

## **Abordagem de resgate para tumor maligno de bainha de nervo ulnar recidivado: relato de caso**

Paulyne de Souza Viapiana<sup>1</sup>; Jeancarlo de Sousa Silva<sup>2</sup>; Adnaldo da Silveira Maia<sup>3</sup>; Moysés Isaac Cohen<sup>2</sup>; Henrique Oliveira Martins<sup>2</sup>; Ingrid Soani Amaral de Couto<sup>2</sup>; Marcos Robert da Silva Souza<sup>2</sup>; Alcimar Lavareda dos Santos Junior<sup>2</sup>

1 - Universidade Federal do Amazonas - UFAM; 2 - Hospital Universitário Getúlio Vargas - HUGV/AM; 3 - Universidade Estadual do Amazonas - UEA

**Introdução:** Apresentação do caso: Sexo feminino, 28 anos, sem comorbidades, admitida no ambulatório de neurologia em 2012, com queixa de parestesia em ombro esquerdo. Em 2015, evolui com tumoração em cúbito esquerdo, de crescimento acelerado, perda de força muscular e piora dos sintomas de paresia e parestesia. Foi realizada exérese não oncológica da lesão e análise histopatológica, que revelou tumor maligno da bainha do nervo periférico (PMNST), com margens comprometidas, em topografia do nervo ulnar esquerdo. O estudo imuno-histoquímico é confirmatório, com positividade da proteína S-100. Após um ano da cirurgia, a lesão cresceu rapidamente, com dor e irradiação para a escápula ipsilateral. Ressonância magnética do cotovelo esquerdo demonstrou lesão expansiva, em topografia do nervo ulnar, medindo cerca de 7,6 x 4,1 x 3,0 cm, compatível com recidiva. O estudo eletroneuromiográfico evidenciou comprometimento parcial das fibras nervosas motoras do nervo ulnar sem sinais de reinervação. Foi submetida novamente a procedimento cirúrgico com ressecção ampla da pele, musculatura e isolamento do nervo ulnar proximal e distal, garantindo margens livres e preservação vascular e sem déficit motor. Estudo anatomopatológico confirmou PMNST, recidivado, com margens livres. **Discussão:** O PMNST, anteriormente denominado Schwannoma maligno, é um sarcoma extremamente raro e agressivo, com origem em nervos periféricos ou cranianos. Apesar da frequência na população geral ser de 0,001%, aproximadamente 50% dos casos associam-se à neurofibromatose tipo 1 (NF1). O PMNST em pacientes sem NF1 são ainda mais raros, sendo extremidades, pélvis e pescoço as áreas mais acometidas. Dor, crescimento de tumoração e parestesia na topografia do nervo acometido são os principais sintomas. Em um terço dos casos, o nervo de origem pode não ser identificado. A ressonância magnética é o exame de imagem de escolha e o diagnóstico diferencial deve ser realizados com outros tumores de partes moles. A recorrência local, como demonstrado no caso relatado, acontece em 30% dos pacientes. Devido à agressividade desta neoplasia, o principal tratamento é a ressecção ampla, com margem microscópica negativa. **Comentários Finais:** A raridade desse tipo de neoplasia explica a importância da divulgação deste caso, corroborando o tratamento cirúrgico na abordagem do PMNST, restaurando a aparência e a função do membro acometido e aumentando a probabilidade de cura e sobrevida do paciente.

Descritores: Schwannoma maligno; Cirurgia Oncológica; Tumor maligno de bainha de nervo periférico

### REFERÊNCIAS

- Silva D, Pinho PS, Everardo MJ, Juaçaba C, Garcia AJC. Abordagem cirúrgica de neurofibroma gigante. Rev. Bras. Cir. Plást. 2012 27( 2 ): 336-339. <http://dx.doi.org/10.1590/S1983-51752012000200029>
- Kuriakose S, Vikram S, Salih S, Balasubramanian S, Mangalasseri Pareekutty N, Nayanar S. Unique Surgical Issues in the Management of a Giant Retroperitoneal Schwannoma and Brief Review of Literature. Case Reports in Medicine. 2014;2014:781347. doi:10.1155
- Shen X, Shen H, Wu S, Lv Y, Lu H, Lin X. Surgically treated solitary giant gluteal and retroperitoneal neurofibroma: a case report. World Journal of Surgical Oncology. 2016;14:125. doi:10.1186/s12957-016-0880-y