

# SCHWANNOMA DE RETO ASSOCIADO À DOENÇA DE VON RECKLINGHAUSEN – RELATO DE CASO

MARISTELA GOMES DE ALMEIDA - TSBCP  
ADRIANA PORTA MICHE HIRSCHFELD  
JULIANA CICCI GONÇALVES FARINHA  
MATHEUS TEIXEIRA ROQUE  
FLÁVIA LEMOS MOURA RIBEIRO  
PAULA MOURA MENDONÇA  
JOSÉ ANTONIO VOLPIANI - FSBCP

---

ALMEIDA MG, HIRSCHFELD APM, FARINHA JCG, ROQUE MT, RIBEIRO FLM, MENDONÇA PM, VOLPIANI JA. Schwannoma de Reto Associado à Doença de Von Recklinghausen – Relato de Caso. *Rev bras Coloproct*, 2005;25(1):64-66.

**RESUMO:** Schwannomas são neoplasias de origem neurogênica benigna, com potencial de malignização, de crescimento lento, originárias das células de Schwann. São tumores raros que mais freqüentemente ocorrem intracranialmente no nervo acústico ou nos nervos espinhais. Podem ocorrer associados à Neurofibromatose tipo 1, que corresponde ao distúrbio clássico descrito por von Recklinghausen. Entre os pacientes com esta doença, 15-25% apresentam tumores neurais no trato gastrointestinal, envolvendo principalmente estômago e jejuno. É extremamente rara a ocorrência de Schwannoma em reto, principalmente na ausência de doença de von Recklinghausen. O presente trabalho é o relato de caso de um paciente do sexo masculino, com 42 anos de idade, portador de neurofibromatose de Von Recklinghausen e com queixas de hematoquesia e tenesmo retal, há três meses, quando procurou este serviço. Durante investigação diagnóstica, foi realizada colonoscopia que evidenciou tumoração retal, sendo indicada cirurgia. Realizou-se retossigmoidectomia anterior com anastomose colorretal primária com boa evolução. O exame anátomo-patológico da peça cirúrgica diagnosticou Schwannoma. Foram também biopsiadas as lesões cutâneas com diagnóstico anátomo patológico de neurofibroma. O paciente não apresenta metástases, tampouco recidiva, após 48 meses de acompanhamento.

**Unitermos:** Schwannoma de reto, von Recklinghausen, neurofibromatose

---

## INTRODUÇÃO

O Schwannoma é uma neoplasia de origem neurogênica benigna, com potencial de malignização, em geral assintomática, acometendo principalmente nervo acústico e nervos espinhais. Considerando seu acometimento no trato gastrointestinal, ocorre mais freqüentemente no estômago e jejuno, sendo rara

sua ocorrência no reto. A relação destes tumores gastrointestinais com a Síndrome de von Recklinghausen é bem estabelecida, embora pouco freqüente (15-25%)<sup>(1,2,7)</sup>.

O objetivo deste trabalho é apresentar um caso raro de Schwannoma de reto, em portador da Síndrome de von Recklinghausen e revisar a literatura sobre o assunto.

## RELATO DO CASO

Paciente A.M., masculino, 42 anos, branco, casado. Procurou ambulatório do Serviço de Coloproctologia do Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo, relatando sangramento vermelho rutilante às evacuações, associado a nodulação

---

*Trabalho realizado no Serviço de Coloproctologia do Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo (HSPM)*

*Recebido em 28/07/2004*

*Aceito para publicação em 22/09/2004*



Figura 1 – Manchas “café-com-leite” e nodulações de pele.

perianal e sensação de plenitude retal que vinham ocorrendo há três meses. Antecedentes de manchas café com leite e nodulações cutâneas em face, pescoço, tronco, membros superiores e inferiores, desde o nascimento (Figura-1).

O exame proctológico revelou doença hemorroidária grau III e presença de grande abaulamento fixo, submucoso, de consistência carnosa, em parede póstero-lateral direita, dos 7 aos 12 cm da borda anal.

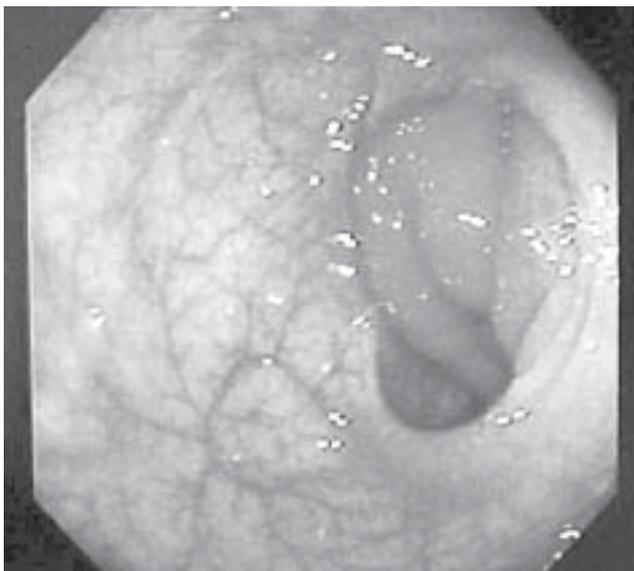


Figura 2 – Aspecto endoscópico da tumoração retal.

A colonoscopia revelou pólipos inflamatórios no ceco, ascendente, transverso e sigmóide associados à tumoração retal (Figura-2). Foram realizadas biópsias dos pólipos e da lesão retal, sendo esta última diagnosticada como Schwannoma.

O paciente foi submetido à laparotomia exploradora, sendo observadas, durante entubação orotraqueal, lesões de laringe compatíveis com neurofibromas. O inventário de cavidade mostrou lesões nodulares em mesentério proximal e massa em parede póstero-lateral direita de reto médio. Foi realizada a retossigmoidectomia anterior com anastomose colorretal mecânica primária, pela técnica de duplo grampeamento, aproximadamente a 5 cm da borda anal.

O paciente apresentou boa evolução, sem complicações, recebendo alta no sétimo dia de pós-operatório.

O exame anátomo-patológico dos nódulos cutâneos diagnosticou neurofibroma e o da peça cirúrgica evidenciou schwannomas de reto e mesentério.

O paciente foi acompanhado por 48 meses, não sendo evidenciadas metástases e/ou recidiva. Posteriormente, três anos após a cirurgia retal, devido à manutenção de sangramento anal às evacuações foi submetido a tratamento cirúrgico pela técnica de Longo (anopexia mecânica).

## DISCUSSÃO

As síndromes neurocutâneas são distúrbios congênitos caracterizados por lesões displásicas e neoplásicas que envolvem basicamente o sistema nervoso e a pele. Dentre estas, a neurofibromatose tipo 1 ou doença de von Recklinghausen é uma doença autossômica dominante, ligada ao cromossomo 17q11.2, com prevalência de um em cada 3000 nascimentos. Caracteriza-se pela presença de múltiplos neurofibromas e manchas “café com leite” com expressão clínica variável<sup>(8,9)</sup>.

Schwannomas são tumores originários das células de Schwann, geralmente benignos, de crescimento lento, que acometem preferencialmente nervos periféricos dos membros, tronco, medula espinhal e sistema nervoso central. Schwannomas gastrointestinais que ocorrem isoladamente, sem

associação a outras patologias, são relativamente raros. Em pacientes com a Síndrome de von Recklinghausen, são observados tumores neurais gastrointestinais em 15-25% dos casos, acometendo preferencialmente estômago e jejuno. Schwannomas são extremamente raros no reto, principalmente na ausência de doença de von Recklinghausen, sendo a associação das duas entidades clínicas bem estabelecida<sup>(1,7)</sup>. Geralmente são assintomáticos, podendo ser causa de sangue oculto nas fezes, intussuscepção, bem como de fenômenos obstrutivos. A sintomatologia depende do tamanho do tumor, podendo estar associada à defecação. No presente caso, a sintomatologia apresentada era inespecífica (tenesmo e sangramento anal, este relacionado com doença hemorroidária grau 3), concordante com os dados da literatura.

O diagnóstico pré-operatório de tais tumores geralmente é bastante difícil. O exame retal de pacientes com dor ou desconforto em região perianal e anorretal é um passo inicial importante para o diagnóstico. Associados a este, a retossigmoidoscopia e exames radiológicos geralmente ajudam na identificação da lesão. Lesões compressivas e macias no reto podem ser sentidas no exame proctológico, vistas na retossigmoidoscopia e caracterizadas em estudos com bário, tomografia computadorizada (TC) e ressonância nuclear magnética (RNM). No enema baritado, observa-se um suave defeito de enchimento da superfície. A TC e a RNM permitem estabelecer o local de acometimento, suas características e relações com estruturas adjacentes. Porém, o diagnóstico de certeza só pode ser dado através do exame microscópico. Sem este, não há como diferenciar estas lesões de outros tumores epiteliais e não epiteliais<sup>(2)</sup>. No caso relatado o diagnóstico foi feito pela colonoscopia e como o paciente apresentava sensação de tenesmo importante, foi indicado tratamento cirúrgico. O exame anátomo patológico confirmou o diagnóstico.

O tratamento preconizado para o Schwannoma é a ressecção local, sendo aconselhável larga margem para diferenciação entre schwannoma, neurofibroma e neurosarcoma. É importante o estudo de congelação intra-operatório para diferenciação entre a forma benigna da maligna da doença<sup>(7)</sup>. No caso

relatado devido a localização e tamanho do tumor, optou-se pela retossigmoidectomia.

Butler & Hanna (1959), estudaram 10 casos de tumores neurogênicos peri-retais publicados, sendo que apenas um paciente apresentava a síndrome de von Recklinghausen estando de acordo com a incidência estimada de 15% de associação de neurofibromatose intestinal com a doença de von Recklinghausen, descrita na literatura<sup>(3,4)</sup>.

Inagawa e cols (2001) realizaram levantamento bibliográfico de casos de Schwannomas benignos colorretais no Japão, encontrando 46 casos. A localização mais freqüente do tumor foi no reto (45,7%), seguida do cólon transversal (13%), cólon ascendente (10,9%), cólon descendente (10,9%), ceco (8,7%), apêndice (4,3%), sigmóide (4,3%) e disseminado (2,2%). Os sintomas mais encontrados foram obstipação e dificuldade de evacuação (28,6%), sendo que nos pacientes com tumor no reto, estes sintomas estiveram presentes em 30,4% dos casos. Ressalta-se que em nenhum dos 46 casos foi relatado associação do tumor com a doença de von Recklinghausen<sup>(6)</sup>.

Genna et al (1997), em revisão de literatura encontraram 35 casos de neurilenoma anorretal e um perianal. Após estes casos não se encontrou nenhum novo relato de Schwannoma retal/peri-retal até 2003<sup>(2)</sup>.

Devido a grande quantidade de terminologias dadas aos tumores neurogênicos do trato gastrointestinal (schwannoma, neurinoma, neurofibroma, neurilenoma, fibroma neurogênico e neurofibromatose plexiforme), a incidência destes no cólon não é precisamente conhecida<sup>(5,10)</sup>.

Segundo Inagawa e col (2001) que acompanhara dois casos de Schwannomas de cólon, submetidos a tratamento cirúrgico, o prognóstico foi considerado favorável, sem ocorrência de recidiva ou metástases no tempo acompanhado<sup>(6)</sup>. Akgul e col. (2003) acompanharam um caso de Schwannoma de reto submetido a tratamento cirúrgico e relatam que o prognóstico neste caso foi também favorável sem ocorrência de recidiva ou metástases<sup>(2)</sup>. No caso reportado, após cerca de 48 meses de acompanhamento, o paciente não apresenta metástases ou recidiva local do tumor, estando de acordo com os últimos casos descritos na literatura.

**SUMMARY:** Schwannomas are neoplasms of benign neurogenic origin, with potential to malignization, of slow growing, originated from cells of Schwann. They are rare tumors that occur more frequently intracranially in the acoustic nerve or in the spinal nerves. They can occur associated to Neurofibromatosis type 1, that corresponds to the classic disease described by von Recklinghausen, where out of 15-25% of the patients present neural tumors in the gastrointestinal tract, involving mainly stomach and jejunum. The occurrence of rectal schwannoma is extremely rare, mainly in the absence of von Recklinghausen disease. The present study is a case report of a 42 years old male patient, that presented “coffe and milk” stains associated to nodulations on the skin disseminated over the body, since the birth. He had symptoms of hematoquezy and sensation of rectal plenitude for three months, when he looked for this medical service. During diagnostic investigation, a colonoscopy was performed. It showed a rectal tumor. A rectosigmoidectomy with primary colorectal anastomosis was performed, with good outcome. Histological examination diagnosed Schwannoma. Biopsies of skin lesions were also performed with histological diagnosis of neurofibrom. The patient didn't present either metastasis or relapse after 48 months of attendance.

**Key words:** rectal schwannoma, von Recklinghausen disease, neurofibromatosis

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Abel ME, Nehme Kingsley AE, Abcarian H, et al. Anorectal neurileomas. **Dis Colon resctum** 1985;28:960-1.
2. Akgul A, Inal M, Soyupak SK, et al. Benign rectal schwannoma. **European Journal of Radiology Extra** 2003; 45:67-70.
3. Butler DB, Hanna E. Neurogenic of the rectum. **Dis Colon Rectum** 1959;2:291-3.
4. Davis GB, Berk RN. Intestinal neurofibromas in von Recklinghausen's disease. **Am L Gastroenterol** 1973;60:410-414.
5. Daimaru Y, Kido H, Hashimoto H, Enjoji M. Benign schwannoma of the gastrointestinal tract: a clinicopathologic immunohistochemical study. **Hum Pathol** 1988; 19:257-64
6. Inagawa S, Hori M, Shimazaki J, et al. Solitary Schwannoma of the colon: Report of Two Cases. **Surg Today** 2001;31:833-838.
7. Sabchareon V, Bacon AR. Neurilemoma of the rectum and perirectal área: report of a case. **Dis Colon Rectum** 1968;11:267-72.
8. Shen MH, Harper PS, Upadhyaya M. Molecular genetics of neurofibromatosis type 1 (NF1). **J. Med Genet** 1996; 33 (1):2-17.
9. Stenzel A, Kostuch M, Wojcierowski J. Neurofibromatosis type 1-Recklinghausen's disease; pathogenesis. **Med Wieku Rozwoj** 1999;3(1):41-46.
10. Sugimura H, Tamura S, Yamada H. Benign nerve sheat tumor of the sigmoid colon. **Clin Imaging** 1993;17:64-6.

#### Endereço para correspondência:

Maristela Gomes de Almeida  
Rua Dr. Bacelar, 173/ Conj.103,  
Vila Clementino – São Paulo/SP.  
CEP 04026-000  
E-mail: dramgalmeida@uol.com.br