

## TUMOR MALIGNO DE BAINHA NEURAL PERIFÉRICO

### Cabeça e Pescoço e Radiologia Pediátrica

#### DADOS DO CASO

**Autor Correspondente:** Pietro Bosquirolli Maffezzolli - Fundação de estudos das doenças do Fígado Koutoulas;

**Autores:** Pietro Bosquirolli Maffezzolli - Fundação de estudos das doenças do Fígado Koutoulas;

Ribeiro André Vaz - Fundação de estudos das doenças do Fígado Koutoulas - Ribeiro;

**Palavras-Chave:** Neoplasias da Bainha Neural, Sistema Nervoso Periférico, Neoplasias de Cabeça e Pescoço e Lesões do Pescoço;

**URL:** <https://brad.org.br/article/4217/pt-BR/tumor-maligno-de-bainhaneural-periferico>

**DOI:** 10.5935/2965-1980.2022v1n2a23;

#### HISTÓRICO CLÍNICO

Paciente masculino de 3 anos de idade realizou consulta no PA por aumento volumétrico cervical à direita, associado a quadro de diarreia e inapetência. Foi realizado exame ultrassonográfico que caracterizou nódulo hipoecóico heterogêneo, com aumento da vascularização ao estudo Doppler, sendo levantada a possibilidade de adenite e realizado tratamento clínico. Após 2 meses retornou ao pronto atendimento devido a persistência e aumento da tumefação cervical. Ao exame ultrassonográfico de controle observou-se importante aumento das dimensões da lesão previamente descrita, sendo recomendado prosseguimento da investigação.

#### ACHADOS RADIOLÓGICOS

Ao exame tomográfico e de ressonância magnética da coluna cervical observou-se lesão expansiva, de contornos lobulados, impregnação heterogênea pelo meio de contraste, localizada na região paravertebral direita com insinuação através dos forames intervertebrais C4-C5 e C5-C6 direitos para o interior do canal vertebral com íntimo contato com o saco dural.

A lesão ainda envolvia circunferencialmente a artéria vertebral direita, com fluxo preservado, e apresentava discretos sinais de invasão das estruturas ósseas adjacentes. A possibilidade de neuroblastoma foi aventada como principal hipótese diagnóstica.

#### DISCUSSÃO

Os tumores de bainha nervosa são um grupo de tumores neurogênicos primários de origem neuroectodérmica, que podem ocorrer em qualquer local do corpo, com especial predileção pela cabeça, pescoço e faces flexoras dos membros. Dentro desta classificação são caracterizados os neurofibromas, os schwannomas, perineuromas e tumores híbridos, sendo os dois primeiros amplamente mais comuns e em sua vasta maioria benignos. Suas variantes malignas (também conhecidos como neurofibrossarcomas, schwannomas malignos ou sarcomas neurogênicos) são raras, correspondendo a 5 a 10% dos sarcomas de partes moles e tendem a acometer pacientes jovens, sendo os locais mais comum o nervo ciático, o plexo braquial e

o plexo sacral [1,2]. Podem ocorrer através de desdiferenciação de tumores benignos pré-existentes ou primariamente, sendo que a transformação maligna esta muitas vezes relacionada a pacientes com neurofibromatose tipo 1, especialmente em neurofibromas plexiformes profundos. Os tumores costumam ser agressivos tanto localmente, com recidivas, assim como através de metástases [2,3]. As características imagiológicas dos tumores malignos de bainha neural se sobrepõem às características de suas variantes benignas e de outros sarcomas, sendo assim um diagnóstico desafiador. No estudo tomográfico apresentam atenuações de partes moles com impregnação heterogênea pelo meio de contraste. Na ressonância magnética tendem ao isossinal em T1 e sinal T2 heterogêneo, podendo expor alterações císticas e áreas de necrose, especialmente em lesões maiores. Apresentam restrição à difusão com baixo sinal no ADC. Algumas características que sugerem malignidade são suas dimensões (tumores malignos tendem a se apresentar com maiores dimensões e com crescimento rápido, como no caso descrito), bordas irregulares (entretanto muitos podem apresentar bordas bem definidas) e impregnação rápida com platô ou wash-out tardio ao estudo dinâmico de contraste [4,5].

#### LISTA DE DIFERENCIAIS

Neuroblastoma;  
Schwannoma;  
Rabdomiossarcoma.

#### DIAGNÓSTICO

Tumor maligno de bainha neural periférico

#### APRENDIZADO

Tumores de bainha neural são em sua maioria benignos, sendo uma boa parte de suas variantes malignas relacionadas à neurofibromatose tipo 1. Aspectos de imagem para sua diferenciação são inespecíficos, sendo que alterações de contornos, características perfusionais e crescimento rápido podem ajudar a sugerir malignidade.

**REFERÊNCIAS**

1. Kim KT, Park YS, Kwon JT, Kim YB. Primary paraspinal malignant peripheral nerve sheath tumor. J Korean Neurosurg Soc. 2008;44(2):91–94.
2. Mushtaq, R., Porrino, J., Moses, S. A., & Guzmán Pérez-Carrillo, G. J. Neural Foraminal Lesions: An Imaging Overview. PM&R 2018, 10(8), 880–885.
3. Sung Eun Rha, Jae Young Byun, Seung Eun Jung, Ho Jong Chun, Hae Gyu Lee, and Jae Mun Lee. Neurogenic Tumors in the Abdomen: Tumor Types and Imaging Characteristics. Radiographics 2003 23:1, 29-43.
4. Wasa J, Nishida Y, Tsukushi S et-al. MRI features in the differentiation of malignant peripheral nerve sheath tumors and neurofibromas. AJR Am J Roentgenol. 2010;194 (6): 1568-7.
5. Emilio J. Inarejos Clemente, María Navallas, Ignasi Barber Martínez de la Torre, Mariona Suñol, Josep Munuera del Cerro, Ferran Torner, Moira Garraus, and Oscar M. Navarro. MRI of Rhabdomyosarcoma and Other Soft-Tissue Sarcomas in Children. Radiographics 2020; 40:0000–0000.

**IMAGENS**

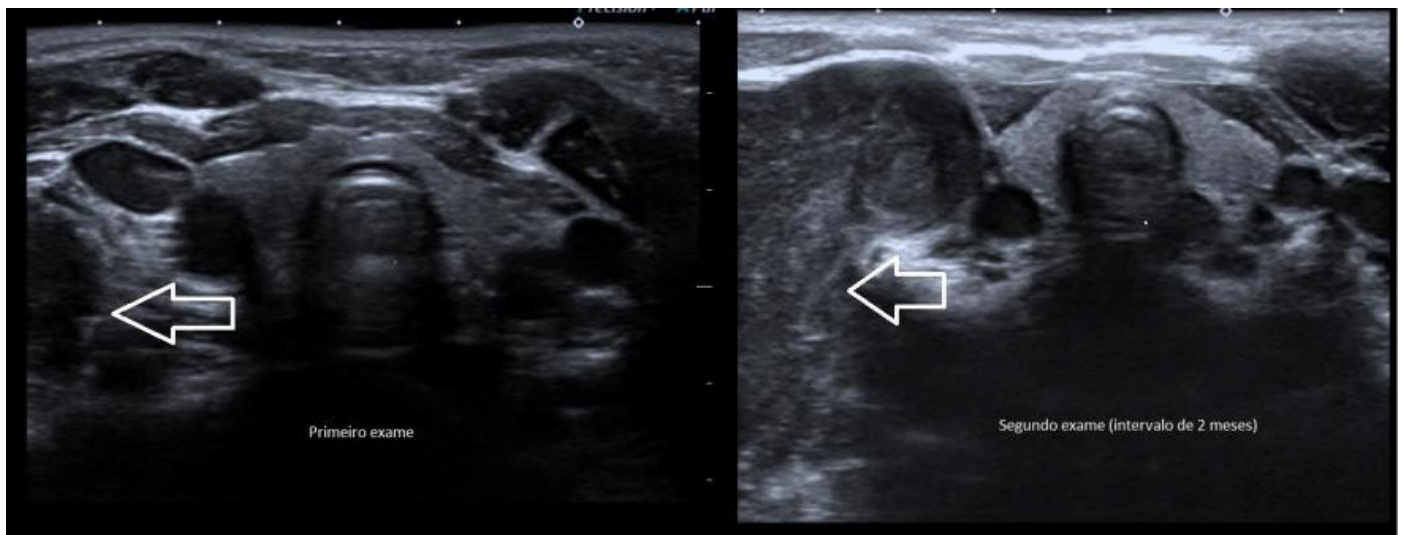


Figura 1 - Imagens ecográficas ao nível da glândula tireóide mostram importante aumento das dimensões de lesão hipocóica na região paravertebral direita.

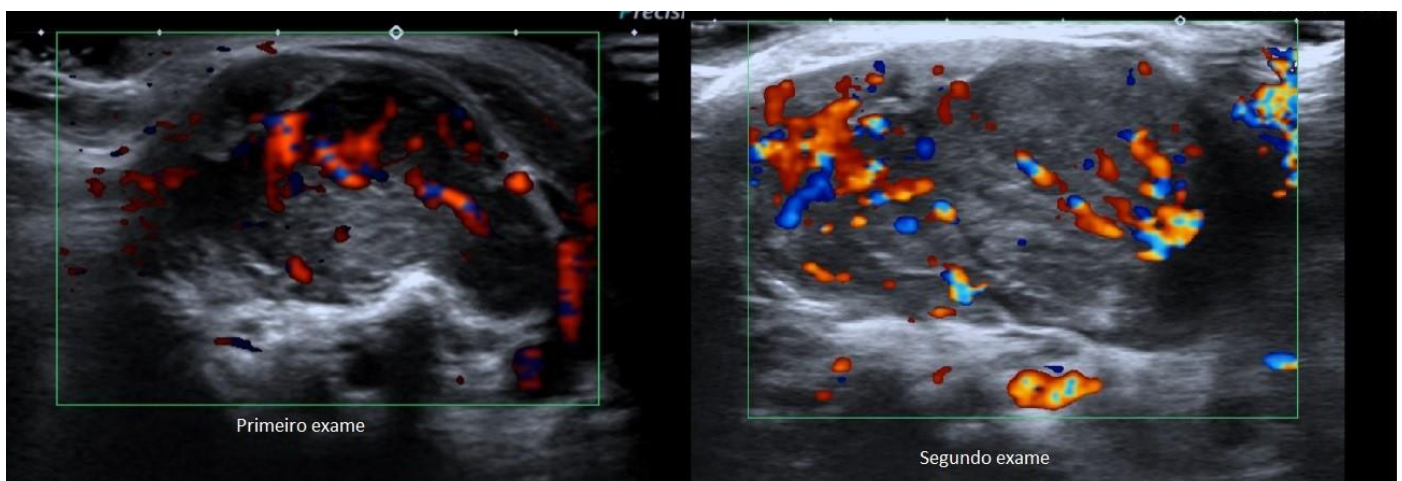


Figura 2 - Imagens ecográficas demonstram lesão hipocóica, heterogênea, com contornos lobulados e importante vascularização ao estudo Doppler colorido.



Figura 3 - Tomografia cervical com contraste demonstrando insinuação através de forames de conjugação e heterogeneidade de impregnação pelo meio de contraste.