

Schwannoma intraósseo: Relato de caso e revisão da literatura*

Intraosseous Schwannoma: Case Report and Review of the Literature

Gustavo Costalonga Drumond¹  Suely Akiko Nakagawa¹ Felipe D'Almeida Costa¹
Murilo Yokoo Teodoro de Souza¹ Juliane Comunello¹ Wu Tu Chung¹

¹Hospital AC Camargo Câncer Center de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Endereço para correspondência Gustavo Costalonga Drumond, MD, Hospital AC Camargo Câncer Center de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil (e-mail: gustavocdrumond@gmail.com).

Rev Bras Ortop 2020;55(2):258–262.

Resumo

Schwannomas são tumores benignos oriundos de células da bainha neural cuja apresentação intraóssea é rara. Estima-se que os schwannomas intraósseos representem 0,2% de todos os tumores ósseos. Schwannomas podem acometer diferentes ossos do esqueleto, como a mandíbula, o sacro, corpos vertebrais, a ulna, o úmero, o fêmur, a tíbia, a patela, a escápula, costelas e ossos da mão. Apenas quatro casos que acometeram o calcâneo foram descritos na literatura. No presente trabalho, os autores relatam o caso de um paciente masculino de 49 anos com dor no retropé direito e com exames de imagem que evidenciaram lesão osteolítica no calcâneo. O estudo histopatológico confirmou o diagnóstico de Schwannoma intraósseo. O tratamento de escolha foi ressecção intralesional com adjuvância local e substituição por polimetilmetacrilato e fixação com parafusos canulados. O paciente evoluiu de forma satisfatória no pós-operatório e, após 1 ano de evolução, encontra-se assintomático, com boa resposta funcional e sem evidência de doença. Com esse relato, os autores desejam chamar atenção para essa patologia rara, sua apresentação clínica, radiológica e patológica, além de reiterar a importância de incluir o schwannoma intraósseo dentre os diagnósticos diferenciais das lesões osteolíticas do calcâneo.

Palavras-chave

- ▶ neoplasias ósseas
- ▶ neurilemoma
- ▶ calcâneo

Abstract

Schwannoma is a benign neural sheath tumor of the soft tissue, and its intraosseous presentation is very rare. It is estimated that intraosseous schwannomas represent 0.2% of all bone tumors. The tumor may affect any site of the skeleton, including the mandible, the sacrum, vertebral bodies, the ulna, the humerus, the femur, the tibia, the patella, the scapula, the ribs, and small bones of the hand. The involvement of the calcaneus has only been reported four times in the literature. The present study reports the case of a 49-year-old male with right hindfoot pain and a radiological finding of an osteolytic bone lesion in the calcaneus. The diagnosis was confirmed by histopathological study. The treatment of choice was an intralesional resection with adjuvant local

* Originalmente Publicado por Elsevier Editora Ltda.

recebido
16 de Outubro de 2017
aceito
21 de Fevereiro de 2018

DOI <https://doi.org/10.1016/j.rbo.2018.02.003>.
ISSN 0102-3616.

Copyright © 2020 by Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia. Published by Thieme Revinter Publicações Ltda, Rio de Janeiro, Brazil

License terms



Keywords

- ▶ bone neoplasms
- ▶ neurilemmoma
- ▶ calcaneus

control, and bone defect substitution with polymethylmethacrylate and fixation with two cannulated screws. The patient had a satisfactory postoperative evolution; after 1 year, he is asymptomatic, with good functional response and no evidence of disease. The present case report shows the clinical, radiological, and pathological features of a rare benign bone neoplasm. Moreover, intraosseous schwannoma should be included in the differential diagnosis of osteolytic calcaneal lesions.

Introdução

O Schwannoma é um tumor benigno originado das células de Schwann, constituintes da bainha neural. É o tumor benigno mais comum dos nervos periféricos, e pode também acometer alguns pares cranianos, particularmente o ramo vestibular do nervo cranial VIII (acústico).

A apresentação intraóssea do Schwannoma é rara, e corresponde a 0,2% dos tumores ósseos primários.¹⁻⁶ Os principais sítios acometidos são a mandíbula, o sacro, corpos vertebrais, a ulna, o úmero, o fêmur, a tíbia, a patela, a escápula, costelas e pequenos ossos da mão.¹

Após revisão da literatura, encontramos apenas quatro casos de Schwannoma intraósseo de calcâneo descritos. O objetivo do presente artigo é revisar a apresentação clínica, radiológica e anatomopatológica dos Schwannomas intraósseos, além de incluir essa lesão no diagnóstico diferencial dos tumores ósseos do calcâneo.

Relato do Caso

Paciente de 49 anos, sexo masculino, com dor súbita e intensa no retropé direito, com piora durante a marcha. Progrediu com edema na face lateral do retropé direito, intensificação da dor e incapacidade para deambulação 1 mês após o início do quadro.

Apresentava antecedente de pé torto congênito (PTC) ipsilateral à lesão, tratado conservadoramente, na infância.

No exame físico, foi observada deformidade sequelar relacionada ao PTC com bloqueio da articulação subtalar e flexão plantar fixa de 20°. Apresentava dor à palpação na face lateral e, principalmente, na face medial do retropé.

A radiografia mostrou lesão óssea lítica e bem delimitada no corpo e em parte do processo anterior do calcâneo, com áreas de ruptura cortical, sem sinais de calcificação intralésional (▶ Fig. 1).

A cintilografia óssea evidenciou área de captação anômala e única no calcâneo direito (▶ Fig. 2).

A ressonância nuclear magnética (RNM) apresentou lesão com hipossinal nas sequências ponderadas em T1, heterogênea nas sequências em T2 e intenso realce pelo contraste, a qual media 50 mm no seu maior diâmetro, com ruptura das corticais lateral e medial, extenso componente extraósseo medial, com infiltração do músculo quadrado plantar, envolvimento parcial do tendão flexor longo do hálux e íntimo contato com o feixe neurovascular tibial posterior (▶ Fig. 3).

Feita biópsia percutânea guiada por tomografia computadorizada (TC), o exame histopatológico demonstrou a

presença de células fusiformes, de citoplasma eosinofílico e fibrilar, dispostas em feixes curtos, sem atipias, com núcleos alongados e normocrômicos. Por vezes, observavam-se áreas de menor celularidade e outras com um arranjo paralelo dos núcleos. O estudo imunohistoquímico



Fig. 1 Imagens de radiografias nas incidências de perfil de calcâneo e axial de calcâneo, respectivamente.

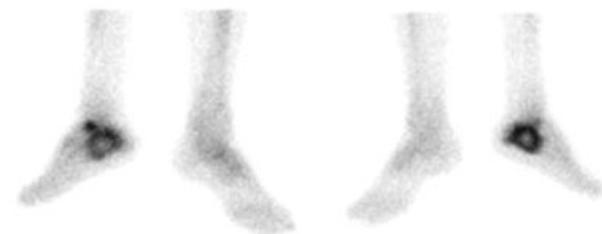


Fig. 2 Imagens que demonstram a fase tardia da cintilografia óssea.

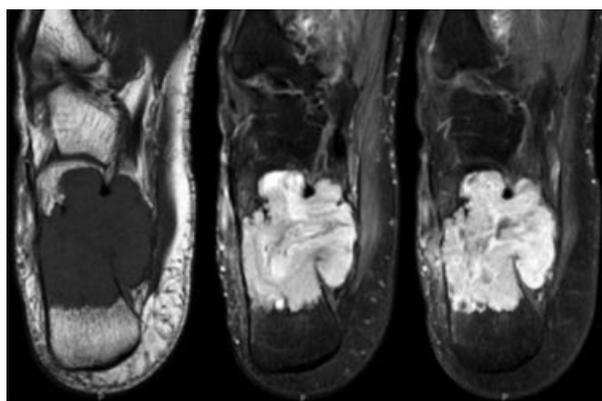


Fig. 3 Imagens de ressonância nuclear magnética com cortes axiais ponderados em T1 (A), T2 (B) e T1 com saturação para gordura e contrastado com gadolínio (C).

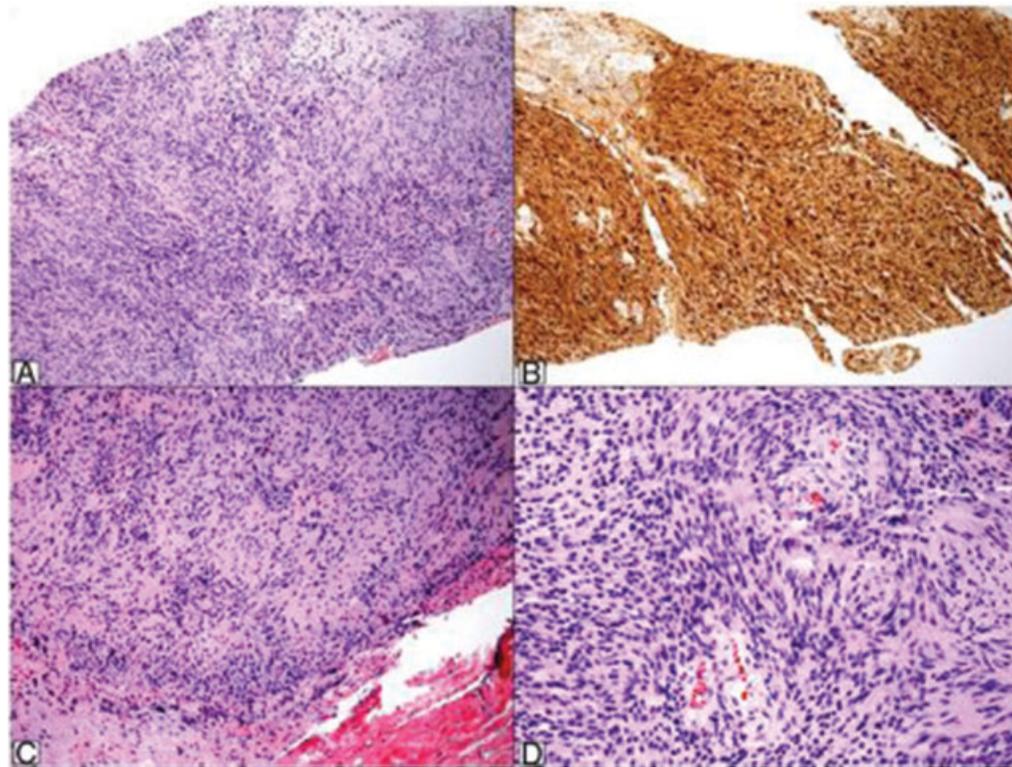


Fig. 4 O exame histopatológico da biópsia demonstrou uma neoplasia de células fusiformes sem atipias que alternava áreas mais celulares e menos celulares (A, H&E, 100×). O estudo imunohistoquímico revelou positividade forte e difusa para a proteína S-100 (B, S-100, 100×). A peça cirúrgica exibia os mesmos aspectos da biópsia, uma neoplasia fusocelular composta por feixes curtos, com áreas hipocelulares e focos de paliçadas nucleares (C e D, H&E, 100× e 200×).

demonstrou positividade forte e difusa para a proteína S-100, o que possibilitou o diagnóstico de Schwannoma intraósseo (→ Fig. 4).

Assim, optou-se por ressecção intralesional por duplo acesso ao calcâneo (medial e lateral) com adjuvância local por eletrocauterização do leito tumoral. O defeito ósseo criado foi substituído por polimetilmetacrilato (PMMA) e foi feita fixação com dois parafusos canulados para maior estabilidade (→ Fig. 5). O estudo anatomopatológico da peça cirúrgica evidenciou os mesmos achados da biópsia e confirmou o diagnóstico.

O paciente apresentou boa evolução no pós-operatório com melhoria dos sintomas anteriores. Após 1 ano do

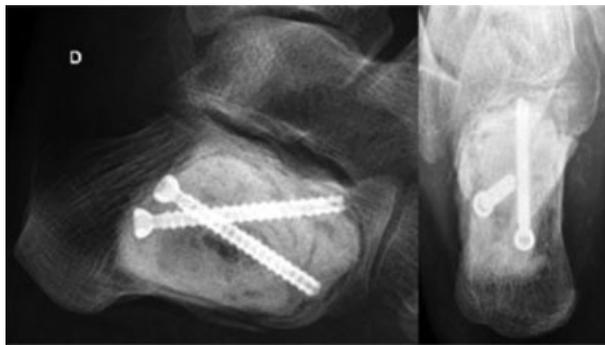


Fig. 5 Aspecto pós-operatório demonstrado por imagens de radiografias nas incidências de perfil de calcâneo e axial de calcâneo, respectivamente.

procedimento, encontra-se assintomático, e a radiografia e a TC não demonstraram sinais de recidiva local.

Discussão

O Schwannoma intraósseo é uma patologia rara. A teoria mais aceita para justificar tal raridade é que esses tumores surgem quase exclusivamente nas fibras sensitivas, que, por sua vez, são escassas nos ossos e prevalecem no periósteo.¹ Quando no osso, essas fibras se localizam, em sua maioria, junto aos vasos responsáveis pela nutrição óssea.³

O osso mais acometido é a mandíbula. Embora alguns autores defendam a tese de que o longo percurso intraósseo do nervo mandibular poderia predispor a maior ocorrência nessa região; já foi relatado que o mesmo fato acontece em outros ossos, sem o aumento da incidência nessas outras localidades. O sacro é o segundo local mais acometido, o que pode ser justificado pelas numerosas raízes sensitivas que passam pelos seus forames.

Esses tumores podem acometer qualquer idade, e são mais frequentes entre a 4ª e a 6ª décadas da vida. Não tem predileção por sexo ou etnia,⁷ embora algumas séries demonstrem maior incidência no sexo feminino.^{1,3}

Os Schwannomas podem se manifestar no tecido ósseo por três mecanismos: lesão extraóssea que causa erosão secundária no osso; lesão que surge no interior do canal de nutrição, cresce e adquire um formato de haltere; e lesão que surge no interior do osso.

Em relação à apresentação clínica, podem causar dor, associada ou não a edema. Alguns casos podem se manifestar com fratura patológica ao diagnóstico. O crescimento é lento e insidioso, com longos períodos de evolução.¹⁻³

Radiograficamente, manifestam-se como lesão lítica, bem circunscrita, eventualmente com halo de esclerose, que por vezes afila ou destrói a cortical. Apesar de raro, pode haver invasão de partes moles adjacentes. Não apresenta calcificação ou formação de tecido ósseo no interior da lesão.¹⁻³

A RNM é o método mais adequado para avaliar o acometimento da cortical e das partes moles, quando comparada à TC. A lesão apresenta hipossinal nas imagens ponderadas em T1, sinal heterogêneo em T2 e realce difuso pelo meio de contraste paramagnético.³

Os achados histopatológicos não costumam diferir das neoplasias que acometem tecidos moles. Geralmente exibem células fusiformes com núcleos alongados, alternam áreas hiper e hipocelulares, conhecidas como padrão Antoni A e Antoni B, respectivamente. Alguns casos mais típicos exibem paliçadas nucleares que alternam com áreas fibrilares, que constituem os corpos de Verocay.

Os casos constituídos somente por áreas Antoni A e sem paliçadas nucleares podem simular neoplasias malignas, como sarcoma sinovial ou leiomiossarcoma. São diagnosticados como Schwannoma celular, uma variante que não exibe maior risco de agressividade biológica. A positividade imunohistoquímica forte e difusa para a proteína S-100 auxilia na definição diagnóstica. Outros marcadores podem ser usados, como SOX-10, e a positividade pericelular pode ser observada com o anticorpo para colágeno IV.

O tratamento baseia-se na ressecção intralésional e no preenchimento com enxerto ósseo ou PMMA, associado ou não ao material de síntese para apoio e estabilidade. A recidiva é rara e o prognóstico é bom. Transformação maligna não foi descrita para esse tipo de lesão.^{4,5,8-10}

Este caso se assemelha aos demais Schwannomas intraósseos descritos, em relação à apresentação clínica, evolução, aos exames de imagem e anatomopatológicos e ao tratamento feito. A ressecção intralésional associada à adjuvância local e substituição parece ser um método eficaz para o tratamento cirúrgico.

Conflito de Interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

Referências

- 1 de la Monte SM, Dorfman HD, Chandra R, Malawer M. Intraosseous schwannoma: histologic features, ultrastructure, and review of the literature. *Hum Pathol* 1984;15(06):551-558
- 2 Kashima TG, Gibbons MR, Whitwell D, et al. Intraosseous schwannoma in schwannomatosis. *Skeletal Radiol* 2013;42(12):1665-1671
- 3 Ida CM, Scheithauer BW, Yapicier O, et al. Primary schwannoma of the bone: a clinicopathologic and radiologic study of 17 cases. *Am J Surg Pathol* 2011;35(07):989-997
- 4 Sochart DH. Intraosseous schwannoma of calcaneum. *Foot* 1995; 5:38-40
- 5 Wirth WA, Bray CB Jr. Intra-osseous neurilemoma. Case report and review of thirty-one cases from the literature. *J Bone Joint Surg Am* 1977;59(02):252-255
- 6 Knight DM, Birch R, Pringle J. Benign solitary schwannomas: a review of 234 cases. *J Bone Joint Surg Br* 2007;89(03):382-387
- 7 Antonescu CR, Perry AA, Woodruff JM. Schwannoma (including variants). In: Fletcher CD, Bridge JA, Hogendoorn P, Mertens F, editors. *WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone*. 4th ed. Lyon: IARC Press; 2013:170-172
- 8 Pyati PS, Sanzone AG. Intraosseous neurilemoma of the calcaneus. *Orthopedics* 1996;19(04):353-355
- 9 Li K, Yang Q, Gao B, et al. Giant intraosseous Schwannoma of the calcaneus: case report. *Int J Clin Exp Med* 2016;9(03):6897-6901
- 10 Salunkhe R, Limaye S, Biswas SK, Mehta RP. A rare case of calcaneal intraosseous schwannoma. *Med J DY Patil Univ* 2012; 5:76-78

