

TUMOR AXILAR DE ORIGEM NEURAL: UM ACHADO INCOMUM

AXILLARY TUMOUR OF NEURAL ORIGIN: AN UNUSUAL FINDING

Welington Lombardi¹; Luciana Borges Lombardi¹; Flávia Vicentin Silva¹; Narhima Ahdlie Bou Abbas¹; Amanda Tobal Verro¹; Giulia Lia Duarte Nascimento¹; Luana Albaricci Carreon Fernandes¹.

RESUMO

Introdução: Os Schwannomas consistem em tumores benignos do tecido mole, provenientes das células de Schwann do tecido nervoso periférico e são frequentes em pacientes do sexo masculino entre 20 e 50 anos de idade. Tendem a ser solitários com crescimento lento e não agressivos, produzindo, por vezes, grandes massas. Seu aparecimento na região mamária e/ou axilar é muito raro, sendo constatados apenas 37 casos de Schwannomas em mama e axila nas bases de dados Lilacs, Pubmed e Medline. A maioria dos tumores mamários são constituídos por tecido de origem epitelial, sendo 95% dos casos divididos entre carcinomas, cistos e fibroadenomas. **Relato do caso:** Neste relato, descrevemos uma paciente de 53 anos, sexo feminino, relatando nódulo com sensação de queimação em axila direita e irradiação para mama direita. A mamografia e a ultrassonografia mamária mostravam a presença de nódulo em axila direita, de difícil diferenciação com linfadenomegalia axilar. **Conclusão:** A punção aspirativa com agulha fina (PAAF) foi inconclusiva e a core-biopsy mostrou proliferação mesenquimal fusocelular com características celulares benignas padrão nervoso, do tipo Neurilenoma/Schwannoma. Optou-se, a princípio, por conduta expectante porém, após seis meses, observou-se aumento do nódulo e da sintomatologia clínica, sendo indicada a exérese completa da lesão.

Palavras-chave: Células de Schwann. Axila. Neurilema.

ABSTRACT

Introduction: Schwannomas consist of benign soft tissue tumors from Schwann cells in peripheral nervous tissue. They are often found in male patients between 20 and 50 years of age. They tend to be solitaries with slow growth and not aggressive, sometimes producing large masses. Its appearance in the mammary and / or axillary region is very rare. Analyzing the Lilacs, Pubmed and Medline databases, it was found only 37 cases of Schwannomas in breasts and axillas. Most breast tumors consist of epithelial origin tissue, with 95% of cases divided between carcinomas, cysts and fibroadenomas. **Case report:** In this report, we describe a 53-year-old female patient with a nodule and burning in the right axilla with irradiation to the right breast, without signs of inflammation. Mammography and breast ultrasound showed the presence of a nodule in the right axilla, which is difficult to differentiate with axillary lymphadenomegaly. **Conclusion:** Fine needle aspiration puncture (FNAB) was inconclusive and core biopsy showed fusocellular mesenchymal proliferation with benign nervous pattern cell features, such as Neurilenoma / Schwannoma. At first, we opted for an expectant approach, however, after six months, there was an increase in the nodule and clinical symptoms, and complete excision of the lesion was indicated.

Keywords: Axilla. Neurilemma. Schwann Cells.

INTRODUÇÃO

Os Schwannomas, também conhecidos como Neurilenomas, foram descritos pela primeira vez em 1908 por Verocay e constituem tumores benignos, originados da camada mais externa dos nervos periféricos¹⁻³.

Tendem a ser solitários com crescimento lento e não invasivo podendo gerar grandes massas. São mais frequentes no sexo masculino, entre 20 e 50 anos de idade e, na grande maioria, esporádicos com

uma pequena porcentagem apenas associada a síndromes genéticas, como a Neurofibromatose Tipo 1 (Neurofibroma e Schwannoma maligno)⁴.

A maioria dos tumores mamários são de origem epitelial e representam 95% dos casos, os quais são distribuídos entre carcinomas, cistos benignos e fibroadenomas. Contudo, o Neurilenoma mamário e/ou axilar são pouco comuns, sendo majoritariamente solitários, bem definidos, de crescimento lento, não

¹Universidade de Araraquara, Faculdade de Medicina - Araraquara - SP - Brasil

invasivos e com menos de 5cm, podendo ainda apresentar-se como massas palpáveis. Apresentam dificuldade diagnóstica por sua raridade, tornando importante sua diferenciação de lipomas, linfadenomegalias, edema axilar entre outras massas primariamente axilares^{2,4,5}.

Os sintomas são inespecíficos e os déficits neurológicos podem, ou não, possuir manifestações clínicas tardias. Portanto, a ausência de sintomas não é um critério de exclusão diagnóstica. A avaliação da sua localização, compressão e acometimento de estruturas periféricas pode ser melhor visualizada pela ressonância nuclear magnética (RNM), na qual apresentam-se como massas encapsuladas bem delimitadas e ligadas ao tecido neural^{1,2,7}.

Histologicamente, o Schwannoma benigno consiste em células do tipo Antoni A, com núcleos paliçados e, tipo Antoni B, de arranjo frouxo, além de coloração positiva e uniforme pela proteína S-100 na análise imunohistoquímica⁴.

O tratamento de consenso é a excisão cirúrgica com preservação do tronco nervoso respeitando alguns critérios como: tamanho, localização tumoral, acesso cirúrgico, velocidade de crescimento e avaliação clínica dos sintomas. A ocorrência de malignidade é extremamente rara e a recorrência local encontra-se diretamente relacionada com ressecções incompletas^{2,7,8}.

RELATO DO CASO

Paciente, sexo feminino, 53 anos, G3P3N3A0, laqueada, procurou o Ambulatório de Mastologia relatando nódulo em região axilar direita há 6 meses. Relatava crescimento progressivo, com sensação de queimação local e irradiação para a mama direita. Apresentava história pregressa de cirurgia mamária à direita, há 15 anos, devido à neoplasia benigna. Informava, ainda, ser histerectomizada há 16 anos por neoplasia benigna de colo uterino. Possuía antecedentes pessoais de artrite reumatoide, fibromialgia, depressão e fazia uso de sertralina, paracetamol e dipirona. Ao exame físico, observou-se mamas de volume normal, presença de nódulo em axila direita, endurecido, indolor, fixo em plano profundo, com aproximadamente 3cm e presença de cicatriz cirúrgica prévia na união dos quadrantes laterais (UQL) da mama direita com processo fibrótico cicatricial. O exame de ultrassonografia mamária mostrou uma

imagem ovalada em região axilar direita, heterogênea, com centro anecoico, avascular ao estudo Doppler, medindo 3,4 x 2,1cm, inconclusivo para linfonodo com centro necrótico. A mamografia mostrou assimetria focal na mama direita em quadrante supero lateral com calcificações esparsas de aspecto benigno, bilateralmente, com linfonodos axilares de aspecto habitual, BIRADS 4 (Figura 1). A linfadenopatia axilar direita vista na ultrassonografia não possuía correspondência ao exame mamográfico.



Figura 1. Mamografia mostrando assimetria focal em quadrante súpero-lateral da mama direita, com calcificações esparsas e vasculares de aspecto benigno e linfonodos axilares de aspecto habitual (BIRADS 4).

Sendo assim, foi realizado PAAF do nódulo, o qual mostrou um esfregaço com agrupamentos de células aplásicas maduras, inconclusivo. Solicitado core biopsy da axila direita, constatou-se uma proliferação mesenquimal fusocelular com características celulares benignas padrão nervoso do tipo Neurilenoma/Schwannoma. Optou-se, neste momento, por conduta conservadora e seguimento expectante.

Após 6 meses, a paciente relatou aumento do nódulo axilar e da sua sintomatologia, sendo confirmado por avaliação ultrassonográfica, a qual mostrou nódulo regular medindo 3,8 x 2,9cm. Em conjunto com a paciente, decidiu-se por intervenção cirúrgica, sendo realizado setorectomia da axila direita. No intraoperatório, encontrou-se tumor em continuidade de estrutura nervosa axilar, espessado, próximo de estruturas vasculares nobres, em localização de difícil acesso.

Realizou-se dissecção cuidadosa das estruturas e ligadura do nervo acometido para exérese total do tumor (Figura 2). Não houve intercorrências e a paciente ficou

satisfeita com o excelente resultado estético (Figura 3). O material foi enviado para exame anatomo-patológico, com resultado definitivo de Schwannoma axilar (Figura 4).

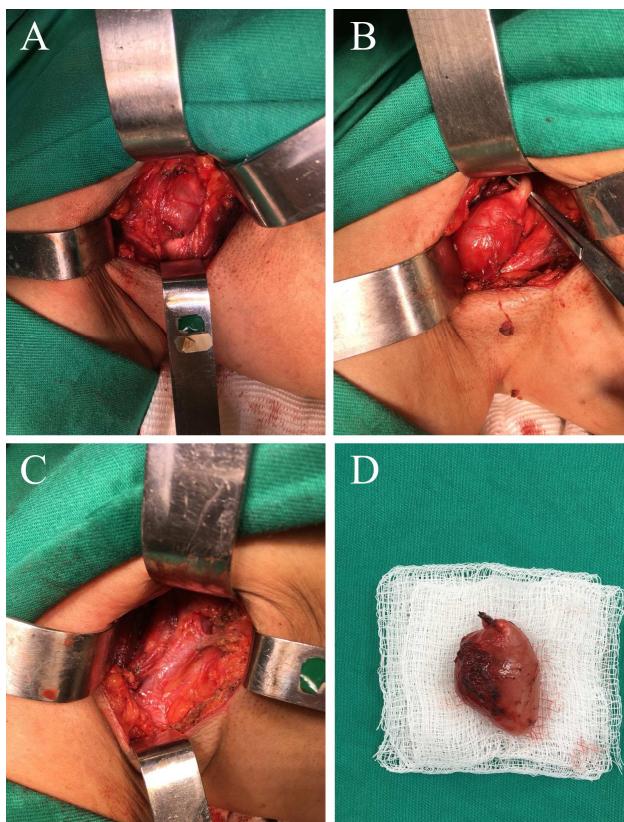


Figura 2. Ferida operatória de setorectomia de axila direita, mostrando estrutura nodular (A), tumor em continuidade de estrutura nervosa, espessa, englobando a mesma (B), dissecção cuidadosa das estruturas com ligadura do nervo acometido (C) e Schwannoma axilar totalmente excisado (D).



Figura 3. Marcação para realização da cirurgia (A) e pós-operatório imediato com dreno de Portovac (B).

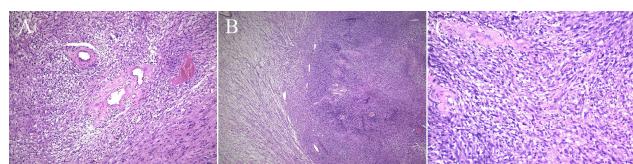


Figura 4. Anatomo-patológico evidenciando lesão tipo Schwannoma, mostrando, respectivamente: hialinização perivasicular; áreas Antoni A (mais celular) (A) e Antoni B (área mais frouxa) (B); células de núcleos alongados (C).

DISCUSSÃO

Os Schwannomas são tumores benignos oriundos das células de Schwann. Podem ocorrer em qualquer local do corpo, contudo, cerca de 65%, localizam-se na região da cabeça e pescoço e menos de 5% desses tumores são localizados na axila. Epidemiologicamente, possui pico de incidência entre 30 e 50 anos, não havendo predominância entre raças^{3,8}.

Em geral, esses tumores apresentam-se como nódulos únicos e pequenos, medindo entre 1,5 a 3cm de diâmetro, sendo rara a presença de tumores grandes, bem como de nódulos múltiplos. Na grande maioria das vezes, possuem crescimento lento, não invasivo e não malignizam-se^{3,4,7}. Majoritariamente são assintomáticos clinicamente, contudo, podem apresentar dor e alterações neurológicas como monoparesia, fraqueza e parestesia do membro, causadas pelo crescimento tumoral e compressão de estruturas a depender do local de sua apresentação^{9,10}.

No caso relatado, a paciente referiu sensação de queimação axilar irradiando para a mama direita e, ao exame físico, constatou-se a presença de nódulo axilar. A ultrassonografia mamária mostrou, em topografia axilar direita, uma imagem medindo 3,4 x 2,1cm, inconclusiva para linfonodo com centro necrótico. A mamografia, por sua vez, não contribuiu para o diagnóstico, já que mostrou linfonodos axilares de aspecto habitual. Apesar da literatura indicar a RNM como exame de escolha na avaliação dos Schwannomas, os quais são vistos como lesões fusiformes bem definidos e homogêneos, em nosso caso, a ultrassonografia mamária, menos onerosa, também revelou uma lesão nodular e bem definida.

Em geral, o diagnóstico é tardio, sendo comum que ele aconteça após anos do seu aparecimento. Outros exames, como

PET-CT, têm sido utilizados para diferenciar Schwannomas de metástases linfonodais, porém ainda apresentam muitas dificuldades⁸.

Para confirmação diagnóstica, realiza-se biópsia da lesão por PAAF ou core-biopsy. Segundo a literatura, a core biopsy possui maior acurácia, pois ao exame de PAAF, pode-se haver confusão pela similaridade citológica entre células mesenquimais da neoplasia e as células lisas e fibromatosas⁶.

No caso em questão, foi feita primeiramente a PAAF da região axilar direita, revelando agrupamentos de células aplásicas maduras, não corroborando para o diagnóstico definitivo. Já a core-biopsy evidenciou proliferação mesenquimal, fusocelular, com características benignas de padrão nervoso (tipo neurileno), confirmando o diagnóstico de Schwannoma. O estudo anatopatológico após a exérese cirúrgica total da lesão, evidenciou duas áreas distintas: uma de células Antoni tipo A, contendo corpos de Verocay e outra de células Antoni tipo B, formada por células fusiformes em uma matriz mucosa^{3,7,11}.

A microscopia eletrônica costuma mostrar depósitos da membrana basal envolvendo células únicas e fibras colágenas. Uma vez que a lesão desloca o nervo de origem à medida que cresce, a coloração de prata ou imuno-histoquímica para proteínas de neurofilamentos demonstram que os axônios são, em grande parte, excluídos do tumor, embora possam ficar aprisionados pela cápsula. Lesões malignas do tipo Schwannoma são histologicamente caracterizadas por expansões peri e intraneurais, com herniações para o lúmen dos vasos^{1,2}.

O tratamento depende da localização do tumor, natureza, idade do paciente e da presença ou não de comorbidades do paciente. O método de eleição é a ressecção cirúrgica por incisão direta, periareolar ou submamária, dependendo do local afetado, devendo-se poupar o tronco nervoso a fim de evitar perdas neurológicas. O critério de indicação cirúrgica se baseia na presença de dor ou disfunção neurológica, crescimento rápido tumoral ou suspeita de malignidade. Vale ressaltar as possíveis complicações pós-operatórias relatadas na literatura, a saber: déficit neurológico do plexo braquial, seromas e hematomas^{3,7,9}.

No caso relatado, optou-se por exérese total da lesão, não sendo possível a preservação do tronco nervoso, devido a sua localização próxima e justaposta a grandes vasos axilares. Como a malignização desses tumores é rara, o seu prognóstico se torna favorável e com baixo índice de recidivas após exérese total^{5,11}.

O principal diagnóstico diferencial são os tumores benignos da mama e da axila, especialmente os fibroadenomas, fibroadenolipomas e os tumores filódes. Entre os tumores malignos, deve-se diferenciar dos carcinomas medulares da mama. Além disso, a localização profunda do Schwannoma, em alguns casos, pode originar um problema diagnóstico com outras lesões parietais retromamárias¹¹.

REFERÊNCIAS

1. Vergara-Amador E, Andrade RJC. Schwannoma do plexo braquial de localização atípica em região axilar. Medicas UIS. 2015;28(1):143-6.
2. Casey P, Stephens M, Kirby RM. A rare cystic breast lump - schwannoma of the breast. Breast J. 2012;18(5):491-2. doi: 10.1111/j.1524-4741.2012.01283.x.
3. Kumar PA, Islary B, Ramachandra R, Naik T. Axillary Nerve Schwannoma: A Rare Case Report. Asian J Neurosurg 2017;12(4):787-9. doi: 10.4103/1793-5482.181147.
4. Majbar A, Hrora A, Jahid A, Ahallat M, Raiss M. Perineal schwannoma. BMC Research Notes. 2016;9:304. doi: 10.1186/s13104-016-2108-1.
5. Tatar IG, Yilmaz KB, Arikok A, Bayar B, Akinci M, Balas S, et al. Cystic schwannoma of the axillary region: imaging findings of a rare disease. Case report. Med Ultrason. 2015;17(1):126-8. doi: 10.11152/mu.2013.2066.171.kyb.
6. Tan QT, Chuwa EWL, Chew SH, Hong GS. Schwannoma: an unexpected diagnosis from a breast lump. Journal of Surgical Case Reports, 2014(9):rju085. doi: 10.1093/jscr/rju085.
7. Aref H, Abizeid GA. Axillary schwannoma, preoperative diagnosis on a tru-cut biopsy: Case report and literature review. J Surg Case Rep. 2018;52(1):80-1.

8. Fujii T, Yajima R, Morita H, Yamaguchi S, Tsutsumi S, Asao T, et al. FDG-PET/CT of schwannomas arising in the brachial plexus mimicking lymph node metastasis: report of two cases. *World J Surg Oncol.* 2014;12:309.
doi: 10.1186/1477-7819-12-309.
9. Braun S, Dietrich T, Richter M, Flade A. and Uhlmann, D. Giant schwannoma of the axilla: a case report. *Sri Lanka Journal of Surgery.* 2015; 33(3):13-15.
doi: 10.4038/sljs.v33i3.8175.
10. Mikolajczyk AE, Sacro YA. Atypical Cause of Axillary Pain. *Am J Med.* 2016;129(2):e29-30.
doi: 10.1016/j.amjmed.2015.09.010.
11. Ayadi-Kaddour A, Helal I, Kechaou S, El Mezni F. Schwannome du sein diagnostiqué sur une microbiopsie mammaire. *Tunis Med.* 2015;93(7):479-80.

Recebido em: 30 Junho 2021
Aceito para publicação: 17 Junho 2022
Conflito de interesses: Não.
Fonte de financiamento: Nenhuma.

Endereço para Correspondência:

Flávia Vicentin Silva
E-mail: flavia_fvs@hotmail.com