

Schwannoma maligno do palato mole: A propósito de um caso clínico

Malignant schwannoma of the soft palate: A case report

João Rêgo • Sara Ramalho • Cristina Adónis • Pedro Montalvão • Vítor Gabão Veiga

RESUMO

Os Schwannomas são tumores benignos das células de Schwann das bainhas dos nervos periféricos.

Podem ter origem em diferentes tipos de nervos diferentes e podem ser encontrados na porção intra, extra, ou transcraniana. Uma localização rara é a cavidade oral.

O prognóstico do schwannoma é bastante favorável e a remoção cirúrgica conservadora é o tratamento de eleição.

A transformação maligna de schwannomas benignos é rara e apesar de indicada a quimioterapia e radioterapia pós-operatória, o schwannoma maligno é geralmente resistente a ambos. Os autores apresentam o caso clínico de schwannoma maligno, do palato mole, num doente de 43 anos com historia de disfagia e disфонia com 1 ano de evolução.

Foi submetido a remoção cirúrgica seguida de radioterapia pós-operatória. Após 1 ano não se registam sinais de recorrência. A relevância deste caso reside no diagnóstico raro de um schwannoma maligno do palato mole com um comportamento aparentemente benigno.

Palavras-chave: schwannoma maligno, palato mole.

ABSTRACT

Schwannomas are benign nerve-sheath tumors arising from Schwann cells of sheaths of peripheral nerves.

They may take origin from many different nerve types and may be found intra-, extra-, or transcranially. A rare site for schwannoma is oral cavity.

The prognosis of schwannoma is favorable and conservative surgical removal is the treatment of choice.

Malignant transformation of benign schwannomas is rare and despite postoperative radiation therapy and chemotherapy, malignant schwannomas are usually resistant to both.

We report a case of a malignant schwannoma of the palate in a 43 year old man with a 1 year history of dysphagia and dysphonia. He was submitted to surgical removal and postoperative radiation therapy. After 1 year there are no signs of recurrence. The significance of this case lies in the unusual diagnosis of malignant schwannoma in a solitary and encapsulated apparently benign mass.

Keywords: malignant schwannoma, soft palate.

INTRODUÇÃO

Os Schwannomas são definidos classicamente como neoplasias benignas, de crescimento lento, encapsuladas com origem nas células de Schwann.^{1,3,4}

Tipicamente são lesões solitárias apesar de ocasionalmente poderem ser lesões múltiplas ou estar associados a doenças tais como neurofibromatose.¹

Com origem mais frequente em nervos sensoriais os schwannomas da cabeça e pescoço englobam 25%-45% de todos os schwannomas⁴ e podem ocorrer em todos os pares craneanos excepto nos nervos olfactivo e óptico, que são simplesmente extensões de substância branca cerebral.¹

A maioria das lesões extracranianas da cabeça e pescoço originam-se a partir do X par craneano e fibras simpáticas,³ havendo no entanto uma percentagem importante de casos onde não se consegue identificar o nervo de origem.

Dada a sua localização e o nervo de origem ser variável, os sinais e sintomas estão dependentes do

João Rêgo

Interno do internato complementar de ORL do Hospital Fernando Fonseca

Sara Ramalho

Interno do internato complementar de ORL do Hospital Fernando Fonseca

Cristina Adónis

Assistente Hospitalar do serviço de ORL do Hospital Fernando Fonseca

Pedro Montalvão

Assistente Hospitalar Graduado do serviço de ORL do Instituto Português de Oncologia de Lisboa, Francisco Gentil.

Vítor Gabão Veiga

Director de serviço de ORL do Hospital Fernando Fonseca

Correspondência:

João Rego
Rua Prof. Prado Coelho, nº15, 5ª esq, 1600-651 Lisboa
Telefone: 965332176
Email: joaor3go@gmail.com

Trabalho apresentado no 55º Congresso Nacional da SPORL

nervo afectado e da compressão directa por parte do schwannoma. A cavidade oral é um local raro sendo a língua o ponto de origem mais comum.

Raramente sofrem degeneração maligna³, havendo alguns autores que põem em causa esta ocorrência.

Os autores apresentam o caso clínico de um schwannoma maligno do palato mole.

CASO CLÍNICO

Doente de 43 anos, sexo masculino, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, que refere desde há 4 anos tumefacção do ângulo da mandíbula á direita de crescimento progressivo.

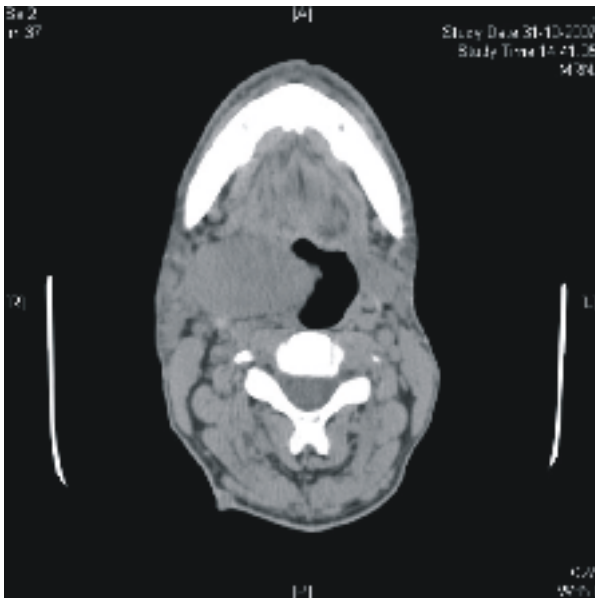
Um ano antes da admissão hospitalar inicia disfagia para sólidos e disfonia por aparecimento e crescimento lento de massa ao nível do palato mole.

À observação identificava-se abaulamento do palato mole á direita com desvio da úvula para a esquerda e obstrução parcial da orofaringe.

À palpação identificava-se massa de consistência elástica, aderente, sem flutuação ou sinais inflamatórios, sem ulcerações ou pontos hemorrágicos. Hipofaringe e laringe sem alterações. A avaliação laboratorial não apresentava alterações relevantes.

Na tomografia computadorizada verificava-se lesão sólida, volumosa, ao nível do palato mole, bem delimitada com marcado efeito de massa sobre as estruturas periféricas, sem invasão, com cerca de 9cm de maior diâmetro. (Figura 1)

FIGURA 1
TC pré-operatório



Foi efectuada biopsia incisional e o exame anátomo-patológico revelou morfologia e imunohistoquímica compatível com schwannoma maligno.

O doente foi submetido a Transbucofaringectomia por via transmandibular sob anestesia geral para uma correcta exposição, tendo sido efectuada a excisão total da lesão. (Figuras 2,3 e 4)

FIGURA 2
Incisão cutânea para abordagem transmandibular



FIGURA 3
Excisão de lesão capsulada bem delimitada



FIGURA 4
Lesão com 9 cm diâmetro



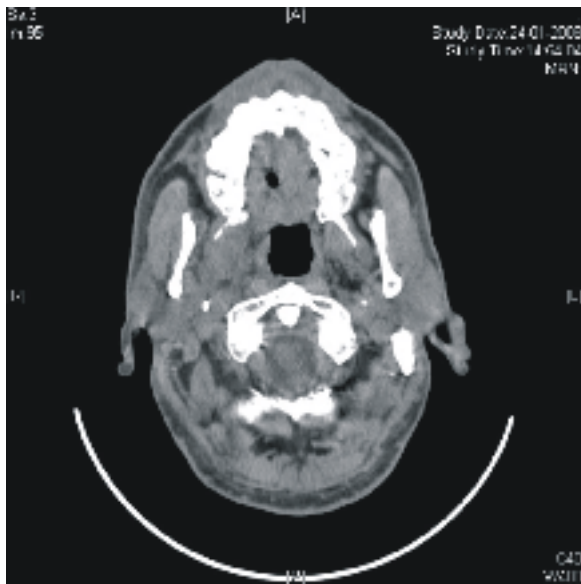
O exame histopatológico confirmou o resultado anterior de schwannoma maligno.

Após a intervenção cirúrgica o doente foi submetido a radioterapia.

Após um ano de *follow up* encontra-se sem sinais de recidiva loco-regional. (Figura 5)

FIGURA 5

TC pós-operatório



DISCUSSÃO

Apesar dos schwannomas da cavidade oral serem raros, é importante inclui-los no diagnóstico diferencial de tumores da cavidade oral, permitindo um diagnóstico precoce e subsequente terapêutica.

Os schwannomas devem ser distinguidos dos neurofibromas. Enquanto os primeiros são lesões com origem nas células de Schwann e formam feixes celulares compactos e conseqüentemente lesões encapsuladas bem delimitadas, os segundos podem originar-se a partir de vários tipos celulares que constituem o nervo tais como células de Schwann, fibroblastos e neurónios apresentando tipicamente uma disposição celular mais anárquica, não encapsulada³. Para além do padrão histológico, existe a nível imunohistoquímico a proteína s-100, a qual é utilizada como marcador das células de schwann¹. Radiologicamente os schwannomas caracterizam-se por massas bem delimitadas que captam contraste na TC. O prognóstico do schwannoma benigno é bastante favorável, sendo a excisão cirúrgica o tratamento de eleição, facilitada pela cápsula que fornece um plano de dissecação seguro e conservador. Se a excisão for completa não será esperada recorrência da lesão. A transformação maligna de schwannomas benignos tem sido controversa e alguns autores duvidam da sua ocorrência⁴.

A via utilizada no caso clínico apresentado apesar de apresentar riscos de lesão da ATM e de osteomielite no pós operatório permitiu uma correcta exposição da massa e a sua excisão total com bom controle das estruturas adjacente e posterior hemostase da loca cirúrgica.

Nos casos descritos de schwannoma maligno tem-se verificado a resistência á radioterapia e quimioterapia, com recorrência da lesão².

No caso clínico apresentado o doente apresenta todas as características macroscópicas típicas de schwannoma benigno bem como uma evolução pós-operatória favorável apesar do diagnóstico histológico de schwannoma maligno.

CONCLUSÃO

A relevância deste caso reside no diagnóstico raro de schwannoma maligno tumor solitário, encapsulado e aparentemente benigno.

Apesar de frequentemente assintomáticos podem originar sinais e sintomas com morbidade relevante se evoluírem para lesões maiores com efeito de massa em estruturas adjacentes.

Referências bibliográficas:

- 1-Sawheney R, Carron MA, Mathog RH. Tongue base schwannoma: report, review and unique surgical approach. *Am J Otolaryngol.* 2008; 29:119-22.
- 2-Suriano M, de Vincentiis M, Mascelli A, Calabrese V, et al.. Parapharyngeal high-grade malignant schwannoma with extension to infratemporal and pterygopalatine fossa. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2007; 137:839-40.
- 3-Nedim H, Akdogan O, Arda N, Sarikaya Y. An Unusual Site for an Intraoral Schwannoma: A Case Report. *Am J Otolaryngol.* 2003; 24(5): 348-50.
- 4-Yang S W, Lin CY. Schwannoma of the Upper Lip: Case Report and Literature Review. *Am J Otolaryngol.* 2003; 24(5): 351-354.