

# Schwannoma intraósseo da coluna vertebral cervical

## Relato de caso

Ana Flávia Dias Camelo<sup>1</sup>, Francisco José de Oliveira Cabrita<sup>1</sup>,  
Olinda Rebelo<sup>2</sup>, Jorge Manuel Gonçalves<sup>1</sup>

Serviço de Neurocirurgia dos Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

Laboratório de Neuropatologia do Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

## RESUMO

Apresenta-se o caso clínico de um indivíduo do gênero masculino, de 75 anos de idade, com alterações clínicas compatíveis com um quadro de mielopatia cervical. A investigação por imagem revelou uma estenose do canal vertebral em C2-C3 e C3-C4, por alterações degenerativas nesses níveis, e a presença de uma lesão expansiva centrada aos corpos de C5 e C6. A tomografia axial computadorizada (TC) e a ressonância magnética (RM) mostraram ainda um componente paravertebral com características de sinal idênticas às da lesão vertebral. O doente foi operado e o exame histopatológico da massa tumoral demonstrou tratar-se de um schwannoma. Contudo, foram notadas algumas diferenças entre os dois componentes, intraósseo e paravertebral. O caso apresentado reveste-se de interesse especial pela localização e distribuição tumoral particularmente invulgares. Do nosso conhecimento, trata-se do primeiro caso descrito de schwannoma intraósseo com destruição simultânea de dois corpos vertebrais adjacentes. Salienta-se, ainda, a ocorrência de dois componentes tumorais anatomicamente distintos, um intraósseo e outro paravertebral, sem nítida continuidade entre si, como observado intraoperatoriamente e demonstrado pelas imagens de TC e RM. Julgamos importante considerar esse tipo de tumor no diagnóstico diferencial de lesões expansivas vertebrais, de forma a planejar adequadamente a abordagem terapêutica.

## PALAVRA-CHAVE

Schwannoma intraósseo vertebral.

## ABSTRACT

### **Intra-osseous cervical vertebral schwannoma. Case report**

The authors report a case of a 75 years old man with cervical myelopathy. The imaging studies (CT and MRI) revealed vertebral canal stenosis at C2-C3 and C3-C4 levels due to degenerative changes, and also an expansive lesion involving C5 and C6 vertebral bodies. CT and MR also showed a paravertebral component with sign characteristics similar to the intra-osseous lesion. The patient was operated and the lesion was found to be a schwannoma on histopathologic examination. However, differences between the intra-osseous and the paravertebral components were noted. The interest for this case is based on the unusual distribution and localization of the tumour. To our knowledge it is the first case in the literature of an intra-osseous schwannoma extending across two adjacent vertebral bodies. Also, two tumoral components coexisted and were anatomically distinct, one intra-osseous and the other paravertebral, with no apparent continuity between them as observed during surgery and demonstrated in CT and MR images. We think it is important to consider this diagnosis among differential diagnosis of vertebral intra-osseous lesions in order to properly plan an effective therapeutic approach.

## KEY WORD

Vertebral schwannoma.

1 Médico do Serviço de Neurocirurgia dos Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal.

2 Médico-chefe do Serviço do Laboratório de Neuropatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal.

## Introdução

Os schwannomas são tumores benignos com origem nas células de Schwann da bainha neural. Surgem com maior frequência em indivíduos jovens e de meia-idade. Desenvolvem-se habitualmente como lesões expansivas extramedulares intradurais (70%-75%), mais raramente intra e extradurais (15%), extradurais (15%) ou intramedulares (menos de 1%).<sup>8</sup> A localização intraóssea é rara, correspondendo a menos de 0,2% dos tumores ósseos primários.<sup>4</sup> Em estudos de imagem, os schwannomas intraósseos apresentam-se como lesões líticas, com margens ósseas escleróticas, uni ou multinodulares. O seu crescimento em contiguidade pode dar origem a componentes intrarraquianos, foraminais, paravertebrais ou envolvimento de corpos vertebrais adjacentes. A localização mais frequente dos casos descritos de schwannoma intraósseo é a mandibular, possivelmente pelo longo trajeto do ramo mentoniano do nervo alveolar inferior.<sup>4</sup> Na revisão da literatura foram encontrados dez casos de schwannomas intraósseos raquidianos, apenas dois na região cervical, e em nenhum deles se verificou envolvimento simultâneo de dois corpos vertebrais adjacentes. A raridade dessas lesões pode estar relacionada com a escassez de fibras nervosas sensitivas nos corpos vertebrais; a maioria delas são fibras C não mielinizadas.<sup>1</sup> Foram, no entanto, descritas fibras mielinizadas na medula óssea de corpos vertebrais<sup>7</sup> e observados filamentos neurais com origem nos ramos recorrentes das raízes espinhais penetrando no corpo vertebral.<sup>5</sup>

## Relato do caso

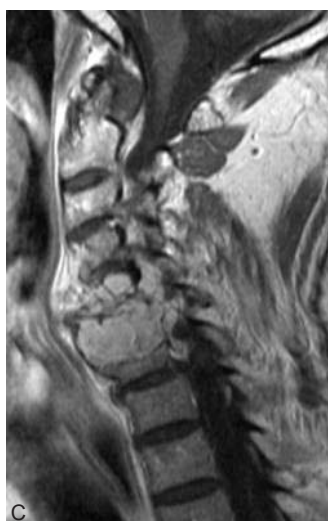
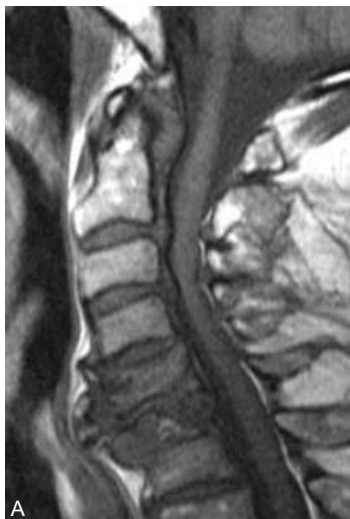
Indivíduo do gênero masculino, com 75 anos de idade, desenvolveu um quadro de tetraparesia, sem aparente fator precipitante. Foi internado no hospital da área de residência, onde foi submetido a tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM) cervicais, que mostraram lesão expansiva envolvendo os corpos de C5 e C6. O cintigrama osteoarticular mostrou zona de hipercaptação focal ao nível C5-C7. Realizou-se estudo laboratorial e imunológico que foi compatível com gamapatia monoclonal IgM K. No medulograma observou-se discreto aumento dos eosinófilos e o resultado da biópsia lesional cervical guiada por TC foi inconclusivo. Foi observado em consulta de neurocirurgia, cerca de um ano após o início do quadro neurológico, com informação de ter havido agravamento progressivo dele, nomeadamente no que diz respeito à força muscular. Nessa altura, não referia queixas

algicas relevantes. Apresentava tetraparesia espástica, com força grau 3 proximal e 2 distal nos membros superiores, grau 4 proximal e 2 distal nos membros inferiores. Tinha nível de sensibilidade em C4, hiperreflexia generalizada e reflexos cutaneoplantares em extensão. A RN cervical mostrou uma lesão expansiva que envolvia todo o corpo de C6 e parcialmente o corpo de C5, com 5,5 cm no maior diâmetro, hipointensa em T1, hiperintensa em T2, e realçava intensa e homogeneamente com a administração de contraste (Figura 1). Apresentava extensão aos forâmenes de C5-C6 e C6-C7 à direita, bem como envolvimento circunferencial da artéria vertebral e componente epidural homolaterais (Figura 2). Identificava-se, ainda, um nódulo paravertebral direito com 3 cm de diâmetro, bem delimitado, junto ao forâmen C5-C6, com as mesmas características de sinal da lesão intravertebral (Figura 3). Adicionalmente, existiam alterações degenerativas marcadas nos níveis C2-C3 e C3-C4, com repercussão no canal vertebral e hipersinal medular a esses níveis. A TC cervical mostrava lesões líticas em C5 e C6, com substituição dos corpos vertebrais por massa de tecidos moles e margem cortical relativamente preservada, esboçando esclerose (Figura 4). O doente foi internado e iniciou imobilização externa com colar Philadelphia.

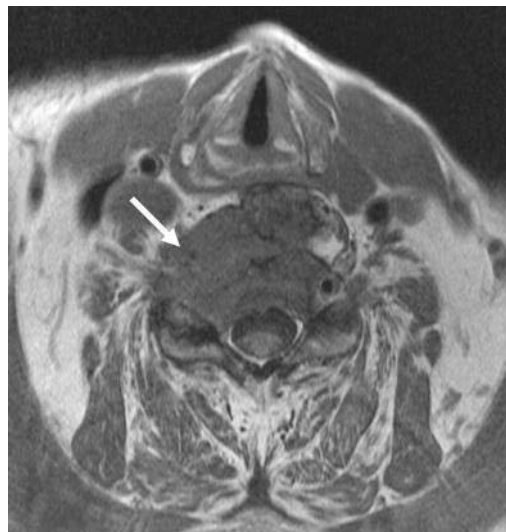
A cirurgia foi realizada pelo cirurgião sênior (JMG), tendo sido feita uma abordagem cervical anterior e planejado segundo tempo operatório para descompressão posterior C2-C4, dependente do resultado histológico da lesão tumoral. Removeu-se a massa tumoral paravertebral direita que se apresentava em continuidade com a raiz C6 e a lesão centrada aos corpos de C5 e C6 por meio de corporectomia de C6 e parcial de C5. Não se identificou continuidade da massa tumoral intraóssea com nenhuma raiz cervical. Foi feita interposição de metilmetacrilato no espaço intersomático C4-C7 e fixação com placa e parafusos. Não se verificaram complicações médicas ou cirúrgicas e o quadro neurológico manteve-se inalterado.

O exame histológico mostrou tratar-se de um schwannoma típico. O componente tumoral paravertebral era constituído essencialmente por áreas Antoni A, ao passo que o tumor intraósseo era formado quase exclusivamente por áreas Antoni B (Figura 5). Ambos mostravam positividade para a proteína S-100, de forma mais intensa o componente intraósseo. Não foram observadas em nenhum dos componentes imagens seguras de mitoses ou necrose. Ambos apresentavam baixo índice proliferativo com o anticorpo monoclonal Ki-67.

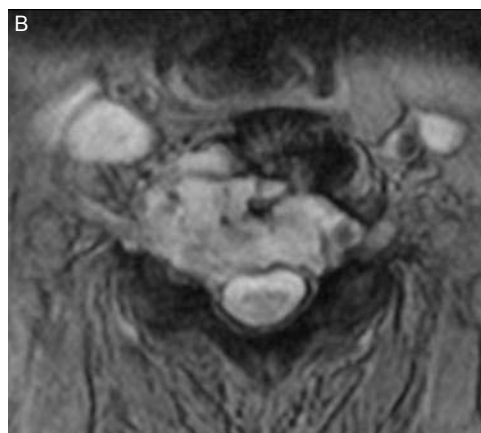
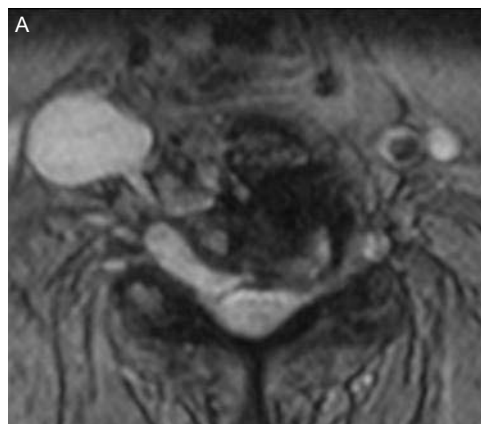
Um mês depois foi efetuada laminectomia descompressiva C2-C4 (Figura 6).



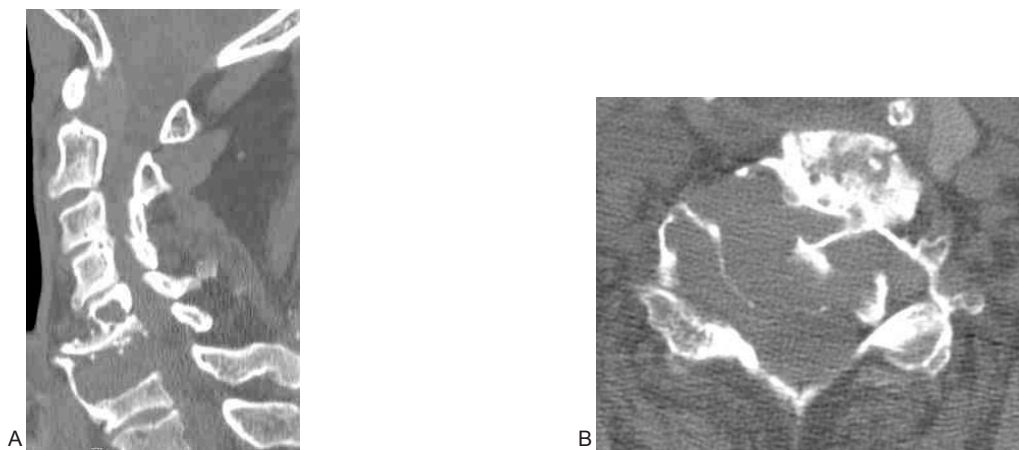
**Figura 1** – RM mostrando lesão expansiva envolvendo os corpos de C5 e C6 com extensão aos forâmenes C5-C6 e C6-C7 à direita. A) Ponderação T1, sem contraste; B) Ponderação T2; C) Ponderação T1, após administração de gadolínio.



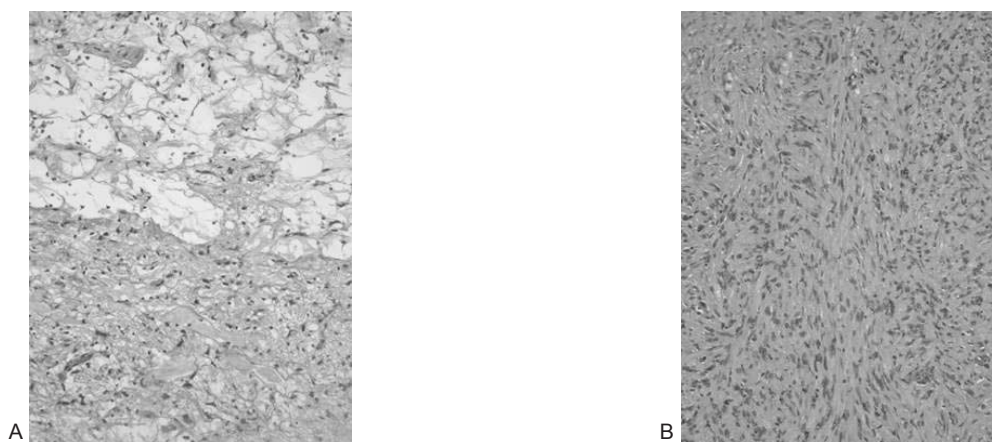
**Figura 2** – RM ponderada em T1, plano axial através do corpo de C6 mostrando o envolvimento circunferencial da artéria vertebral (seta branca) e pequeno componente epidural.



**Figura 3** – RM mostrando componente tumoral paravertebral direito, com cerca de 3 cm de diâmetro, com as mesmas características de sinal da lesão intraóssea. A) Plano axial através do forâmen C5-C6, ponderação T2\*; B) Plano axial através do corpo de C6, ponderação T2\*.



**Figura 4** – TC em janela óssea mostrando lesão lítica envolvendo os corpos de C6 e C5. A) Reconstrução sagital; B) Corte axial.



**Figura 5** – Imagem em tons de cinzento de fotomicrografia (imagem original: coloração hematoxilina e eosina, ampliação 200X). A) Componente tumoral intraósseo apresentando baixa celularidade (células microquística de núcleo redondo e citoplasma mal definido) e zona de degenerescência – áreas Antoni B; B) Tumor paravertebral de maior celularidade, formado por células alongadas – áreas Antoni A.



**Figura 6** – TC em janela óssea, após remoção tumoral e laminectomia descompressiva.

## Discussão

No caso apresentado, em que a investigação inicial foi motivada por um quadro de mielopatia cervical, os exames revelaram uma estenose cervical espondilótica com lesão medular em C2-C4 e uma lesão tumoral nos níveis C5 e C6. Com esses resultados associados à idade do doente, foram colocadas as hipóteses de metástase, nomeadamente de carcinoma renal ou da tireoide, plasmocitoma, condrossarcoma e, de forma mais remota, osteoblastoma, cordoma, tumor de células gigantes e schwannoma.

A opção de abordar primeiro a lesão tumoral prendeu-se com a necessidade de determinar a natureza da lesão e a aparente instabilidade cervical. Os exames (TC e RM) e a observação intraoperatória não demonstraram nítida continuidade entre os componentes paravertebral e intraósseo, apesar da sua proximidade.



Intraoperatoriamente aparentava tratar-se de uma lesão com importante destruição óssea, por remodelação, e não propriamente invasão óssea, o que era a favor de uma lesão benigna. A biópsia extemporânea sugeria tratar-se de um schwannoma, hipótese que veio a confirmar-se com o diagnóstico histológico definitivo.

A maioria dos schwannomas surge de forma esporádica. Lesões múltiplas são encontradas habitualmente em doentes com neurofibromatose tipo II e schwannomatoses. Existem alguns casos descritos após radioterapia.

No schwannoma típico, encontram-se habitualmente duas populações celulares distintas: Antoni A e Antoni B. Os elementos celulares do tipo Antoni A são fusiformes, com núcleos alongados, e podem formar aglomerados com aspecto de paliçadas. Dispersas nesses aglomerados, encontram-se áreas anucleadas de aspecto fibrilar denominadas corpos de Verocay. As áreas Antoni B são formadas por células arredondadas, mais dispersas, com núcleos hipercromáticos, redondos, e processos citoplasmáticos desorganizados cuja ultraestrutura e histoquímica sugerem que sejam resultantes de um processo degenerativo. Em lesões mais antigas são encontrados com frequência núcleos bizarros, grandes, hipercromáticos, sem que essas alterações tenham significado prognóstico. Além do schwannoma típico, estão descritas outras variantes morfológicas, nomeadamente os tipos celular, plexiforme e melanocítico.

Na imuno-histoquímica, esse tipo de tumor apresenta invariavelmente positividade para a proteína S-100. Cerca de 50% exibem positividade para a proteína glial fibrilar (GFAP) e, tal como todos os tumores da bainha neural, apresentam positividade para a vimentina.<sup>6</sup>

No caso descrito, a histologia e a imunologia mostraram diferenças entre os componentes intraósseo e paravertebral. Do nosso ponto de vista, esse fato pode ser justificado por um crescimento tumoral “em dois tempos”, sendo neste caso o componente intraósseo o mais antigo, ou pelo fato de serem efetivamente lesões anatomicamente distintas, adjacentes, mas sem continuidade entre si.

Esta descrição tem como objetivo salientar a importância de ter em conta esse tipo de tumor no diagnóstico diferencial de lesões expansivas vertebrais, de forma a planejar adequadamente a abordagem terapêutica.

## Referências

1. Fawcett KJ, Dahlin DC. Neurilemmoma of bone. *Am J Clin Pathol.* 1967;47:759-66.
2. Inaoka T, Takahashi K, Hanaoka H, Aburano T, Tokusashi Y, Matsuno T, et al. Paravertebral neurinoma associated with aggressive intravertebral extension. Case report. *Skeletal Radiol.* 2001;30:286-9.
3. Landeiro J, Ribeiro C, Galdino A, Taut E, Guarish A. Schwannoma celular: um tumor benigno com características malignas. Relato de caso. *Arq Neuropsiquiatr.* 2003;61:230-4.
4. Nannapaneni R, Sinar E. Intraosseous schwannoma of the cervical spine. Case report. *Br J Neurosurg.* 2005;19:244-64.
5. Pederson HE, Blunk CFJ, Gardner E. The anatomy of lumbosacral posterior rami and meningeal branches of spinal nerves (sinu-vertebral nerves). *J Bone Joint Surg Am.* 1956;38:377-91.
6. Peter CB, Bernd WS, Stephen FV. Surgical pathology of the nervous system and its coverings. 4th ed. New York: Churchill Livingstone; 2002. p. 594-623.
7. Sherman MS. The nerves of bone. *J Bone Joint Surg Am.* 1963;45:522-8.
8. Singrakhia M, Dorth FCPS, Parmar H. Cervical schwannoma presenting as an expansile vertebral body lesion: report of two cases with a technical note on the surgical management. *Surg Neurol.* 2006;66:192-6.

*Original recebido em outubro de 2008*

*Aceito para publicação em janeiro de 2009*

### **Endereço para correspondência**

Ana Flávia Dias Camelo

Praça Afonso III, lote 6, 3ºD

3080 – Buarcos, Figueira da Foz, Portugal

E-mail: [anaflavia@iol.pt](mailto:anaflavia@iol.pt)