

TUMORES RETRO-RETAIS NO ADULTO. SCHWANOMA BENIGNO RETRO-RETAL. RELATO DE UM CASO E REVISÃO DA LITERATURA

BENEDITO PILON
SÉRGIO ANTONIO NECHAR
RENATO NAKAMURA
FÁBIO VIEIRA TEIXEIRA
REGINA HELENA BUENO RIBEIRO
RICARDO BUENO RIBEIRO

PILON B, NECHAR SA, NAKAMURA R, TEIXEIRA FV, RIBEIRO RHB & RIBEIRO RB - Tumores retro-retais no adulto - Schwanoma benigno retro-retal. Relato de um caso e revisão da literatura. *Rev bras Colo-Proct*, 1992; 12(4): 144-148

RESUMO: Os autores relatam o segundo caso de schwanoma benigno localizado na região pré-sacral descrito na literatura brasileira. Abordam a individualização do espaço retro-peritoneal do espaço pré-sacral e fazem uma revisão na literatura dos tumores retro-retais no adulto e concluem que o schwanoma é uma neoplasia que, apesar de rara, deve ser considerada nos diagnósticos diferenciais de tumores localizados na região retro-retal.

UNITERMOS: schwanoma; neoplasias retro-peritoneais

A incidência dos tumores primitivos benignos ou malignos originários desta região é de difícil estimativa devido à inexatidão dos dados relatados na literatura. Numa revisão realizada por Habr-Gama, de 1922 a 1978, foram descritos 382 casos e numa revisão realizada por nós no período de 1976 a janeiro de 1993 foram relatados mais de 31 casos de tumores pré-sacrais (5, 6, 8, 10, 13, 15, 17, 18).

Os tumores pré-sacrais são na maioria assintomáticos e, quando sintomáticos, apresentam manifestações clínicas diversas. Acreditamos, como outros autores (10), que estes são mais comuns que os relatados na literatura. O reconhecimento destes tumores é importante não somente devido a seu potencial maligno, mas como diagnóstico diferencial de outras lesões localizadas próximo a esta região, como: cisto pilonidal, abscessos perianais, bem como fístulas anorretais (7, 10).

Trabalho realizado na Fundação Municipal de Ensino Superior de Marília - Faculdade de Medicina de Marília - Departamento de Cirurgia - Hospital Municipal de Marília - SP.

Nós relatamos um caso de Schwanoma Pré-sacral abordando a dificuldade diagnóstica pré-operatória e realizando uma revisão na literatura quanto às características, métodos diagnósticos e de tratamento dos tumores pré-sacrais e desta rara neoplasia.

PACIENTES E MÉTODOS

Paciente de 58 anos, masculino, referindo há seis meses dor lombar à direita tipo cólica, que irradiava para a fossa ilíaca direita, raiz da coxa e escroto. Concomitante com um quadro de sudorese de melhora espontânea, afilamento do jato urinário, polaciúria, nictúria, dor em hipogástrico durante as micções, bem como afilamento nas fezes.

Ao exame físico notou-se em região hipogástrica presença de massa bosselada, cística, móvel e pouco dolorosa à palpação. Ao toque retal evidenciou-se abaulamento da face ântero-lateral esquerda da parede retal a 5 cm da borda anal, com superfície regular e consistência amolecida.

O enema opaco mostrou um desvio da ampola retal para a direita (Figura 1). A urografia excretora demonstrou bexiga com contornos e aspecto normais com desvio para a direita (Figura 2). O ultra-som de abdome e pelve apresentou a bexiga sofrendo compressão extrínseca na sua parede lateral esquerda de massa cística, com múltiplas septações à esquerda medindo 12,1 cm x 8,3 cm, com volume de 478 cm³ (Figura 3); tomografia evidenciou lesão expansiva mista, predominantemente cística, localizada no espaço pré-sacral, deslocando o retro-sigmóide anteriormente para a direita, não havendo invasão de órgãos pélvicos adjacentes (Figura 4).

Optou-se por uma laparotomia exploradora e foi evidenciada uma massa de 12 x 8 x 8 cm localizada na região pré-sacral, bem delimitada, porém sem invasão da fáscia pré-sacral (Figura 5). Foi realizada enucleação da massa, revisão da hemostasia e fechamento da cavidade por planos.

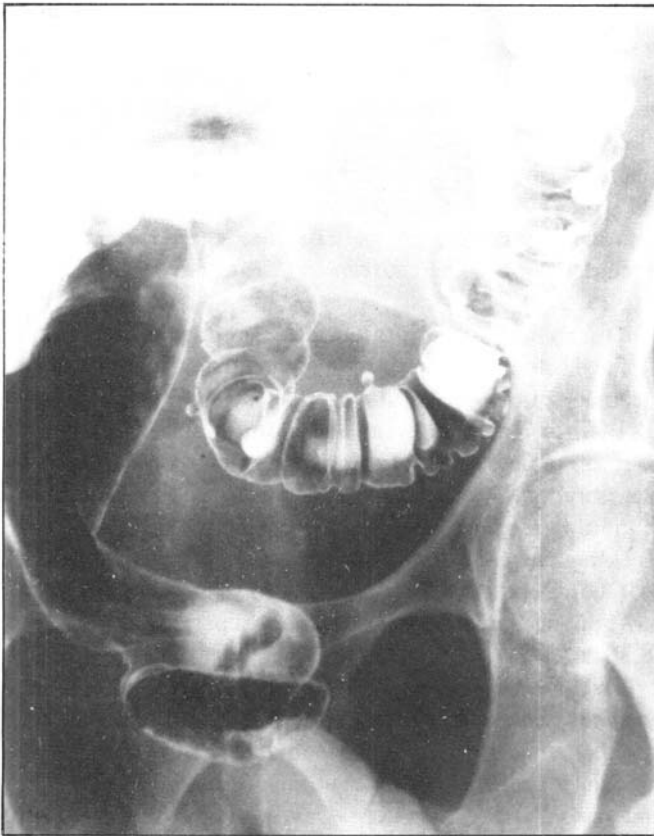


Fig. 1 - Enema opaco. Desvio da ampola retal para a direita.

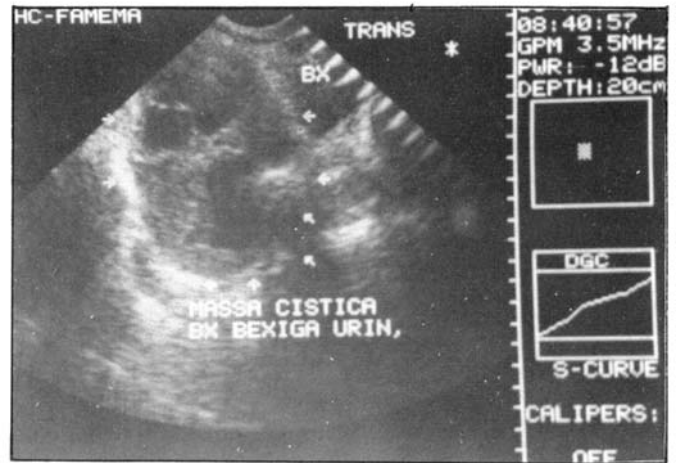


Fig. 3 - US - Massa medindo 12,1 x 8,3, com volume de 478 cm³. Aspecto cístico.



Fig. 4 - Tomografia computadorizada do abdome - lesão cística.

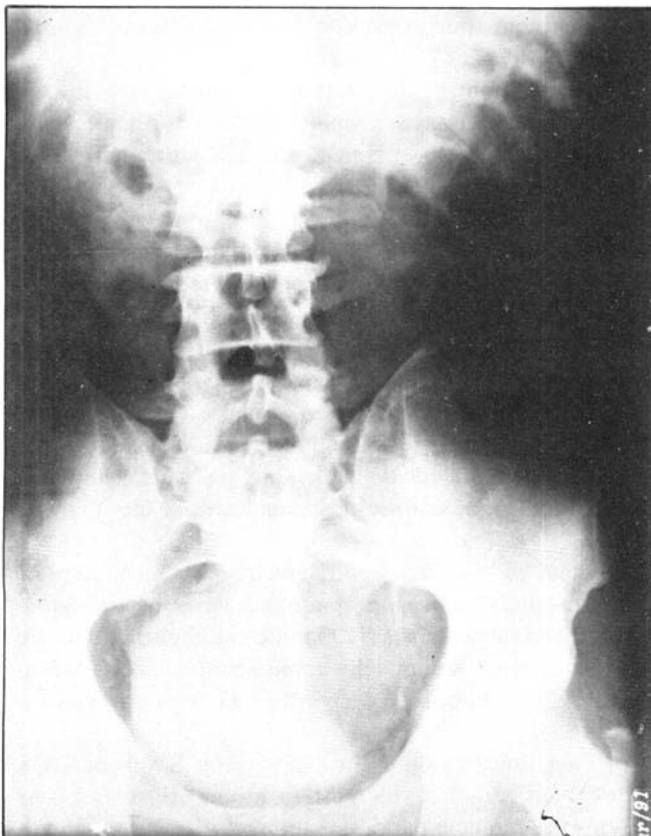


Fig. 2 - Urografia excretora - desvio da bexiga para a direita.

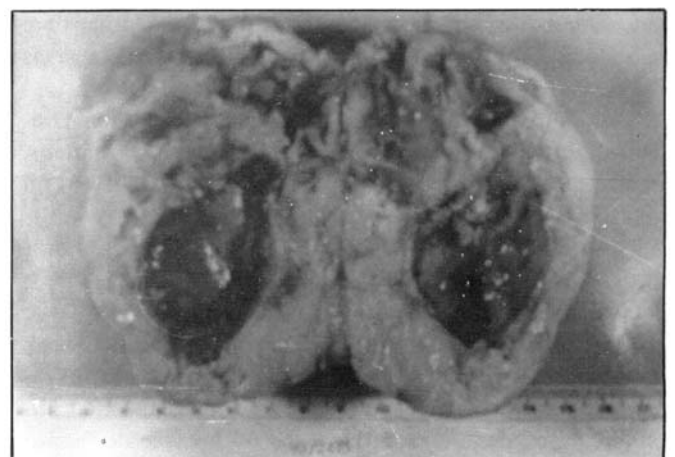


Fig. 5 - Massa medindo 12 x 8 x 8.

O anatomopatológico mostrou uma neoplasia composta por feixes entrelaçados de células fusiformes, com citoplasma eosinofílico, núcleos arredondados, ovais, alongados, contendo áreas onde as células dispunham-se em feixes compactos e frouxos. O laudo foi de schwanoma (Figura 6).

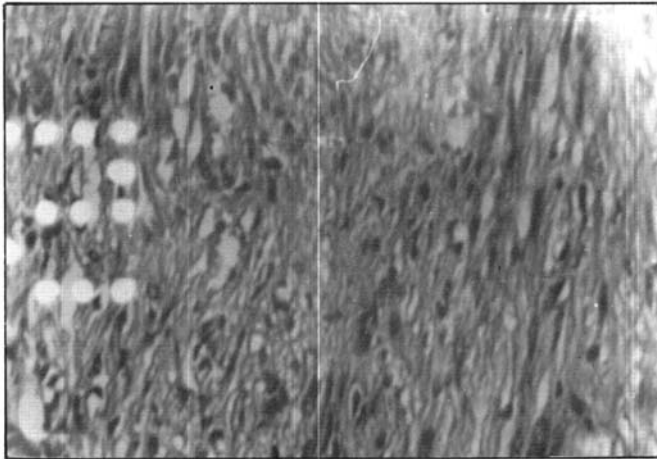


Fig. 6-Neoplasia- feixes entrelaçados de células fusiformes - Schwannoma.

RESULTADOS

O paciente evoluiu bem sem intercorrências no pós-operatório. No "follow-up" de quatro anos o paciente se encontra assintomático e livre da doença.

DISCUSSÃO

O espaço retrorretal (ou região pré-sacral) é localizado entre a porção posterior do reto e do sacro. Limitado anteriormente pela fâscia própria do reto, posteriormente pela fâscia pré-sacral, lateralmente pelos vasos ilíacos e ureteres, e ligamento lateral do reto e caudalmente pelos músculos elevadores do ânus e coccígeo, fâscia reto-sacral estendendo-se do reto a nível de S4 até 3 a 5 cm da junção anorretal. Cranialmente estende-se até a reflexão peritoneal, onde se continua com espaço retroperitoneal pélvico. O espaço, embora virtual, contém fibras do plexo sacral e do plexo simpático, bem como tecido conjuntivo, artéria sacral média, veias e vasos linfáticos (8, 10, 18, 31, 32).

Os tumores retro-retais podem ser classificados em: congênitos, inflamatórios, neurogênicos, vasculares e linfáticos, ósseos, derivados de partes moles (tecido conjuntivo) ou metastáticos (10, 32).

Num estudo feito por Uhlig a freqüência dos tumores retrorretais por origem foi 55% congênitos, 25% metastáticos e outros, 10% neurogênicos e 5% inflamatórios.

Estes tumores em adultos apresentam crescimento lento e na sua maioria (55%) são assintomáticos, sendo achados radiológicos ou de exame físico (5, 8, 10, 15, 18). Quando sintomáticos são devidos a compressão ou invasão de órgãos pélvicos adjacentes ou de nervos.

O diagnóstico é realizado com base na história clínica e exame físico, visto que muitos desses tumores são acessíveis ao toque retal, produzindo um abaulamento na parede retal (10, 15, 20, 24).

Outros métodos podem ser empregados, como radiografia simples, enema opaco, urografia excretora, ultra-sonografia, tomografia computadorizada e ressonância magnética nuclear.

A fistulografia pode ser um exame útil quando o tumor apresenta drenagem por um orifício para a região perineal ou sacral. A biópsia endoanal ou transcoccigeana é controversa devido ao risco de complicações como infecção, hemorragia e implantação de células neoplásicas. Mas pode ser realizada quando da suspeita de um tumor com características malignas para adicionar à terapia um tratamento adjuvante, e/ou um tratamento cirúrgico imediato, visto que os tumores malignos têm um crescimento rápido e com metástases precoces (10, 13, 24).

O tratamento é cirúrgico, e a abordagem abdominal, perineal, sacral ou associadas dependem do tamanho e da relação do tumor com estruturas adjacentes (10, 17, 21).

Estes devem ser diferenciados de outros tumores cuja origem são também a bainha nervosa, como, por exemplo, os neurofibromas, que são tumores não encapsulados, usualmente múltiplos, que podem estar associados à doença de Von Recklinghausen.

Ocorre em todas as faixas etárias, sendo mais freqüente na 3ª e 6ª décadas, com incidência igual para ambos os sexos (8, 9, 26, 27).

O schwannoma tem predileção por algumas regiões do corpo, sendo acometido por ordem de freqüência: cabeça e pescoço, superfícies flexoras dos membros superiores e inferiores conseqüentes ao comprometimento dos nervos cervicais, cadeia simpática paravertebral, nervos vago, fibrilar e ulnar. Raramente acometem a cavidade retroperitoneal; é incomum à região pré-sacral (8, 10, 22).

Os schwannomas quase sempre se manifestam como lesões solitárias, mas, em raras ocasiões, são múltiplos, tendo concomitância com a doença de Von Recklinghausen em aproximadamente 8% (2, 4).

Os schwannomas originados no retroperitônio são freqüentemente massas de proporções maiores e manifestam-se comumente com degenerações secundárias: calcificações e cistificações (19, 24, 30).

Histologicamente a maioria dos schwannomas são uniloculares e consistem em dois componentes de proporções variadas: tecido Antoni A e Antoni B. O tecido Antoni A é um componente celular ordenado e composto por células de forma alongada com alinhamento linear empilhado. O tecido Antoni B é de característica frouxa, formado por vacúolos com estroma cístico composto por grandes porções de colágeno e restos celulares, sendo que em muitas partes há dupla paliçada do núcleo incluindo áreas homogêneas de colágeno, conhecidas como corpos de Verocay (1, 27).

Os aspectos histológicos do schwannoma celular lembram células musculares lisas, portanto a demonstração imuno-histoquímica de proteínas S100 pode ser importante para o diagnóstico final de um schwannoma, proteínas estas identificadas nos tumores derivados da bainha nervosa (18, 25, 33).

Incidentalmente, a presença da proteína S100 em tumores de células granulares é sugestiva de uma origem na célula de Schwann também para estes tumores. Os vasos sanguíneos apresentam-se com um espessamento hialino, ao redor

do qual pode haver um pseudo-empalçamento dos músculos tumorais. Um ponto importante na diferenciação entre o schwannoma e o neurofibroma é a distribuição das fibras nervosas.

Nos schwannomas não existe nenhuma fibra nervosa no corpo do tumor, embora o nervo residual de origem possa se apresentar comprimido de um lado. Já nos neurofibromas as fibras nervosas se encontram espalhadas por toda a massa tumoral, fazendo parte do fascículo do nervo.

Esta diferenciação, embora histológica, tem significado prático, visto que no schwannoma pode ser realizada a exérese do tumor sem secção do nervo do qual foi originado. O mesmo não sendo possível no neurofibroma, visto que o nervo está comprometido pelo processo tumoral.

Está descrita na literatura uma alta taxa de recidiva (20%) após a ressecção destes tumores, embora a maioria dos autores relatem o contrário (16).

No presente trabalho relatamos o caso de um tumor pré-sacral, onde o paciente apresentava manifestações clínicas devido a compressão de estruturas adjacentes como bexiga, reto e nervos. O exame físico foi de valiosa importância, pois se encontrava uma massa palpável em região hipogástrica e ao toque retal, um abaulamento da parede do órgão. Os exames complementares confirmam os achados de exame físico e da história clínica. A literatura descreve também a valiosa contribuição dos exames por imagem, como a tomografia e a ressonância magnética nuclear, para o diagnóstico pré-operatório do schwannoma (8, 12, 14).

O tratamento realizado foi cirúrgico via laparotomia exploradora com enucleação total da massa, não sendo necessárias outras vias de abordagem devido ao tamanho do tumor.

No caso de schwannomas malignos, é descrito na literatura o tratamento adjuvante com quimioterapia, obtendo-se ótimos resultados.

CONCLUSÕES

Concluimos que, neste presente estudo, descrevemos o segundo caso de schwannoma benigno localizado na região pré-sacral, na literatura brasileira.

É importante para os autores a descrição correta da localização dos tumores, pois a não individualização do espaço retroperitoneal do espaço pré-sacral pode omitir dados, dificultando a incidência correta dos tumores retro-retais ou pré-sacrais no adulto.

O schwannoma é uma neoplasia que, apesar de rara, deve ser considerada nos diagnósticos diferenciais de tumores localizados na região retro-retal.

Uma investigação pré-operatória minuciosa, através principalmente da tomografia computadorizada e da ressonância magnética nuclear, pode demonstrar com exatidão o tamanho, características e relações topográficas com estruturas adjacentes, orientando e tornando mais seguro o ato cirúrgico, já que é o tratamento de escolha para esta patologia.

PILON B, NECHAR SA, NAKAMURA R, TEIXEIRA FV, RIBEIRO RHB & RIBEIRO RB - Retro-rectals in adult - Retro-rectal benign Schwannoma. Report of a case and review of the literature.

SUMMARY: The authors report a second case of benign Schwannoma located in the presacral area described in Brazilian publication. They state the individualization of the retroperitoneal space from the presacral space review of the literature of retrorectal tumors in adult and come to the conclusion that even being rare, the Schwannoma is a neoplasm that ought to be considered in the differential diagnoses of tumors located in the retro-rectal area.

KEY WORDS: schwannoma; retroperitoneal neoplasms

Agradecimentos - A Mariane Zulian de Marqui pela colaboração na redação deste artigo.

REFERÊNCIAS

1. Ackerman LV. Tumor of the retroperitoneum. Atlas of tumor. Pathology's Institute 1954: 9-13.
2. André Muzat MV et al. Malignant schwannoma presenting inguinal scrotal mass. Ny State J Med 1984; 85: 231-232.
3. Ball JH et al. Retroperitoneal malignant schwannoma. A case report. S Afr Med J 1987; 71(1): 49-52.
4. Batsakis IG. Tumors of Head and Neck, 2nd ed. Williams and Wilkins, 1984.
5. Bedran FJ et al. Schwannoma maligno pré-sacral (retro-retal). In Habr Gama, et al. - Arq Bras Cir Dig 1986; 1(3): 71-78.
6. Esclarin-Duny MA et al. Actas Urol Esp 1991; 15(6):577-9.
7. Goldberg SW et al. Essentials of anorectal surgery. Philadelphia: Lippincott, 1980: 215-28.
8. Gupta S et al. Presacral neurilemoma (schwannoma) - Report of a rare case. Jpn J Surg 1989; 19(2): 229-31.
9. Gupta TK, Hajdu ST. Solitary malignant schwannomas. Ann Surg 1970; 171: 419-428.
10. Habr-Gama A et al. Retrorectal tumors in adults. A report of five cases. Arq Bras Cir Dig 1986; 1(3): 71-78.
11. Graham DF. Adult presacral teratoma. Postgrad Med J 1979; 639: 52-3.
12. Harada Y et al. A case of retroperitoneal tumor presenting with gross hematuria. Hinyokira Kyo 1990; 36(6): 673-6.
13. Ishikawa K et al. Malignant neurilemoma of left atrium. Br Heart J 1982; 47(1): 94-7.
14. Kim SH et al. Retroperitoneal neurilemoma: CT and MR findings. AJR Am J Roentgenol 1992; 159(5): 1023-6.
15. Kiss DR et al. Teratoma sacrococcygeu em adulto. Rev Paul Med 1976; 87: 36-38.
16. Kuo CH et al. Retroperitoneal neurilemoma: clinical features in 10 cases. Taiwar I Hsuch Hui Tsa Chih 1990; 89(8): 704-8.
17. Localio SA et al. Abdominosacral approach for retrorectal tumors. Ann Surg 1980; 191: 555-60.
18. Madanes A et al. Presacral neurilemoma. A case report and literature review. J Reprod Med 1982; 27(6): 356-8.
19. Mc Carthy S, Duray PH. Giant retroperitoneal neurilemoma rare case of digestive tract symptoms. J Clin Gastroenterol 1983; 5(4): 343-7.
20. Medeiros RR et al. Teratoma pré-sacral em adultos. Rev bras Colo-Proct 1982; 2(3): 92-95.
21. Miles RM, Stewart Jr. S. Sacrococcygeal teratomas in adults. Ann Surg 1974; 179: 676.
22. Ooi LL, Mack PO. Benign retroperitoneal neurilemoma - A case report. Ann Acad Med Singapore 1990; 19(3): 410-2.
23. Pantoja E, Rodrigues-Ibañez I. Sacrococcygeal dermoids and teratomas. Historical review. Am J Surg 1976; 132: 377.

24. Perhoniemi V et al. Benign retroperitoneal schwannoma. Scand J Urol Nephrol 1992; 26(1): 85-7.
25. Sementa AR et al. Cellular schwannoma: report of a case with immunohistochemical and electron microscopical study. Pathologica 1988; 80(1068): 505-12.
26. Singh KP et al. Retroperitoneal growths adjoining kidney. J Indian M A 1984; 82: 332-334.
27. Stang CD et al. Pelvic neurilemmoma - A case report and literature review. Rev Rannas Med 1988; 12: 331-33
28. Stefansson K et al. S100 protein solfti tissue tumors derived from Schwann cells and mielocytes. Am J Pathol 1982; 106: 267.
29. Storm FK et al. Neurofibrosarcoma. Cancer 1980; 45: 126.
30. Takatera H et al. Retroperitoneal schwannoma. Urology 1986; 28: 529-531.
31. Uhlrig BE, Johnson RL. Presacral tumors and cysts in adults. Dis Color. Rectum 1975; 18: 581.
32. Whitney BV. Retrorectal hemogioendothelioma. J Am Ghiatr Soc 1955; 3: 867.
33. Yamamoto K et al. Retroperitoneal cellular schwannoma: report a case diagnosed by the presence of S100 protein. Jpn J Med 1991; 30(5): 487-90.

Endereço para correspondência:

Benedito Pilon
Hospital Municipal de Marília.
Departamento de Cirurgia da
Faculdade de Medicina de Marília
Avenida Sampaio Vidal, 42
17500-020 - Marília - SP