

TUMOR MALIGNO DE BAINHA DO NERVO PERIFÉRICO NÃO RELACIONADO A NEUROFIBROMATOSE: RELATO DE CASO

- 1. INTRODUÇÃO:** O tumor maligno de bainha do nervo periférico (TMBNP) corresponde a cerca de 10% dos sarcomas de tecido mole. Tem origem associada a neurofibromatose tipo 1 (NF1) ou, menos comumente, de forma esporádica.
- 2. OBJETIVO:** Relatar caso raro de TMBNP em paciente não portador de NF1
- 3. DELINEAMENTO E MÉTODOS:** RELATO DE CASO RETRÓGRADO OBSERVACIONAL
- 4. RESULTADOS:** Paciente, masculino, 66 anos - ex-tabagista, pré-diabético, hipertenso. Iniciou dispneia progressiva e tosse seca há 2 meses sendo tratado como pneumonia bacteriana com alguma melhora clínica.
Nos meses seguintes perda ponderal expressiva, calafrios vespertinos e sudorese noturna. Radiografia de tórax sugestiva e PPD reator em 8 mm. TRM-TB e baciloscopia negativos. Sorologias para sífilis, HIV e hepatites virais negativas. Tomografia computadorizada (TC) de tórax com massa sólida lobo superior direito (volume estimado de 148,4 cm³), pequeno nódulo calcificado sequelar em lobo superior esquerdo e pequeno pneumotórax à direita. Diante dos achados foi encaminhado para seguimento com cirurgia torácica em Hospital oncológico.
Em TC pré-biópsia evidencia formação expansiva em segmento posterior do LSD, com componente da lesão se estendendo para porção central no hilo pulmonar direito, englobando brônquio fonte direito e mantendo contato com artéria pulmonar deste lado, sem acomete-la. TC de crânio e abdome total sem evidência de doença à distância.
Anatomopatológico de biópsia pulmonar: proliferação celular atípica de células pequenas e hipercromáticas. Imuno-histoquímica : compatível com TMBNP com diferenciação heteróloga epitelial. Sem história pessoal e familiar de NF1 e exame clínico não sugestivo da doença. Estadiado tumor em T4NxM0, não responsivo à quimioterapia, como opções terapêuticas sugeridas procedimento cirúrgico ou palição exclusiva.
No 5º mês de evolução evoluiu quadro agudo de dessaturação de oxigênio e dispneia. Após estabilização clínica optado por pneumectomia radical direita. Em pós operatório apresentou choque séptico de foco pulmonar revertido e fístula do coto brônquico com necessidade de reabordagem cirúrgica. Atualmente em 8º mês pós-pneumectomia com funcionalidade preservada, em acompanhamento regular com serviço de oncologia clínica e cirúrgica da instituição.
- 5. CONCLUSÃO:** O TMBNP é extremamente raro, de crescimento agressivo e o paciente tem sobrevida baixa. O anatomopatológico e imunohistoquímica são essenciais ao seu diagnóstico. O tratamento geralmente é não curativo.

PALAVRAS-CHAVE: NEUROFIBROMATOSE; TUMOR MALIGNO DE BAINHA DE NERVO PERIFERICO; SARCOMA