

Schwannoma melanocítico da coluna lombar: relato de caso e revisão de literatura

Melanocytic schwannoma of the lumbar spine: a case report and literature review

Charbel Jacob Junior¹, Rodrigo dos Santos Lugão², Igor Machado Cardoso¹, José Lucas Batista Junior¹, Luciene Lage da Motta³, Nathália Ambrozim Santos Saleme⁴, João Bernardo Sancio Rocha Rodrigues⁵

DOI: 10.5935/2238-3182.20150133

RESUMO

Os schwannomas são tumores benignos, geralmente solitários, encapsulados e de crescimento lento, que têm sua origem nas células de Schwann neoplásicas diferenciadas, com desenvolvimento habitual extramedular intradural relacionado a raízes nervosas. O schwannoma melanocítico é variante dessas neoplasias cuja localização em quase um terço dos casos está na raiz nervosa posterior, com apresentação clínica inespecífica. A ressonância magnética é o exame de imagem mais utilizado em seu diagnóstico, revelando imagens hiperintensas em T1 e hipointensas em T2. A confirmação diagnóstica é obtida a partir do estudo histológico e imuno-histoquímico, em que se observa intensa pigmentação citoplasmática. Existem dois tipos distintos de schwannomas melanocíticos: o esporádico e o psammomatoso, este último relacionado ao chamado complexo de Carney, uma forma de neoplasia endócrina múltipla de caráter familiar. Existem poucos relatos dessas neoplasias, sendo a maior série composta de cinco casos. O objetivo deste relato é descrever um raro caso de schwannoma melanocítico da coluna lombar do tipo esporádico de localização extramedular. Apresenta-se breve revisão de literatura contendo as principais características do tumor, incluindo suas diferentes formas, diagnósticos diferenciais, estudo histológico e imuno-histoquímico, bem como a abordagem atualmente preconizada, a fim de colaborar para o melhor entendimento dessa neoplasia.

Palavras-chave: Coluna Vertebral; Neoplasias da Coluna Vertebral; Células de Schwann; Manipulação da Coluna.

ABSTRACT

Schwannomas are benign, usually solitary, encapsulated and of slow growth tumors, which have their origin in differentiated neoplastic Schwann cells, with extramedullary intradural usual development related to nerve roots. The melanocytic schwannoma is a variant of these tumors whose location is on the posterior nerve root, with a nonspecific clinical presentation in almost a third of cases. MRI is the most commonly used imaging test in the diagnosis, revealing hyperintense images in T1 and hypointense in T2. The diagnostic confirmation is obtained from the histological and immunohistochemical study where intense cytoplasmic pigmentation is observed. There are two distinct types of melanocytic schwannomas: sporadic and psammomatous; the latter related to the called Carney complex, a form of multiple endocrine neoplasias with a familial character. There are few reports of these neoplasms; the greatest series is composed of five cases. The objective of this report is to describe a rare case of melanocytic schwannoma of the lumbar spine of the sporadic type and extramedullary location. A brief review of the literature containing the main tumor characteristics is presented, including its different forms, differential diagnosis,

Recebido em: 03/12/2014

Aprovado em: 28/01/2015

Instituição:

Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória – HSCMV
Vitória, ES – Brasil

Autor correspondente:

João Bernardo Sancio Rocha Rodrigues
E-mail: joao.sancio@hotmail.com

histological and immunohistochemical study, and the currently recommended approach in order to contribute to a better understanding of this neoplasia.

Key words: *Spine; Spinal Neoplasms; Schwann Cells; Manipulation, Spinal.*

INTRODUÇÃO

Os schwannomas são tumores benignos, geralmente solitários, encapsulados e de crescimento lento, que têm sua origem nas células de Schwann neoplásicas diferenciadas, representando aproximadamente 30% das neoplasias primárias da coluna vertebral, com desenvolvimento habitual extramedular intradural relacionado a raízes nervosas.¹

O schwannoma melanocítico é variante dessas neoplasias e se apresenta em faixa etária mais jovem quando comparado aos demais schwannomas,¹ localizando-se, em quase um terço dos casos, na raiz nervosa posterior,^{2,3} embora também possa ser encontrado em tecidos moles, coração, órbita, cavidade oral, estômago, brônquios, retroperitônio, colo uterino e parótida.^{1,2} Possui apresentação clínica inespecífica, com dor secundária à compressão radicular, disestesias, além de déficits motores e sensitivos progressivos.^{2,3}

A ressonância magnética (RM) é o exame de imagem mais utilizado em seu diagnóstico, revelando imagens hiperintensas em T1 e hipointensas em T2, enquanto que nos schwannomas do tipo não melanocítico o padrão de imagens é o oposto.^{2,4}

São poucos os casos relatados de schwannoma melanocítico com sítio na coluna vertebral, sendo a maior série composta de cinco casos.² Este trabalho relata um caso de schwannoma melanocítico da coluna lombar, com revisão da literatura pertinente a essa neoplasia.

RELATO DO CASO

Paciente masculino, 37 anos de idade, sem comorbidades prévias, foi encaminhado ao Serviço de Cirurgia da Coluna Vertebral do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória (HSCMV), com dor de forte intensidade iniciada há dois meses em região lombar alta, com irradiação para face anterolateral de coxa direita, padrão radicular de L1 e L2.

A radiografia anteroposterior da coluna revelou apagamento do pedículo de L1 à direita, enquanto a tomografia computadorizada (TC) e a ressonância nu-

clear magnética (RM) da coluna lombar salientaram volumosa lesão expansiva de caráter agressivo, com sinal espontaneamente hiperintenso em T1, heterogeneamente baixo em T2, em toda a metade direita do corpo vertebral de L1. Registrou-se também ruptura do arco posterior da cortical lateral acometendo o forame neural L1-L2 direito, com componente intracanal e forma de “halteres” e sem plano de clivagem com o ventre do psoas homolateral. A lesão média 7,8 x 4,2 x 2,6 cm (LxTxAP) determinava alargamento do forame neural correspondente e efeito compressivo com redução da amplitude do canal vertebral (Figura 1).



Figura 1 - Ressonância magnética em cortes sagital (à esquerda) e coronal (à direita) em T1: lesão expansiva hiperintensa destruindo corpo vertebral de L1, comprimindo canal medular e infiltrando músculo psoas direito.

Foi realizada a abordagem cirúrgica por via posterior, com ressecção dos elementos vertebrais posteriores e liberação da vértebra e do músculo iliopsoas bilateralmente, seguido da instrumentação dois níveis abaixo e acima do local da lesão. Foi também coletado material para estudo histopatológico, o qual mostrou padrão morfológico fusiforme, com intensa pigmentação citoplasmática, sugestivo de melanoma metastático. O exame imuno-histoquímico, no entanto, ressaltou expressão citoplasmática e nuclear de proteína S100, vimentina, HMB-45, Ki-67 e SP6, concluindo, com base nesses achados e nas características morfológicas da lesão, tratar-se de schwannoma melanocítico do tipo não psammomatoso (Figura 2).

O paciente evoluiu bem no pós-operatório, retornando a deambular no dia seguinte. Após 15 dias o paciente foi reoperado, desta vez por via anterior com acesso retroperitoneal a L1, sendo visibilizada tumoração que invadia o músculo iliopsoas direito, encapsulando o nervo genitofemoral homolateral.

Optou-se por ressecção total em bloco do tumor juntamente com o corpo anterior de L1 e o músculo em que se infiltrava, associado à artrodese anterior com enxerto autólogo do íliaco (Figuras 3 e 4).

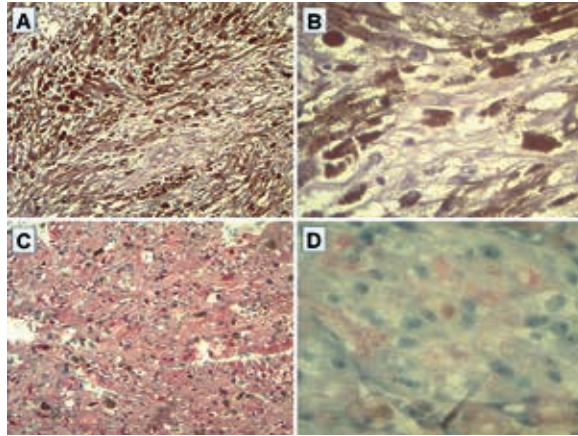


Figura 2 - Estudo histopatológico A (x20) e B (x40): padrão morfológico fusiforme com intensa pigmentação citoplasmática. Estudo imuno-histoquímico mostrando positividade para proteína S100 (C - x20) e Vimentina (D - x40).

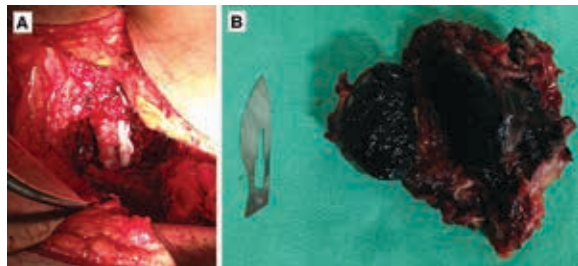


Figura 3 - A: Aspecto final do intraoperatório: artrodese vertebral anterior com enxerto autólogo de íliaco. B: Peça cirúrgica: ressecção em bloco do tumor.

Realizada drenagem de tórax e colocação de dreno suctor. Paciente evoluiu no pós-operatório imediato com neuropraxia da raiz de L2, recuperando-se após um mês de fisioterapia motora.

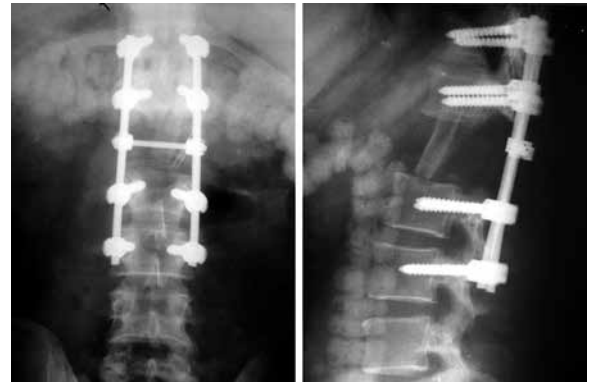


Figura 4 - Radiografia em PA (à esquerda) e perfil (à direita) da coluna lombar mostrando a artrodese lombar com enxerto autólogo do íliaco.

DISCUSSÃO

A revisão de literatura, incluindo sexo e idade dos pacientes, localização e nível da lesão, bem como o tratamento adotado e o seguimento dos casos estão ilustrados nas Tabelas 1 e 2.

Foi encontrada idade média de cerca de 50 anos, estando o sexo masculino presente em pouco mais da metade dos casos revisados. O nível torácico foi o mais acometido, com predomínio de localização extramedular (oito dos 11 casos relatados), assim como observado neste relato, em que se encontrou desenvolvimento da lesão extramedular e intradural.

Tabela 1 - Casos relatados de Schwannoma melanocítico quanto ao ano da publicação, autor, idade e sexo dos pacientes, nível e localização da lesão na coluna vertebral

Ano	Autor	Idade (anos)	Sexo**	Nível	Localização*
1979	Paris <i>et al</i> ¹⁰	49	F	Cervical	Extra
2004	Santaguida <i>et al</i> ¹	35	M	Cervical	Intra
2005	Tawk RG <i>et al</i> ⁹	61	M	Torácico	Extra
2006	De Cerchio L <i>et al</i> ³	53	M	Torácico	Extra
2008	Mouchaty <i>et al</i> ⁵	56	F	Toracolombar	Intra
2011	Shields LB <i>et al</i> ⁸	65	F	Torácico	Extra
		33	M	Lombossacral	Extra
2012	Welling LC <i>et al</i> ²	50 (três casos)***	2 M / 1 F	N/I****	Extra
2012	Hoover JM <i>et al</i> ⁴	62	F	Torácico	Intra

*Em relação à medula espinal – Extra: extramedular. Intra: intramedular. **M: masculino. F: feminino. ***Média de idade entre os casos. ****Não informado.

Tabela 2 - Revisão de literatura quanto à característica da ressecção de Schwannoma melanocítico e recidiva da lesão

Ano	Autor	Ressecção	Recidiva tumoral
1979	Paris <i>et al.</i> ¹⁰	Completa	Ausente em 4 anos
2004	Santaguida <i>et al.</i> ¹	Completa	Presente com 2 anos
2005	Tawk RG <i>et al.</i> ⁹	Completa	N/I*
2006	De Cerchio L <i>et al.</i> ³	Completa	Ausente em 2 anos
2008	Mouchaty <i>et al.</i> ⁵	Completa	Ausente em 1 ano
2011	Shields LB <i>et al.</i> ⁸	Parcial Completa	Óbito no pós-operatório Presente em 2 anos
2012	Welling LC <i>et al.</i> ²	N/I*	N/I*
2012	Hoover JM <i>et al.</i> ⁴	Completa	Ausente em 10 meses

*Não informado.

A ressecção parcial foi adotada em apenas um dos relatos, quando houve óbito no pós-operatório imediato. Em dois casos houve recidiva local do tumor após dois anos de seguimento, havendo relato de ausência de retorno da lesão em quatro casos, embora o tempo de seguimento tenha sido considerado curto, com média de pouco menos de dois anos (entre 10 meses e quatro anos).

Existem dois tipos distintos de schwannomas melanocíticos: o esporádico ou não psammomatoso e o schwannoma melanocítico psammomatoso, este último relacionado, em 50% das vezes, ao chamado complexo de Carney.¹ Trata-se de neoplasia endócrina múltipla familiar de herança autossômica dominante, caracterizada por pigmentação cutânea e mucosa, doença nodular pigmentar primária das adrenais, mixomas cardíacos e cutâneos, adenomas hipofisários produtores de GH e prolactina, neoplasia testicular, adenoma ou carcinoma da tireoide, além de cistos ovarianos.¹⁷ Dada a associação da doença com manifestações sistêmicas, além de sua natureza hereditária, a investigação ativa do paciente e de seus familiares é de fundamental importância para a prevenção de eventos futuros.⁸ Neste relato, o paciente não apresentava história familiar ou componentes do complexo de Carney.

Os principais diagnósticos diferenciais dos schwannomas melanocíticos incluem o melanoma maligno, meningioma e neurofibroma pigmentados, rabdomiossarcoma, sarcoma de células claras de partes moles, meduloblastoma melanocítico, ganglioneuroblastoma, entre outros.⁸

Inicialmente, grande parte dos pacientes recebe o diagnóstico de melanoma maligno primário ou me-

tastático.⁶ Na microscopia, os schwannomas melanocíticos são compostos tipicamente de células com abundante pigmentação intracitoplasmática de melanina, além de corpos psammomatosos nos casos de lesão não esporádica. O estudo imuno-histoquímico revela padrão de coloração típica para outros tumores da bainha dos nervos, expressando fortemente proteína S-100, Leu-7 e vimentina, enquanto GFAP, CK e EMA são negativos. A positividade para HMB-45 e Melan-A é descoberta inesperada tendo em vista que esses anticorpos são considerados relativamente específicos para o diagnóstico do melanoma maligno.⁶

Em 10% dos casos os schwannomas melanocíticos são tumores malignos,^{1,4,5} o que sugere que células de schwann melanocíticas podem predispor à transformação maligna em alguns pacientes. Quanto ao seu potencial de recorrência, encontram-se na literatura taxas que variam de 18,2⁶ a 24%⁵, estando quase sempre relacionado a ressecções incompletas.¹⁻⁵ Além disso, estudos demonstraram que, dos pacientes que foram acompanhados por mais de cinco anos, somente pouco mais da metade estava livre da doença ao final do seguimento, o que sugere que o acompanhamento em longo prazo é necessário para avaliar a recidiva tumoral e o risco de metástases.⁶

Assim, a abordagem cirúrgica ideal permanece sendo a ressecção completa do tumor sem que se agrave o déficit neurológico, dependendo o sucesso da cirurgia do grau de malignidade e de metástases ósseas e viscerais.⁸ O valor do tratamento radioterápico permanece incerto,² necessitando de mais estudos prospectivos e com mais tempo de seguimento para que se possa compreender melhor a história natural, prognóstico e formas de abordagem da lesão.

CONCLUSÃO

O schwannoma melanocítico é neoplasia extremamente rara, de apresentação clínica inespecífica e cujo exame de imagem mais utilizado no diagnóstico é a RM. A confirmação é obtida por meio do estudo histológico e imuno-histoquímico. O principal diagnóstico diferencial é o melanoma maligno. O tratamento é essencialmente cirúrgico, objetivando a ressecção completa do tumor, estando a recorrência quase sempre relacionada a ressecções incompletas.

AGRADECIMENTOS

Ao Dr. Rodrigo Rezende (*in memoriam*), por sua dedicação e orientação enquanto esteve entre nós.

REFERÊNCIAS

1. Santaguida C, Sabbagh AJ, Guiot MC, Del Maestro RF. Aggressive intramedullary melanotic schwannoma: case report. *Neurosurgery*. 2004 Dec; 55(6):1430.
2. Welling LC, Guirado VM, Tessari M, Felix AR, Zanellato C. Spinal melanotic schwannomas. *Arq Neuropsiquiatr*. 2012 Feb; 70(2):156-7.
3. De Cerchio L, Contratti F, Fraioli MF. Dorsal dumb-bell melanotic schwannoma operated on by posterior and anterior approach: case report and a review of the literature. *Eur Spine J*. 2006 Oct; 15(Suppl 5):664-9.
4. Hoover JM, Bledsoe JM, Giannini C, Krauss WE. Intramedullary melanotic schwannoma. *Rare Tumors*. 2012 Jan 2; 4(1):e3.
5. Mouchaty H, Conti R, Buccoliero AM, Conti P. Intramedullary melanotic schwannoma of the conus medullaris: a case report. *Spinal Cord*. 2008 Oct; 46(10):703-6.
6. Zhang HY, Yang GH, Chen HJ, Wei B, Ke Q, Guo H, *et al*. Clinicopathological, immunohistochemical, and ultrastructural study of 13 cases with melanotic schwannoma. *Chin Med J*. 2005; 118:1451-61.
7. Almeida MQ, Villares MCB, Mendonça BB. Complexo de Carney: relato de um caso e revisão da literatura. *Arq Bras Endocrinol Metab*. 2004; 48(4):544-54.
8. Shields LB, Glassman SD, Raque GH, Shields CB. Malignant psammomatous melanotic schwannoma of the spine: A component of Carney complex. *Surg Neurol Int*. 2011; 2:136.
9. Tawk RG, Tan D, Mechtler L, Fenstermaker RA. Melanotic schwannoma with drop metastases to the caudal spine and high expression of CD117 (c-kit). *J Neurooncol*. 2005 Jan; 71(2):151-6.
10. Paris F, Cabanes J, Muñoz C, Tamarit L. Melanotic spinothoracic schwannoma. *Thorax*. 1979 Apr; 34(2):243-6.