Chirurgia (2011) 106: 199-203
Nr. 2, Martie - Aprilie
Copyright© Celsius

Tumorile neurogene ale mediastinului posterior

M. Davidescu, N. Motaș, C. Bluoss, C. Motaș, O. Rus, T. Horvat

Clinica de Chirurgie Toracică, Institutul Oncologic "Prof. Dr. Alexandru Trestioreanu", U.M.F. "Carol Davila" Bucureşti, România

Rezumat

Mediastinul posterior constituie spațiul potențial situat de fiecare parte a coloanei vertebrale, între aceasta şi porțiunile adiacente ale coastelor – şanțurile paravertebrale. Dintre tumorile mediastinului posterior, cel mai frecvent întâlnite sunt tumorile neurogene (75%), restul de 25% sunt reprezentate de un grup heterogen de tumori rare incluzând teratoame, limfoame, sarcoame şi alte leziuni din afara granițelor mediastinale proiectate la acest nivel. Excizia chirurgicală, prin toracotomie sau miniinvaziv, este prima linie de tratament în tumorile de mediastin posterior. Tumorile cu extensie în canalul medular (tumorile în clepsidră) ce constituie aproximativ 10% din tumorile mediastinului posterior, necesită un abord multidisciplinar: chirurg toracic şi neurochirurg. Prezentăm experiența Clinicii de Chirurgie Toracică în chirurgia tumorilor neurogene a şanțurilor paravertebrale pe o perioadă de 9 ani (2001 – 2010). Sunt analizate 42 de cazuri internate şi operate în această perioadă.

Cuvinte cheie: tumori neurogene, mediastin posterior, tumori în clepsidră

Abstract

Neurogenic tumors of the posterior mediastinum

The posterior mediastinum is the potential space along each side of the vertebral column and adjacent proximal portions of the ribs - the paravertebral sulci. From the posterior mediastinal tumors, the most commonly encountered are the neurogenic tumors (75%), the remaining 25% are represented by a heterogenous group of rare tumors including teratoma, lymphoma, sarcoma and other lesions arising outside the mediastinum and projecting into the posterior compartment. Surgical excision, by thoracotomy or miniinvasive techniques, is the first line of treatment in the posterior mediastinal tumors. Tumors with extension into the spinal canal (dumbbell tumors), accounting for nearly 10% of the posterior mediastinal tumors, require a multidisciplinary approach: thoracic surgeon and neurosurgeon. We present the experience of the "Carol Davila" University of Medicine and Pharmacy Thoracic Surgery Clinic in the surgery of neurogenic posterior mediastinal tumors throughout a 9 year period (2001 – 2010). 42 cases admitted and operated in this period are being analysed.

Key words: neurogenic tumors, posterior mediastinum, dumbbell tumors

Corespondență: Dr. Mihnea Davidescu
Str. Sfantul Elefterie, Nr. 19, Sector 5, București
E-mail: mihneadav@gmail.com

Introducere

Mediastinul este regiunea anatomică localizată în centrul toracelui şi delimitată de pleurele mediastinale, fața posterioară a sternului, coloana vertebrală cu porțiunea de început a coastelor, apertura toracică superioară şi diafragm; conține toate organele toracice cu excepția plămânilor. Există mai multe împărțiri topografice ale mediastinului, cea mai folosită fiind cea în trei compartimente a lui T. Shields: compartiment anterior, visceral şi şanțurile paravertebrale (1). Acestea din urmă constituie compartimentul posterior al mediastinului

reprezentând spațiul potențial situat de fiecare parte a coloanei vertebrale, între ea şi porțiunile adiacente ale coastelor.

Tumorile care apar cel mai frecvent în mediastinul posterior sunt tumorile neurogene. Ele constituie aproximativ 20-30% dintre tumorile mediastinale şi 75% dintre cele ale mediastinului posterior. Restul de 25% sunt reprezentate de un grup heterogen de tumori rare incluzând teratoame, limfoame, sarcoame şi alte leziuni din afara granițelor mediastinale proiectate la acest nivel (2).

Material

În Clinica de Chirurgie Toracică pe o perioadă de 9 ani (2001 – 2010) au fost internați şi operați 51 de pacienți cu tumori de mediastin posterior dintre care 42 au prezentat tumori neurogene. Lotul este astfel constituit din 22 bărbați (52,38%) şi 20 femei (47,62%) cu vârste cuprise între 12 şi 71 de ani. Dintre aceştia 3 pacienți au avut sub 16 de ani şi 39 peste 16 de ani *(Fig. 1)*.

Rezultate

Din punct de vedere histopatologic au fost diagnosticate 37 de tumori neurogene benigne – 18 neurilemoame (schwanoame), 12 neurofibroame, 6 ganglioneuroame, 1 paragangliom şi 5 tumori neurogene maligne - 3 ganglioneurobalstoame şi 2 sarcoame neurogene (MPNST - malignant peripheral nerve sheath tumor) *(Fig. 2)*. În funcție de vârstă, la cei 3 copii (sub 16 de ani) s-au întâlnit doar tumori maligne.

Din punct de vedere al simptomatologiei 26 dintre pacienții cu tumori benigne au fost asimptomatici, iar 11 simptomatici. Dintre simptome s-au înregistrat: dureri la nivelul hemitoracelui afectat, în unele cazuri cu iradiere la nivelul membrelor superioare în 7 cazuri, semne neurologice (parestezii, deficit motor, sindrom Claude Bernard Horner) la 3 pacienți, tuse, dispnee la efort şi grețuri, vărsături, dureri abdominale la câte un pacient. Dintre cei cu tumori maligne 3 au fost simptomatici: cu dureri (3), tuse (3), dispnee de efort (2), astenie fizică (1), iar doi au fost asimptomatici *(Fig. 3)*.

La pacienții cu tumori benigne s-au practicat 35 de tumorectomii ideale, iar la 2 pacienți au fost necesare, pe lângă tumorectomie, şi alte intervenții - rezecția coastei I într-un caz; diverticulectomie esofagiană împreună cu cura chirurgicală a herniei gastrice transhiatale la un alt caz cu această asociere lezională. Cele 5 intervenții chirurgicale la pacienții cu tumori maligne au constat în: pneumonectomie cu rezecție de diafragm şi pericard şi reconstrucție cu plasă; tumorectomie reducțională; tumorectomie ideală; tumorectomie reducțională şi pneumo-nectomie dreaptă cu pleurectomie parietală şi rezecție de nerv frenic, tumorectomie cu rezecție parietală arcuri posterioare C6 – C7 şi parietoplastie procedeu spider web şi plasă mersilene *(Tabelul 1)*.

În 7 cazuri a fost necesar abordul multidisciplinar chirurg toracic – neurochirurg pentru excizia tumorilor cu extensie în canalul medular (4 tumori benigne şi două maligne). În trei cazuri, cu tumori benigne, s-au practicat rezecții miniminvazive, una prin toracoscopie şi două prin CTVA (Fig. 4).

Mortalitatea a fost zero şi morbiditatea minimă: un

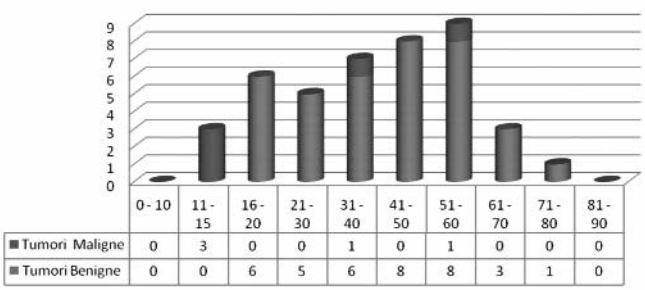


Figura 1. *Distribuția pe grupe de vârstă*

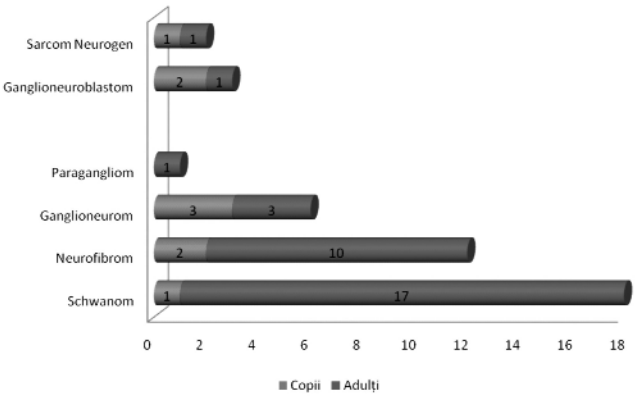


Figura 2. *Etiologie*

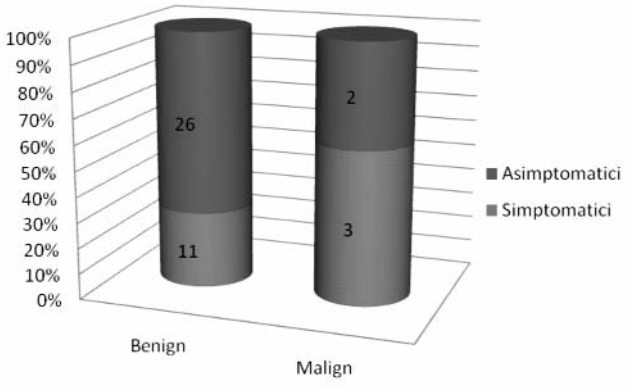


Figura 3. *Simptomatologie*

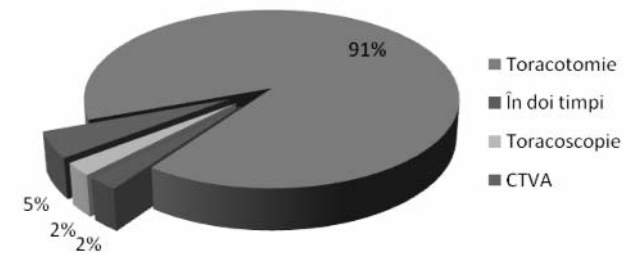


Figura 4. *Abord chirurgical*

Tabelul 1. *Tipuri de operații*

Tumori Benigne		Tumori maligne	
Tumorectomie ideală	35	Tumorectomie ideală	1
Tumorectomie ideală cu rezecția coastei I	1	Tumorectomie reducțională	1
Tumorectomie ideală, diverticulectomie esofagiană și cu cura chirurgicală a herniei gastrice transhiatale	1	Pneumonectomie cu rezecție de diafragm și pericard și reconstrucție cu plasă	1
		Tumorectomie reducțională și pneumonectomie dreaptă cu pleurectomie parietală și rezecție de nerv frenic	1
		Tumorectomie cu rezecție parietală arcuri posterioare C6-C7 și parietoplastie procedeu spider web și plasă mersilene	1

sindrom Claude Beranrd Horner, o dermită alergică de contact, o faringită acută și un glob vezical.

Discuții

Tumorile neurogene provin din celule ce derivă din creasta neurală. Sunt clasificate în benigne și maligne, iar în funcție de țesuturile de origine: în tumori cu origine în nerv (neurilemom, neurofibrom, sarcom neurogenic), tumori ale sistemului nervos autonom (ganglioneurom, ganglioneuroblastom, neuroblastom) și tumori ale sistemului paraganglionar (feocromocitom, paragangliom). La adulți peste 90% dintre ele sunt benigne (3), pe când la copii majoritatea sunt maligne (60%) (4). În studiul nostru la aduți am întâlnit 94,87% tumori benigne (39 de cazuri) și 5,12% maligne (2 cazuri), iar la copii am întâlnit numai tumori maligne (100%).

Numărul de copii incluși în studiu este totuși mic datorită profilului spitalului orientat în principal spre populația adultă.

Tumorile benigne cu origine în nerv sunt neurilemomul, neurofibromul și tumora cu celule granulare (4). Neurilemomul (schwanomul) are origine în celulele Schwann, macroscopic este o tumoră încapsulată, fermă, dar care poate prezenta zone chistice sau calcificări. I se descriu trei subtipuri: schwanomul plexiform constituit din multipli noduli tumorali ce apare la pacienții cu neurofibromatoză (maladie Recklinghausen), schwanomul celular ce microscopic prezintă un aspect asemănător cu fibrosarcomul și schwanomul melanotic ce are culoare negru-albăstruie prin prezența unei cantități crescute de melanină (4). Neurofibromul este constituit din celule Schwann, celule perineurale și fibre nervoase cu aspect dezorganizat, iar macroscopic apare ca o tumoră boselată, pseudo-încapsulată. Un subtip este neurofibromul plexiform constituit din multiple tumori de-a lungul unui nerv periferic. Se întâlnește frecvent în cadrul neurofibromatozei (5). Degenerarea malignă, întâlnită mai ales la pacienții cu boală Recklinghausen, este destul de rară (4-5%) (4). Tumorile cu celule granulare sunt rare, au origine în celulele Schwann, se întâlnesc mai frecvent la nivelul tegumetelor sau a țesutului celular subcutanat și foarte rar la nivelul mediastinului posterior (4). În studiul nostru tumorile cu origine în nerv au fost cel mai frecvent întâlnite 71,42% (30 de cazuri din 42 tumori de mediastin posterior), neurilemoamele constituind 42,85% (18) iar neurofibroamele, pe locul 2 ca frecvență, cu 28,57%.

Tumorile maligne cu origine în nerv sunt reprezentate de tumora malignă de teacă de nerv periferic (malignant peripheral nerve sheath tumor - MPNST), denumirea preferată actual față de sinonimele mai vechi: sarcom neurogenic, schwanom malign sau neurofibrosarcom (6). Este o tumoră rară constituind 3% - 10% din sarcoamele țesuturilor moi (7); dintre tumorile neurogene ale mediastinului reprezintă mai puțin de 1% - 2% (4). Apare mai frecvent la pacienții cu maladie Recklinghausen, după o perioadă de latență de 10 - 20 de ani (4). În studiul nostru, am întâlnit 2 cazuri de MPNST: unul la adult și unul la copil.

Dintre tumorile sistemului nervos autonom cele benigne sunt reprezentate de ganglioneuroame. Sunt cele mai frecvente tumori neurogene benigne la copii, dar pot fi întâlnite și la adulți. Apar ca tumori încapsulate paravertebrale, extensia în canalul medular fiind rară (8). În studiul nostru am întâlnit 6 cazuri (14,28% din tumorile neurogene), toate la adulți.

Tumorile maligne ale sistemului nervos autonom sunt reprezentate de ganglioneuroblastom și neuroblastom (6). Apar frecvent la copii și rar la adulți. Neuroblastomul este o tumoră malignă de agresivitate extremă alcătuită în mai mult de 50% din neuroblaști, ganglioneuroblastomul fiind o formă mai diferențiată constituită în mai mult de 50% din celule ganglionare mature (9). Pot prezenta calcificări. În studiul nostru am întâlnit 3 cazuri de ganglioneuroblastom: două la copii și unul la adult.

Tumorile sistemului paraganglionar sunt reprezentate de feocromocitom - tumoră biologic activă, secretantă de catecolamine și paragangliom - nesecretant. Pot fi benigne și maligne. În mediastin se întâlnesc mai puțin de 2% din totalul feocromocitoamelor. Pot fi simptomatice prin secreția de catecolamnie cu hipertensiune arterială persistentă și/sau paroxistică sau prin efectul local de masă; paraganglioamele se prezintă doar prin efectul local (10). Sunt foarte rare în studiul nostru am întâlnit un singur caz de paragangliom.

Tumorile mediastinului posterior sunt frecvent asimptomatice, fiind descoperite la examene radiografice de control. Simptomele, când apar, se datorează compresiei structurilor adiacente: nervoase (dureri toracice, sindrom Claude Bernard Horner, deficit motor la nivelul membrului superior), aeriene (tuse, dispnee), vasculare (sindromul de venă cavă superioară) (2) (4). Tumorile cu extensie în canalul medular pot determina sindroame de compresie spinală. Tumorile benigne sunt frecvent asimptomatice, pe când cele maligne sunt mai frecvent simptomatice producând compresii sau obstrucții prin

invazia structurilor adiacente. Invazia peretelui toracic sau a pleurei poate duce la apariția pleureziei. În tumorile maligne pot apărea şi semne generale: scădere ponderală, febră, astenie. Feocromocitoamele prin secreția de catecolamine duc la apariția hipertensiunii arteriale (10). Tumorile cu origine în sistemul nervos autonom pot secreta catecolamine sau VIP generând eritem, diaree, distensie abdominală (11). În studiul nostru 70,27% (26) din pacienții cu tumori benigne au fost asimptomatici iar 29.73% au fost simptomatici, cel mai întâlnit simptom fiind durerea - la 7 pacienți (18,91%). Dintre cei cu tumori maligne 3 au fost simtomatici şi doi asimptomatici.

Dintre examenele de laborator sunt de notat determinarea nivelelor serice a catecolaminelor şi urinare a acidului vanilmandelic şi homovanilic mai ales la copii cu tumori de mediastin posterior (neuroblastom, ganglioneuroblastom) (12) şi la pacienții cu suspiciune de feocromocitom (10).

Dintre examenele imagistice radiografia toracică de față, de control sau efectuată pentru altă patologie, poate duce la evidențierea tumorilor neurogene asimptomatice care pe radiografia de profil se proiectează posterior, la nivelul şanțurilor paravertebrale. Poate evidenția modificări osoase locale – eroziuni în special în cazul tumorilor maligne, lărgirea spațiului intercostal sau a găurii de conjugare (4,5).

Examenul CT este cel mai des folosit în diagnosticul tumorilor mediastinului posterior permițând determinarea localizării acestora, a relațiilor cu structurile înconjurătoare şi eventual prezența metastazelor (4).

RM-ul este examenul de elecție în investigarea extensiei intraspinale sau a invaziei vasculare (5) (13).

Examenele scintigrafice cu MIBG (I131 metaiodobenzil guanidină) se folosesc în identificarea feocromocitoamelor sau neuroblastoamelor (5) (10).

Tomografia cu emisie de pozitroni (PET) este utilă în identificarea feocromocitoamelor folosind ca agenți 11C-hidroxiefedrina, 11C-epinefrina şi/sau 18F-fluorodeoxiglucoza (10).

Excizia chirurgicală, prin toracotomie sau miniinvaziv, este prima linie de tratament în tumorile de mediastin posterior (11). În cazul tumorilor benigne excizia completă este de regulă curativă. Tratamentul neurofibroamelor poate necesita şi rezecția nervului de origine (4). Tumorile neurogene benigne ale şanțurilor paravetebrale sunt candidate ideale pentru tehnici chirurgicale miniminvazive (14). Contraindicațiile acestui abord constau în dimensiunea tumorii peste 6 cm, extensia intraspinală şi/sau poziția tumorii (apex, unghiul costodiafragmatic) (14).

Tumorile cu extensie în canalul medular (tumorile în clepsidră) ce constituie aproximativ 10% din tumorile mediastinului posterior, necesită un abord multidisciplinar: chirurg toracic şi neurochirurg (12) (15). Excizia se poate face in şedințe operatorii diferite fiind rezolvată după caz întâi porțiunea intracanalară a tumorii şi apoi cea mediastinală sau vice-versa, procedeu mai rar folosit în prezent (16). Pentru rezolvarea în aceeaşi şedință operatorie sunt descrise metoda Akwari - două incizii separate, paravertebrală cu laminectomie şi excizia porțiunii intracanalare şi toracotomie cu excizia poarțiunii intratoracice; metoda Grillo cu incizie unică paralelă cu arcul costalşi apoi încurbată superior paravertebral; metoda Higashyiama cu incizie paravertebrală, laminectoine, rezolvarea porțiunii intracanalare şi ulterior excizia tumorii prin toracoscopie (5). În seria noastră 7 pacienți (16,66%) au necesitat abord multidisciplinar din care la 6 s-a practicat exciza formațiunii tumorale în aceeaşi şedință operatorie, doar într-un caz practicând-se intervenții succesive.

Tumorile maligne necesită rezecție în bloc, atunci când este posibilă şi limfadenectomie regională. Când rezecția în totalitate nu este posibilă, se pot practica intervenții pentru prevenirea sau înlăturarea compresiei spinale. Radioterapia postoperatorie se foloseşte pentru prevenirea recidivelor mai ales în cazurile cu rezecții incomplete. Tratamentul chimioterapic are indicație în tumorile diseminate sau în combinație cu radioterapia pentru tumorile inoperabile (4,5,6).

Prognosticul tumorilor neurogene benigne ale şanțurilor paravertebrale este în general excelent, recidivele sunt foarte rare, apar în special la pacienții cu maladie Recklinghausen la care există şî un risc crescut de malignizare (4).

Prognosticul tumorilor neurogene maligne este rezervat (6). În neurosacoame rata de supraviețuire este de aproximativ 50%, un prognostic mai prost având pacienții cu maladie Recklinghausen (4). Neuroblastoamele intratoracice au un prognostic mai bun ca cele extratoracice, rata de supraviețuire fiind de 70% la 5 ani la copii, sunt însă mult mai agesive la adulți. Ganglioneuroblastoamele sunt în general mai puțin agresive ca neuroblastoamele şi au un prognostic mai bun (4). Feocromocitoamele şi paraganglioamele maligne sunt agresive local şi pot da metastaze chiar şi la mult timp post rezecție, rata de supraviețuire la 5 ani fiind de 50% (10).

Concluzii

Majoritatea tumorilor de mediastin posterior sunt benigne (în studiul nostru 88,09%), fiind astfel candidate ideale pentru procedee miniinvazive.

Procentul mai mare de pacienți simptomatici întâlnit în studiul nostru față de cele citate în literatura de specialitate se datorează probabil tendinței naționale a populației de a nu se prezenta la medic şi la examene de control decât după apariția simptomelor. Aceasta subliniază încă o dată necesitatea unei mai bune educații sanitare generale.

Colaborarea interdisciplinară, chirurg toracic – neurochirurg, este esențială în rezolvarea cazurilor complexe cu extensie tumorală la nivelul canalului medular. Recomandăm rezolvarea cazurilor în aceeaşi şedință operatorie.

Cura chirurgicală a tumorilor maligne a şanțurilor paravertebrale constă, de regulă, în intervenții laborioase, necesitând rezecții largi, necesitând echipe cu experiență şi\sau după caz, multidisciplinare (chirurg toracic, neurochirurg, ortoped, plastician).

Bibliografie

1. Shields TW. The Mediastinum, Its Compartments, and the Mediastinal Lymph Nodes. In: T.W. Shields, editor. General Thoracic Surgery, 7th. Ed. Lippincot Williams & Wilkins; 2009. p. 2055–2058.
2. Abdel Rahman AR, Sedera MA, Mourad IA, Aziz AS, Saber

KT, Alsakary AM. Posterior Mediastinal Tumors: Outcome of Surgery. Journal of the Egyptian Nat. Cancer Inst. 2005;17(1): 1-8.
3. Hoyos A. Video-Assisted Thoracic Surgery for Diseases Within the Mediastinum. In: Shields TW, editor. General Thoracic Surgery, 7th. Ed. Lippincot Williams & Wilkins; 2009. p. 2157–2176.
4. Reynolds M, Shields TW. Benign and Malignant Neurogenic Tumors of the Mediastinum in Children and in Adults. In: Shields TW, editor. General Thoracic Surgery, 7th. Ed. Lippincot Williams & Wilkins; 2009. p. 2417–2439.
5. Horvat T, Nicodin A, Motaş C. Tumorile Mediastinului. În: Popescu I, editor. Tratat de Chirurgie, Vol. IV - Chirurgie Toracică. Bucureşti: Ed. Academiei Române; 2008. p. 717-756.
6. Lai RS, Lin SL, Hsu SS, Wu MT. Intrathoracic paraspinal malignant peripheral nerve sheath tumor. J Chin Med Assoc. 2006;69(1):37-41.
7. Kar M, Deo SV, Shukla NK, Malik A, DattaGupta S, Mohanti BK, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST) - clinicopathological study and treatment outcome of twenty-four cases. World J Surg Oncol. 2006;22(4):55.
8. Horvat T, Nicodin A, Țețu M. Patologia Chirurgicală a Mediastinului. În: Angelescu N, editor. Tratat de Patologie Chirurgicală. București: Editura Medicală; 2003. p. 996-1023.
9. West SF, Correa JD, Germaine M, Balsam D, Rosen J, Neuroblastoma, in eMedicine, 2008 aug. Available from: http://emedicine.medscape.com/article/411694-overview.
10. Gopaldas RR, Rice DC. Mediastinal paragangliomas and pheocromocitomas. In: Shields TW, editor. General Thoracic Surgery, 7th. Ed. Lippincot Williams & Wilkins; 2009. p. 2447–2472
11. Duwe BV, Sterman DH, Musani AI. Tumors of the mediastinum. Chest. 2005;128(4):2893-909.
12. Takeda S, Miyoshi S, Minami M, Matsuda H. Intrathoracic neurogenic tumors - 50 years' experience in a Japanese institution. The European Journal of Cardio-thoracic Surgery. 2004; 26(4):807-12.
13. Rzyman W, Skokowski J, Wilimski R, Kurowski K, Stempniewicz M. One step removal of dumb-bell tumors by postero-lateral thoracotomy and extended foraminectomy. European Journal of Cardio-Thoracic Surgery. 2004;25(4):509-14.
14. Venissac N, Leo F, Hofman P, Paquis P, Mouroux J. Mediastinal neurogenic tumors and video-assisted thoracoscopy: always the right choice? Surgical Laparoscopy Endoscopy and Percutaneous Techniques. 2004;14(1):20-2
15. Shadmehr MB, Gaissert HA, Wain JC, Moncure AC, Grillo HC, Borges LF, et al. The surgical approach to "dumbbell tumors" of the mediastinum. The Annals of Thoracic Surgery. 2003;76(5):1650-4.
16. Popp JA, Goda M, DiRisio JD, Moores WOD. Excision of Hourglass Tumors of the Paravertebral Sulcus. In: Shields TW, editor. General Thoracic Surgery, 7th. Ed. Lippincot Williams & Wilkins. 2009. p. 2441–2445.