a tecidos moles não neuronais, como neoplasias de células fusiformes, incluindo variantes de sarcoma sinovial, fibrossarcoma, leiomiossarcoma, melanoma metastático e lesões de células ósseas reativas, como tumor fibroso solitário e fasciite nodular. No entanto, o TMVNP possui contornos irregulares com heterogeneidade morfológica, com núcleos ondulados e estroma mixóide, sugerindo origem neurogênica¹. O estudo imunohistoquímico mostra

imunorreatividade para proteína S-100 e vimentina, com positividade focal para CD68 e negatividade para queratina. Embora S-100 não seja exclusivo para TMVNP, é indicativo de diferenciação neural ^{1,2,3}.

Todos os autores concordam que o tratamento do TMVNP é a ressecção cirúrgica ampla ^{1,2,3,4,5,6,7,8,9}. Para isso, o planejamento 3D nos permite obter margens livres com maior segurança. O uso da radioterapia é controverso, mas estudos recentes têm demonstrado a radiosensibilidade do tumor, oferecendo melhores taxas de controle tumoral e sobrevida ¹. O uso da radioterapia como única modalidade de tratamento é questionável, embora possa ser indicada em pacientes não operáveis ². O papel da quimioterapia no tratamento do TMVNP ainda não está definido, embora possa ser apropriado como terapia adjuvante em alguns pacientes com doença sistêmica ou metastática.

O prognóstico para TMVNP é geralmente desfavorável. Apresenta alto índice de recorrência, entre 30-60%, mesmo após ressecções locais completas. Sua disseminação é geralmente por extensão direta, via hematogênica ou por disseminação perineural, sendo rara a disseminação linfática. A disseminação metastática mais frequente é para o pulmão e ossos ^{1,3}. A sobrevida geral e livre de doença em cinco anos é de 52% e 33%, respectivamente, com pacientes com NF1 apresentando pior prognóstico ^{3,4}. Embora a literatura de acompanhamento mínimo não seja identificada nas curvas de sobrevivência, a estabilização ocorre aos 5 anos ⁴. Os fatores prognósticos são tamanho da lesão, localização, estágio e grau histológico. No entanto, no presente, dado o número muito limitado de casos e falta de longa - monitorização prazo, que é difícil para apresentar um prognóstico fiável ³.

Em conclusão, o TMVNP é um tumor muito raro, mas altamente agressivo. Requer um tratamento com margem de segurança e acompanhamento rigoroso devido à alta recorrência.

REFERÊNCIAS

1. Patel S, Pathak J, Dekate K, Mohanty N. Malignant peripheral nerve sheath tumour (MPNST) of mandible: solving the perplexity. *BMJ Case Rep.* 2015;2015. pii: bcr2014207790. DOI: 10.1136/bcr-2014-207790.



2. Che Z, Nam W, Park WS, Kim HJ, Cha IH, Kim HS, et al. Intraosseous Nerve Sheath Tumors in the Jaws. *Yonsei Med J.* 2006;47(2):264-70. DOI: 10.3349/ymj.2006.47.2.264.
3. Sham ME, Ghorpade DS, Akshya Shett, Hari S, Vinay DS. Malignant peripheral nerve cell tumour. *J Maxillofac Oral Surg.* 2010;9(1):68-71. DOI: 10.1007/s12663-010-0019-6.
4. Loree TR, North JH Jr, Werness BA, Nangia R, Mullins AP, Hicks WL Jr. Malignant peripheral nerve sheath tumors of the head and neck: Analysis of prognostic factors. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2000;122(5):667-72. DOI: 10.1067/mhn.2000.106191.
5. Mark RJ, Bailet JW, Poen J, Tran LM, Calcaterra TC, Abemayor E, et al. Postirradiation sarcoma of the head and neck. *Cancer.* 1993;72(3):887-93. DOI: 10.1002/1097-0142(19930801)72:3<887::aid-cnrcr2820720338>3.0.co;2-5.
6. Lee S, Lee C, Kim JK, Nam W. An unusual presentation of intraosseous malignant peripheral nerve sheath tumour of mandible. *Dentomaxillofac Radiol.* 2019;48(7):20180341. DOI: 10.1259/dmfr.20180341.
7. Majumdar S, Kotina S, Mahesh N, Uppala D, Kumar SP. Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor -A Rare Malignancy in Mandible. *J Clin Diagn Res.* 2016;10(6):ZD12-3. DOI: 10.7860/JCDR/2016/18263.8010.
8. Yin Y, Wang T, Cai YP, Huang XJ, Li YJ, Chen SH, et al. Microcystic/Reticular Schwannoma of the Mandible First Case Report and Review of the Literature. *Medicine (Baltimore).* 2015;94(45):e1974. DOI: 10.1097/MD.0000000000001974.
9. Naina P, Masih D, Mathews SS. Infraorbital nerve schwannoma: a rare cause of upper jaw swelling. *Indian J Dent Res.* 2014;25(2):263-5. DOI: 10.4103/0970-9290.135940.