

Schwannoma plexiforme múltiplo mononeural no nervo tibial: relato de caso e revisão da literatura

Multiple mononeural plexiform schwannoma in the posterior tibialis nerve: case report and literature review

Fernando Araújo Silva Lopes¹, Roberto Zambelli de Almeida Pinto², Rodrigo Simões Castilho³, Philipe Eduardo Carvalho Maia³

Resumo

Paciente masculino, de 70 anos, com quadro de dor retromaleolar medial no pé direito há 4 anos, sem história de trauma. Inicialmente, diagnosticou-se a síndrome do túnel do tarso e, pela ressonância magnética, foram identificadas três tumorações arredondadas no trajeto do nervo tibial e do seu ramo plantar lateral, sendo que a mais proximal se encontrava no túnel do tarso. Ressecados e biopsiados foram diagnosticados por análise histológica como múltiplos schwannomas plexiformes do nervo tibial. O paciente evoluiu com resolução completa dos sintomas. Trata-se de um caso raro na literatura, devido à sua localização e multiplicidade. Em revisão da literatura, não foi encontrada descrição de tal forma da lesão.

Descritores: Túnel do tarso; Neurilemoma; Nervo tibial/patologia; Síndrome; Relatos de casos

Abstract

A seventy-year-old male patient, with pain in the postero-inferior aspect of the right medial malleolus foot, in the past four years, without trauma history. He was diagnosed with tarsal-tunnel syndrome and the magnetic resonance imaging detected three rounded tumors in the tibialis posterior nerve and its lateral plantar branch, and the upper one was inside the tarsal tunnel. Surgically excised, the histological analysis revealed multiple plexiform schwannomas of the tibial nerve. The patient's symptoms were completely resolved. This is a rare case in the literature due to its location and multiplicity. In the literature review, no previous descriptions of this type of lesion were found.

Keywords: Tarsal tunnel; Neurilemmoma; Tibial nerve/pathology; Syndrome; Case reports

Correspondência

Fernando Araújo Silva Lopes
Avenida Barbacena, 1.018 – salas 1.003/1.004 –
Santo Agostinho
CEP 30190-131 – Belo Horizonte (MG), Brasil
Fone: (31) 3337-5742

Data de recebimento

01/03/2011

Data de aceite

30/03/2011

Trabalho realizado no Hospital Mater Dei – Belo Horizonte (MG), Brasil.

¹ Chefe do Serviço de Ortopedia e Traumatologia – SOT – e do Grupo de Cirurgia do Pé e Tornozelo do Hospital Mater Dei – Belo Horizonte (MG), Brasil.

² Membro do Grupo de Cirurgia do Pé e Tornozelo do Serviço de Ortopedia e Traumatologia – SOT – do Hospital Mater Dei – Belo Horizonte (MG), Brasil.

³ Residente do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do Hospital Mater Dei – Belo Horizonte (MG), Brasil.

INTRODUÇÃO

A síndrome do túnel do tarso, descrita em detalhes pela primeira vez por Keck, em 1962⁽¹⁾, é uma síndrome compressiva do nervo tibial ou algum de seus ramos em sua passagem pelo túnel osteofibroso, formado pelo retináculo flexor, que se origina da face posteroinferior do maléolo medial e se insere medialmente no perióstio do calcâneo⁽²⁻⁶⁾, e por onde passam ainda o feixe vâsculo-nervoso e os tendões dos músculos tibial posterior, flexor longo dos dedos e flexor longo do hálux^(2,3), podendo haver septações fibrosas internas, formando compartimentos⁽²⁾.

O quadro clínico é caracterizado por dor e queimação intermitentes no pé e na região posterior do tornozelo⁽⁴⁻⁷⁾, edema medial do tornozelo⁽⁸⁾, parestesia e disestesia irradiada para a região plantar⁽⁵⁻⁸⁾, além de alterações motoras em graus variáveis da musculatura intrínseca do pé^(7,8). Os sintomas têm início insidioso⁽⁸⁾ e, frequentemente, o sinal de Tinel está presente sobre o túnel do tarso^(4,7-10).

Diversas são as possíveis causas da síndrome: doenças sistêmicas, como *diabetes mellitus*, artrite reumatoide e espondilite anquilosante^(3,4,8), varizes perineurais^(2,3), acúmulo de gordura no retináculo flexor⁽²⁾, cicatrizes pós-traumáticas^(3,7), tenossinovites no retináculo⁽²⁾, deformidade em valgo do retropé^(2-4,7,8), gânglios^(4,6,7), presença de músculos ou tendões acessórios^(3,7,8), lesão direta do nervo tibial⁽⁸⁾, medicamentos⁽⁸⁾, coalizão tarsal^(7,6), fraturas^(4,8), entre outras. A compressão por um schwannoma é extremamente rara^(2-6,11,12) e foi descrita pela primeira vez em 1977^(2,3). O relato

da presença de múltiplos schwannomas da forma plexiforme em um mesmo nervo não foi encontrado em revisão da literatura.

Exames complementares, como eletroneuromiografia (ENMG) e ressonância magnética, auxiliam no diagnóstico das compressões do nervo tibial^(3,4,7-10,12).

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 70 anos, com quadro de dor em ambos os pés, pior ao lado direito, há 4 anos, com piora progressiva nos últimos 3 meses. O paciente procurou atendimento médico após notar “caroço” sensível ao toque na região posteromedial do tornozelo direito. Não havia história de trauma, e o paciente negava comorbidades clínicas. Ao exame clínico do membro inferior direito, apresentava aumento de volume localizado no túnel do tarso, com sinal de Tinel positivo, irradiando para a face plantar lateral do pé. Os pulsos eram palpáveis, amplos, cheios e rítmicos. Não havia déficit motor ou sensitivo, nem deformidades visíveis. No membro inferior esquerdo, o exame foi normal, com Tinel negativo. As hipóteses diagnósticas levantadas foram compressão ou tumor no túnel do tarso. Portanto, Eletro-neuromiografia (ENMG) dos membros inferiores, radiografias e ressonância magnética do tornozelo e pé direitos foram solicitadas.

O exame de ressonância magnética mostrou três tumorações grandes no nervo tibial (Figura 1). Diagnosticou-se tumor múltiplo do nervo periférico à direita e indicamos tratamento cirúrgico.

Sob raquianestesia e sedação, foi realizado acesso medial sobre o túnel do tarso direito (Figura 2), e as três lesões ovaladas foram completamente ressecadas, sendo duas no tronco principal do nervo tibial e uma no ramo plantar lateral, medindo respectivamente 2,0, 2,0 e 1,0 cm, todas sem invasão das fibras nervosas. Este fato foi observado durante a microneurólise, sob magnificação com lupa, o que permitiu a preservação total do nervo tibial. O conteúdo macroscópico das lesões apresentava aspecto de cebola, bem delimitado e encapsulado.

Ao exame anatomopatológico das lesões, foi diagnosticado schwannoma plexiforme múltiplo com padrão celular Antoni A, com arranjo celular em palçadas e presença de corpos de Verocay (Figura 3).

O paciente evoluiu com discreto déficit motor de abdução do quinto artelho no pós-operatório imediato, com resolução completa após quatro semanas. Foi iniciado tratamento medicamentoso pós-operatório imediato com Gabapentina, na dose de 800 mg/dia, divididos em 2 doses diárias.

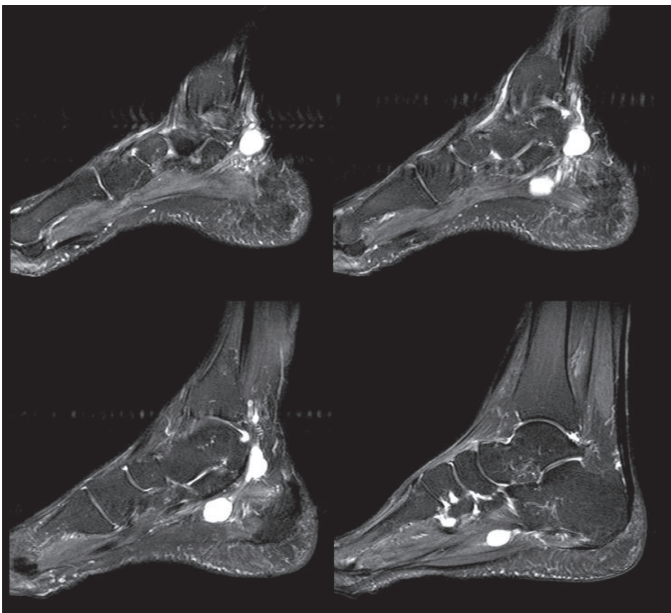


Figura 1 - Imagens da ressonância magnética em densidade de prótons, com supressão de gordura no plano sagital, mostrando três lesões expansivas, ovaladas, hiperintensas, homogêneas, no trajeto do nervo tibial posterior, retro e inframaleolares.

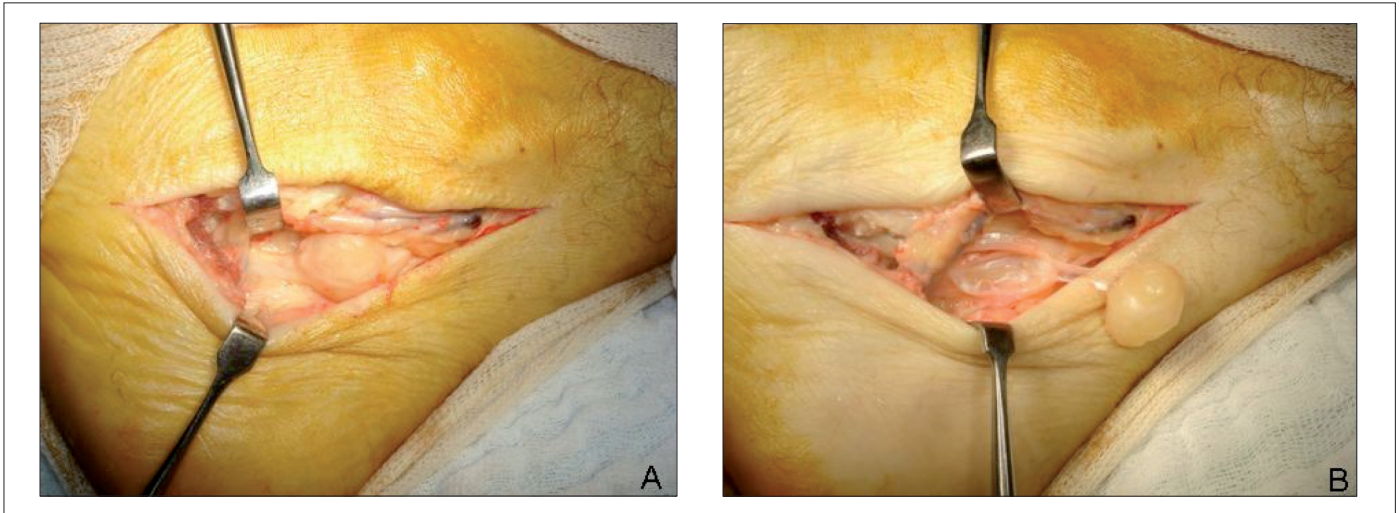


Figura 2 - Aspecto intraoperatório do tumor *in situ* (A) e após a ressecção (B), observando-se a integridade do tubo neural.

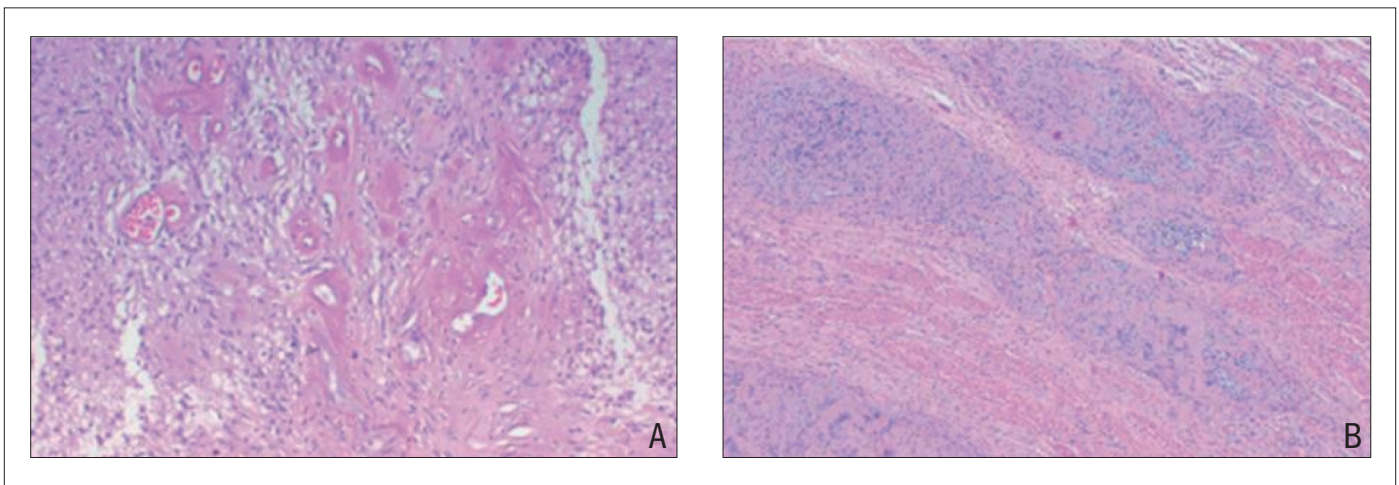


Figura 3 - Cortes das lesões ressecadas coradas com hematoxilina-eosina, mostrando: (A) áreas hipocelulares com vasos hialinizados e (B) crescimento plexiforme de células fusiformes por vezes com corpúsculos de Verocay, característicos do Schwannoma.

Atualmente, com seguimento de 14 meses, está em uso da Gabapentina a 300 mg/dia, encontra-se sem queixas, sem déficit ou limitação das suas atividades cotidianas e satisfeito com o resultado da cirurgia.

DISCUSSÃO

O schwannoma, ou neurilemoma⁽¹²⁾, é uma lesão benigna^(3,4,9,10-13), geralmente solitária, encapsulada e bem delimitada, originada das células da bainha neural, caracterizada por crescimento insidioso e não-invasão das fibras nervosas^(4,9,11-15). Apresenta mobilidade no plano transversal ao trajeto das fibras nervosas, mas não no plano longitudinal⁽⁹⁻¹¹⁾. Ocorre em nervos periféricos^(9,13) como lesões solitárias, apesar de haver relatos de multiplicidade^(11,13). É incomum nas mãos e nos pés^(9,12), e mais rara ainda como causa de síndrome do túnel do tarso^(2-6,11,12). Lesões múltiplas foram raramente observadas em nervos periféricos, e quando ocorrem estão principalmente associadas com neurofibromatose^(10,13). O tipo plexiforme é uma variante

ainda mais rara, com apenas 5% de todos os schwannomas⁽¹⁶⁾. Na presente revisão da literatura, não há relato conhecido do schwannoma múltiplo do nervo tibial.

Seu quadro clínico inclui dor e edema locais, parestesia e disestesia no território do nervo envolvido^(9,11,14,15), sinal de Tinel geralmente positivo^(4,7-10), e pode cursar com déficit motor quando o tumor está confinado⁽⁹⁾, o que é uma situação rara na literatura^(2-6,11).

O diagnóstico da síndrome do túnel do tarso é baseado nos achados clínicos^(4,7,8,14,16,17) e deve ser suspeitado quando o sinal de Tinel é positivo. A síndrome deve ser investigada com a realização de exames, como a ENMG, que pode mostrar alterações na condução elétrica^(3,4,7,8), na qual o atraso na condução do impulso maior que 6,1 ms para o nervo plantar medial e 6,7 ms para o nervo plantar lateral são diagnósticos^(3,4). Este exame, entretanto, pode estar normal mesmo na presença de compressão⁽⁴⁾.

A ressonância magnética é o exame de escolha para a identificação da localização e tamanho do schwannoma^(4,9,10,14,15),

evidenciando massa capsulada bem circunscrita, sem edema regional e com sinal heterogêneo⁽⁹⁾. Na frequência ponderada em T1, apresenta sinal igual ou levemente mais intenso que o músculo, e em T2 pode ser visto um halo periférico hiperintenso com baixa intensidade central⁽¹⁰⁾.

Histologicamente, o schwannoma é formado por elementos organizados: células Antoni A, com núcleos fusiformes ou ovalados, paralelos, com arranjo típico em paliçadas; células Antoni B, em que há grande quantidade de estroma mixoide, células esparsas e pode conter espaços císticos; corpos de Verocay, formações celulares densas, organoides, compostas por células tipo Antoni A^(3,10-13).

O principal diagnóstico diferencial do schwannoma é o neurofibroma, que também é um tumor de bainha neural, porém muito associado com a neurofibromatose, e possui características histopatológicas diferentes, podendo sofrer malignização^(10,11,13). Por este motivo, o exame anatomopatológico deve ser sempre realizado⁽¹⁴⁾. A síndrome do túnel do tarso também deve ser diferenciada de compressões radiculares na coluna lombossacra, das raízes L5 e S1, especialmente^(15,17).

Alguns autores sugerem o tratamento clínico da síndrome do túnel do tarso como alternativa para a resolução dos sintomas neuríticos^(7,17), mas, na persistência dos sintomas e com exames complementares confirmando a compressão mecânica, a exploração cirúrgica deve ser indicada^(5,6,11,12,15). O schwannoma, quando presente, deve ser totalmente ressecado, sem agressão às fibras nervosas^(9,11-13). Pode haver recidiva se a ressecção for inadequada⁽¹²⁾. No caso apresentado, foi realizado acesso medial amplo sobre o túnel do tarso e os três nódulos foram cuidadosamente ressecados, sendo o mais proximal dentro do túnel do tarso. O paciente evoluiu com remissão completa da sintomatologia.

Atualmente, 14 meses após a cirurgia, o paciente se encontra assintomático, sem recidiva de qualquer tumoração ou déficit sensitivo. Entretanto, segundo Mendeszoon et al., nem sempre a resolução é completa⁽¹⁴⁾. Alguns autores ressaltam a importância da suspeita clínica da lesão no paciente com sintomas neuropáticos do nervo tibial e Tinel positivo, para que seja realizada a propedêutica adequada e a ressecção com rapidez, o que melhora o prognóstico^(5,9,14,17).

REFERÊNCIAS

- Keck C. The tarsal-tunnel syndrome. *J Bone Joint Surg Am.* 1962;44(1):180-2.
- Janecki CJ, Dovberg JL. Tarsal-tunnel syndrome caused by neurilemmoma of the medial plantar nerve: A case report. *J Bone Joint Surg Am.* 1977;59(1):127-8.
- Menon J, Dorfman HD, Renbaum J, Friedler S. Tarsal tunnel syndrome secondary to neurilemmoma of the medial plantar nerve. *J Bone Joint Surg Am.* 1980;62(2):301-3.
- Smith W, Amis JA. Neurilemmoma of the tibial nerve: a case report. *J Bone Joint Surg Am.* 1992;74(3):443-4.
- Takakura Y, Kitada C, Sugimoto K, Tanaka Y, Tamai S. Tarsal tunnel syndrome. *J Bone Joint Surg Br.* 1991;73(1):125-8.
- Stefko RM, Lauerman WC, Heckman JD. Tarsal tunnel syndrome caused by an unrecognized fracture of the posterior process of the talus (Cedell fracture): a case report. *J Bone Joint Surg Am.* 1994;76(1):116-8.
- Pfeiffer WH, Cracchiolo A. Clinical results after tarsal tunnel decompression. *J Bone Joint Surg Am.* 1994;76(9):1222-30.
- Sammarco GJ, Conti SF. Tarsal tunnel syndrome caused by an anomalous muscle. *J Bone Joint Surg Am.* 1994;76(9):1308-14.
- Nawabi DH, Sinisi M. Schwannoma of the posterior tibial nerve: the problem of delay in diagnosis. *J Bone Joint Surg Br.* 2007;89(6):814-6.
- Ogose A, Hotta T, Morita T, Otsuka H, Hirata Y. Multiple schwannomas in the peripheral nerves. *J Bone Joint Surg Br.* 1998;80(4):657-61.
- White NB. Neurilemmomas of the extremities. *J Bone Joint Surg Am.* 1967;49(8):1605-10.
- Renaud M, Paolo M, Chaikh A. Neurilemmoma in the ankle as a cause of plantar foot pain: a report of one case. *Foot Ankle Surg.* 2006;12(4):215-8.
- Joyce M, Laing AJ, Mullet H, Mofidi A, Tansey D, Connolly CE, et al. Multiple schwannomas of the posterior tibial nerve. *Foot Ankle Surg.* 2002;8(2):101-3.
- Mendesoon MJ, Mendesoon ER Jr, Rasmussen S, Bell J, Harris SY. Epithelioid angiosarcoma of the talus. *J Foot Ankle Surg.* 2011;50(1):87-92.
- Boya H, Ozcan O, Oztekin HH. Tarsal tunnel syndrome associated with a neurilemmoma in posterior tibial nerve: a case report. *Foot (Edinb).* 2008;18(3):174-7.
- Ioannou M, Papanastassiou I, Iakowidou I, Kottakis S, Demertzis N. Plexiform schwannoma of the posterior tibial nerve: a case report. *Cases J.* 2009;2:83-92.
- Kaplan PE, Kernahan WT. Tarsal tunnel syndrome: an electrodiagnostic and surgical correlation. *J Bone Joint Surg Am.* 1981;63(1):96-9.