

RELATO DE CASO: SCHWANNOMA DE INTESTINO GROSSO

CASE REPORT: LARGE INTESTINE SCHWANNOMA

REPORTE DE CASO: SCHWANNOMA DE INTESTINO GRUESO

 <https://doi.org/10.56238/arev7n9-317>

Data de submissão: 29/08/2025

Data de publicação: 29/09/2025

Rodrigo Atet Cortizo

Graduando em Medicina

Instituição: Universidade Santo Amaro (UNISA)

E-mail: cortizo-1@hotmail.com

Tábata de Oliveira Silva

Residente de Clínica Médica

Instituição: Hospital Universitário de Brasília

Cláudia Terumi Watanabe

Acadêmica de Medicina

Instituição: Universidade Central do Paraguai

Elisa Cançado Porto Mascarenhas

Coorientador e Oncologista

Instituição: Centro de Câncer de Brasília

Jéssica Monteiro Vasconcellos

Orientadora, Docente e Oncologista

Instituição: Hospital Universitário de Brasília

Larissa Fagundes Lisboa

Graduada em Medicina

Instituição: Universidade de Rio Verde (UNIRV), Campus Rio Verde

E-mail: larifag23@gmail.com

Gabriella Genta Aguiar

Graduanda em Medicina

Instituição: Unifenas BH

E-mail: gabigentaa@gmail.com

Tássia Rita Uchiyama Dinelli

Instituição: Universidade do Estado do Amazonas

E-mail: tassiarudinelli@gmail.com

RESUMO

Os schwannomas são tumores benignos de crescimento lento. Localizados na bainha de schwann dos neurônios do plexo mioentérico do oitavo nervo craniano. O Schwannomas do trato gastrointestinal

(TGI) são entidades raras dos tumores mesenquimais das células fusiformes, as quais são revestidas pelos nervos periféricos.

Palavras-chave: Schwannoma Gastrointestinal. Tumor Neurogênico Colônico. Relato de Caso Médico.

ABSTRACT

Schwannomas are slow-growing, benign tumors located in the Schwann sheath of neurons in the myenteric plexus of the eighth cranial nerve. Schwannomas of the gastrointestinal tract (GIT) are rare mesenchymal tumors of spindle cells, which are covered by peripheral nerves.

Keywords: Gastrointestinal Schwannoma. Colonic Neurogenic Tumor. Medical Case Report.

RESUMEN

Los schwannomas son tumores benignos de crecimiento lento que se localizan en la vaina de Schwann de las neuronas del plexo mientérico del octavo par craneal. Los schwannomas del tracto gastrointestinal (TGI) son tumores mesenquimales poco frecuentes de células fusiformes, recubiertas por nervios periféricos.

Palabras clave: Schwannoma Gastrointestinal. Tumor Neurogénico Colónico. Informe de Caso Médico.

1 INTRODUÇÃO

Os schwannomas são tumores benignos de crescimento lento. Localizados na bainha de schwann dos neurônios do plexo mioentérico do oitavo nervo craniano. O Schwannomas do trato gastrointestinal (TGI) são entidades raras dos tumores mesenquimais das células fusiformes, as quais são revestidas pelos nervos periféricos (1,2,10).

Os schwannomas gastrointestinais ocorrem em cerca de 2-6% das neoplasias mesenquimais com maior frequência no estômago (83%) e em menor frequência no intestino delgado (12%), no cólon e reto (5%). São encontradas de forma semelhante no que se refere ao gênero e, com maior prevalência, na sexta década de vida (3,15,16).

O diagnóstico é obtido, na maior parte das vezes, de forma incidental, pelo caráter assintomático, por meio de exames de imagem, análise anatomo-patológica e imuno-histoquímica positiva para S-100. Porém, em certos casos, podem apresentar manifestações clínicas como obstrução colônica, tenesmo, dor abdominal e hematoquezia (4,11,15).

O objetivo do presente trabalho é apresentar um relato de caso de schwannoma na transição do cólon sigmoide proximal para o cólon descendente e seu tratamento por meio de colectomia.

2 GENÉTICA E PATOLOGIA MOLECULAR

A Neurofibromatose é um distúrbio genético que gera múltiplos tumores nos tecidos nervosos que pode desenvolver a neurofibromatose tipo 1 (NF1) que é mais prevalente e a neurofibromatose tipo 2 (NF2) que tem apresentação mais rara (19,20).

A gênese patológica dos schwannomas não é bem apurada. Mas estudos apontam que a lesão crônica dos nervos periféricos geram reparação, proliferação e reorganização da neurofibromatose tipo 2 (NF2) que acarretará na formação tumoral por perda de heterozigosidade (20).

A imuno-histoquímica (IHQ) é padrão ouro para o diagnóstico desta entidade rara. Antes da IHQ os schwannomas eram diagnosticados de forma incorreta como neoplasias do músculo liso. O grupo de proteína de ligação ao cálcio S-100 que é distribuída na crista neural é um marcador específico para o diagnóstico do schwannomas gastrointestinais com um valor preditivo positivo de cerca de 97% para casos benignos. À medida que a expressão do S-100 diminui, o grau de malignidade aumenta (17,20).

Os schwannomas gastrointestinais podem se apresentar de forma maligna quando estão associados à neurofibromatose tipo 1 (NF1). Esse evento ocorre por meio da mutação do gene e pela perda de heterozigosidade da neurofibrina através do aumento da expressão da oncogene RAS, da desregulação celular e da proliferação mitótica (19,20).

Os marcadores imunológicos como a glicoproteína de adesão celular (CD34) e a proteína vimentina são ocasionalmente positivos. Já para o diagnóstico diferencial é investigado por marcadores como a enzima lesão neural (NSE), pela proteína que atua no receptor de tirosina quinase CD117, pelo gene supressor de tumores que codifica uma proteína do ciclo celular (P53), pela proteína beta-catenina que atua no fator de transcrição e uma molécula de adesão celular, proteína desmina e o antígeno do músculo liso. No que concerne à invasão tumoral, o Ki67 não é suficiente para caracterizar a malignidade do tumor. É necessário considerar o tamanho do tumor, índice mitótico, recorrência e metástase local e a distância (19,20).

3 RELATO DE CASO

Uma mulher de 80 anos, assintomática, foi submetida a uma colonoscopia de rastreamento de rotina que revelou uma lesão subepitelial na transição de cólon sigmoide proximal para cólon descendente, medindo cerca de 25mm. Não foi realizado biópsia colonoscópica desta lesão. Tomografia computadorizada (TC) de abdome evidenciou lesão ovalada exofítica com densidade de partes moles e realce pelo contraste na parede do ângulo esplênico do cólon, medindo cerca de 2,0 cm, associada à discreta densificação da gordura adjacente. Não havia metástase hepática ou outras lesões à distância. Exames laboratoriais não demonstravam alterações, incluindo o marcador tumoral CEA normal (CEA: 1,52ng/mL).

Após discussão com a equipe multidisciplinar, foi sugerido um diagnóstico diferencial de tumor mesenquimal do cólon (GIST, leiomioma e leiomiossarcoma) e foi optado por realizar uma abordagem cirúrgica. A paciente foi então submetida a colectomia videolaparosópica de cólon descendente. A patologia final do espécime cirúrgico revelou uma neoplasia fusocelular em parede de intestino grosso, medindo 2,2cm, sem figuras de mitose, presença de envolvimento de camadas submucosa e muscular própria, margens cirúrgicas livres. O exame de imuno-histoquímica revelava coloração positiva para S-100, GFAP positivo, CD34 negativo, C-KIT negativo, DOG-1 negativo, Desmina negativo, Actina de músculo liso negativo e HMB45 negativos, achados estes que, em conjunto, favoreciam o diagnóstico de Schwannoma.

O pós-operatório transcorreu sem intercorrências e a paciente iniciou alimentação oral na mesma noite e recebeu alta no 2º dia com analgésicos. A decisão final da equipe multidisciplinar foi pelo acompanhamento clínico, sem necessidade de tratamento adicional. Após 10 meses de acompanhamento, o paciente encontra-se livre da doença.

4 DISCUSSÃO

Os tumores provenientes da bainha de schwann dos neurônios do plexo mioentérico do oitavo nervo craniano são raros. Os tumores gastrointestinais atingem aproximadamente 1% de todas as neoplasias que afetam o trato digestivo (15).

Schwannomas são neoplasias benignas e possuem crescimento lento. Porém, com a possibilidade de degeneração maligna quando não tratados. Afetam com frequência semelhantes tanto os homens quanto as mulheres, com maior prevalência na sexta e sétima década de vida. Os schwannomas gastrointestinais ocorrem em cerca de 2-6% das neoplasias mesenquimais, com maior frequência no estômago e no intestino delgado, representando respectivamente 83% e 12% desses casos e apenas 5% no cólon e reto (15,17).

Schwannomas colorretais são relatados como benignos em mais de 98% dos casos e são caracterizados por uma baixa taxa de mitose, ausência de figuras mitóticas atípicas e hiperpigmentação nuclear (15,18).

Essas neoplasias neurogênicas do trato digestivo costumam apresentar um crescimento indolor inicialmente. Entretanto, em alguns casos podem evoluir de forma sintomática ocasionando dor, desconforto abdominal, sangramento gastrointestinal, obstrução e perda de peso (15,17).

No que concerne ao diagnóstico a alteração de submucosa é geralmente descoberta incidentalmente durante os exames de imagem como a colonoscopia de rastreamento de rotina associada a biópsia profunda ou a ressecção submucosa. Esses parâmetros podem ajudar a diferenciar Schwannoma de outros tumores mesenquimais. Exames como a tomografia computadorizada (TC) abdominal podem identificar massas murais heterogêneas (8,9).

Os achados endossonográficos mostram lesões hipoecogênicas, homogêneas, com margem lisas da mucosa e submucosa (8,9,10). As biópsias superficiais podem ser normais ou podem não fazer o diagnóstico, mostrando apenas fragmentos de mucosa escamosa normal ou revelando alterações hiperplásicas que podem ser confundidas com carcinoma de células escamosas, levando potencialmente a um diagnóstico impreciso (9,11). O tamanho dos schwannomas varia de lesões menores que 1 cm a tumores muito grandes de até 28 cm que se exibem com um crescimento da circunferência abdominal (9,15,17).

O diagnóstico diferencial desta entidade inclui todas as neoplasias mesenquimais ou neuroectodérmicas, em frequência decrescente: tumores estromais gastrointestinais (GISTs), leiomios, leiomiossarcomas, neurofibromas, ganglioneuromas, paragangliomas, lipomas, tumores de células granulares e tumores glônicos (21). O diagnóstico definitivo é realizado no exame imuno-histopatológico. Macroscopicamente, tendem a ser lobulados e bem delimitados, com um padrão

cístico. Ademais, são imunorreativas para a proteína S-100 e, eventualmente para vimentina. Bem como, coram negativamente para Desmina, CD117 e P53 (18,20).

O grau de agressividade depende do índice Ki-67 e do índice mitótico. O Ki-67 é recomendado como um indicador de malignidade. Um valor de mais de 5% se concatena com maior agressividade do tumor e um valor de mais de 10% é considerado maligno. Um risco maior de metástase e/ou recorrência foi associado a uma taxa de atividade mitótica > 5 mitoses por campo em alta ampliação e um tamanho de tumor maior que 5 cm (15,17).

O perfil maligno foi associado ao tamanho tumoral e ao número de mitoses, além do surgimento de recorrências locais e da formação de metástases. Com base nisso os estudos apresentaram que a melhor opção terapêutica é a ressecção cirúrgica completa com margens livres. (15,16)

Como o risco de transformação maligna é baixo, a remoção de linfonodos amplos não é indicada. (19). Para tumores mais agressivos, devem-se seguir os mesmos critérios cirúrgicos, porém com maior assiduidade no acompanhamento pós-operatório. (15,17)

5 CONCLUSÃO

Os schwannomas gastrointestinais são neoplasias raras, de origem nas células da bainha dos nervos periféricos, com predominância benigna e crescimento lento. Sua ocorrência no cólon é ainda menos frequente, o que torna o reconhecimento clínico e diagnóstico um desafio. Na maioria das vezes, essas lesões são identificadas incidentalmente durante exames de rastreamento, como a colonoscopia, especialmente em pacientes assintomáticos.

O diagnóstico definitivo depende de uma abordagem integrada, que inclui exames de imagem, avaliação anatomo-patológica e, principalmente, a imuno-histoquímica. A marcação positiva para a proteína S-100 é fundamental para a diferenciação em relação a outros tumores mesenquimais, como os tumores do estroma gastrointestinal.

A ressecção cirúrgica com margens livres constitui o tratamento de escolha, uma vez que proporciona excelente prognóstico na maioria dos casos, com baixa taxa de recorrência e raríssimos casos de transformação maligna. O acompanhamento clínico deve ser mantido, especialmente nos casos em que há fatores de risco, como tamanho tumoral aumentado ou maior atividade mitótica.

Este estudo contribui para o conhecimento acadêmico e clínico sobre uma patologia pouco frequente, destacando a importância do diagnóstico diferencial preciso, do papel da equipe multidisciplinar na definição terapêutica e da necessidade de seguimento adequado, mesmo em lesões de comportamento geralmente benigno.

REFERÊNCIAS

1. Pilavaki M, Chourmouzi D, Kiziridou A, Skordalaki A, Zarampoukas T, Drevelengas A. Imaging of peripheral nerve sheath tumors with pathologic correlation: pictorial review. *Eur J Radiol*. 2004 Dec;52(3):229-39. doi: 10.1016/j.ejrad.2003.12.001. PMID: 15544900.
2. Skovronsky DM, Oberholtzer JC. Pathologic classification of peripheral nerve tumors. *Neurosurg Clin N Am*. 2004 Apr;15(2):157-66. doi: 10.1016/j.nec.2004.02.005. PMID: 15177315.
3. Atlas of Tumor Pathology: Tumores do esôfago e estômago. Electronic fascicle v2.0b, Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC.
4. Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors--definition, clinical, histological, immunohistochemical, and molecular genetic features and differential diagnosis. *Virchows Arch*. 2001 Jan;438(1):1-12. doi: 10.1007/s004280000338. PMID: 11213830.
5. Martin RC, Stulc JP. Multifocal granular cell tumor of the biliary tree: case report and review. *Gastrointest Endosc*. 2000 Feb;51(2):238-40. doi: 10.1016/s0016-5107(00)70432-9. PMID: 10650282.
6. Tada S, Iida M, Yao T, Miyagahara T, Hasuda S, Fujishima M. Granular cell tumor of the esophagus: endoscopic ultrasonographic demonstration and endoscopic removal. *Am J Gastroenterol*. 1990 Nov;85(11):1507-11. PMID: 2239879.
7. Orlowska J, Pachlewski J, Gugulski A, Butruk E. A conservative approach to granular cell tumors of the esophagus: four case reports and literature review. *Am J Gastroenterol*. 1993 Feb;88(2):311-5. PMID: 8424442.
8. Onoda N, Kobayashi H, Satake K, Sowa M, Chung KH, Kitada T, Seki S, Wakasa K. Granular cell tumor of the duodenum: a case report. *Am J Gastroenterol*. 1998 Oct;93(10):1993-4. doi: 10.1111/j.1572-0241.1998.00566.x. PMID: 9772076.
9. Shi Y, Chai N, Zhong L, Li L, Zou J, Xiang J, Wang X, Linghu E. Experience with Esophageal Granular Cell Tumors: Clinical and Endoscopic Analysis of 22 Cases. *Dig Dis Sci*. 2021 Apr;66(4):1233-1239. doi: 10.1007/s10620-020-06337-9. Epub 2020 May 30. PMID: 32474763.
10. Kobayashi N, Kikuchi S, Shimao H, Hiki Y, Kakita A, Mitomi H, Ohbu M. Benign esophageal schwannoma: report of a case. *Surg Today*. 2000;30(6):526-9. doi: 10.1007/s005950070120. PMID: 10883464.
11. Brady PG, Nord HJ, Connar RG. Granular cell tumor of the esophagus: natural history, diagnosis, and therapy. *Dig Dis Sci*. 1988 Oct;33(10):1329-33. doi: 10.1007/BF01536687. PMID: 2844480.
12. Miettinen M, Fetsch JF, Sabin LH, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors in patients with neurofibromatosis 1: a clinicopathologic and molecular genetic study of 45 cases. *Am J Surg Pathol*. 2006 Jan;30(1):90-6. doi: 10.1097/01.pas.0000176433.81079.bd. PMID: 16330947.

13. Takazawa Y, Sakurai S, Sakuma Y, Ikeda T, Yamaguchi J, Hashizume Y, Yokoyama S, Motegi A, Fukayama M. Gastrointestinal stromal tumors of neurofibromatosis type I (von Recklinghausen's disease). *Am J Surg Pathol*. 2005 Jun;29(6):755-63. doi: 10.1097/01.pas.0000163359.32734.f9. PMID: 15897742.
14. Ylä-Outinen H, Loponen N, Kallionpää RA, Peltonen S, Peltonen J. Intestinal tumors in neurofibromatosis 1 with special reference to fatal gastrointestinal stromal tumors (GIST). *Mol Genet Genomic Med*. 2019 Sep;7(9):e927. doi: 10.1002/mgg3.927. Epub 2019 Aug 9. PMID: 31397088; PMCID: PMC6732307.
15. Miettinen M, Shekitka KM, Sabin LH: Schwannomas in the colon and rectum. A clinicopathologic and immunohistochemical study of 20 cases. *Am J Surg Pathol* 2001;25:846–855.
16. Maciejewski A, Lange D, Wloch J: Case report of schwannoma of the rectum – clinical and pathological contribution. *Med Sci Monit* 2000;6:779–782.
17. Qi Z, Yang N, Pi M, Yu W. Current status of the diagnosis and treatment of gastrointestinal schwannoma. *Oncol Lett*. 2021 May;21(5):384. doi: 10.3892/ol.2021.12645. Epub 2021 Mar 16. PMID: 33777207; PMCID: PMC7988712.
18. Fotiadis CI, Kouerinis IA, Papandreou I, Zografos GC, Agapitos G: Sigmoid schwannoma: a rare case. *World J Gastroenterol* 2005;11:5079–5081
19. Daimaru Y, Kido H, Hashimoto H, Enjoji M: Benign schwannoma of the gastrointestinal tract: a clinicopathologic immunohistochemical study. *Hum Pathol* 1988;19:257–264.
20. Tsuchiya, Takahiro, et al. "Current molecular understanding of central nervous system schwannomas." *Acta Neuropathologica Communications* 13 (2025): 24.
21. Daimaru Y, Kido H, Hashimoto H, Enjoji M. Benign schwannoma of the gastrointestinal tract: a clinicopathologic and immunohistochemical study. *Hum Pathol*. 1988;19:257–64