

## TUMORILE TORACO-RETROPERITONEALE CU ORIGINE NEUROGENĂ - PREZENTAREA A DOUĂ CAZURI

C.E. Roată<sup>1,3</sup> ✉, M.L. Bosânceanu<sup>1,3</sup>, A.N. Pantazescu<sup>2</sup>, S. Luncă<sup>1,3</sup>

1) Clinica II Chirurgie Oncologică, Institutul Regional de Oncologie, Iași

2) Clinica I Chirurgie Oncologică, Institutul Regional de Oncologie, Iași

3) Universitatea de Medicină și Farmacie „Gr.T. Popa” Iași

### **THORACO-RETROPERITONEAL NEUROGENIC TUMORS. REPORT OF TWO CASES**

**(Abstract):** Retroperitoneal and posterior thoracic neurogenic tumors are rare tumors and may have different origins: ganglion cell (ganglioneuromas, ganglioneuroblastomas, neuroblastomas), paraganglionic system (paragangliomas, pheochromocytomas) and nerve sheath (schwannomas, neurofibromas, malignant nerve sheath tumors). Nerve sheath tumors are mostly benign tumors. These tumors usually present late and cause symptoms or become palpable once they have reached a significant size. Good quality cross-sectional imaging is necessary to evaluate these types of tumors and the diagnosis may be suggested by the imaging appearance of the lesion, including its location, shape, and internal structure. Distinguish between benign and malignant tumors is difficult to make preoperatively unless distant metastases are present. A core needle biopsy may be helpful but tumor location and its frequently encountered close relations with vascular structures preclude it. Surgery remains the mainstay of curative therapy for these tumors. We present two cases, a retroperitoneal benign schwannoma and a posterior thoracic malignant nerve sheath tumor with retroperitoneal extension, which were successfully resected through an abdominal approach and phrenotomy. Preoperative imaging, surgical approach and intraoperative strategy are emphasized.

**KEY WORDS:** THORACO-RETROPERITONEAL NEUROGENIC TUMORS; SCHWANNOMA; CROSS-SECTIONAL IMAGING; SURGERY; PHRENOTOMY

**SHORT TITLE:** Tumori neurogene toraco-retroperitoneale  
Thoraco-retroperitoneal neurogenic tumors

**HOW TO CITE:** Roată CE, Bosânceanu ML, Pantazescu AN, Luncă S. [Thoraco-retroperitoneal neurogenic tumors. Report of two cases]. *Jurnalul de chirurgie (Iași)*. 2013; 9(3): 261-267. DOI: 10.7438/1584-9341-9-3-10.

### INTRODUCERE

Tumorile primitive retroperitoneale sunt definite ca neoformațiuni dezvoltate în acest spațiu, nu sunt leziuni secundare ale altor tumori și nu se dezvoltă din organele retroperitoneale (rinichi, glande suprarenale, vase mari, ureter) [1]. Aceste tumori au fost clasificate în raport cu țesuturile din care provin, în tumori cu origine mezodermală, tumori vestigiare, tumori neurogene, tumori chistice și tumori diverse [2].

Tumorile neurogene abdominale sunt localizate de obicei la nivelul glandelor

suprarenale sau retroperitoneal, în vecinătatea coloanei vertebrale, originea acestora fiind în lanțul simpatic paravertebral. Acestea pot avea origine în celulele ganglionare (neuroblastoame, ganglioneuroblastoame), structurile paraganglionare (feocromocitom) și tecile nervilor [3]. Din ultima categorie se individualizează tumorile benigne (neurofibroame, schwannoame) și tumorile maligne (schwannomul malign). Schwannoamele sunt în marea lor majoritate benigne (98,8%), iar ablația completă a

Received date: 25.05.2013

Accepted date: 21.06.2013

Adresa de corespondență: Dr. Cristian Ene Roată  
Clinica II Chirurgie Oncologică, Institutul Regional de Oncologie Iași  
Str. General Henry Mathias Berthlot No. 2-4, 700483, Iași, Romania  
Tel: 0040 (0) 745 09 93 05  
Fax: 0040 (0) 374 27 88 02  
E-mail: roatacristianene@gmail.com

acestora scade riscul de recidivă locală [4]. Schwannoamele maligne sunt caracterizate de apariția recidivelor locale și metastazare la distanță și, în general, nu răspund la tratamentul chimio- și radio-terapic astfel încât singura opțiune rămâne tratamentul chirurgical [5,6].

Prezentăm două cazuri de tumori neurogene toraco-retroperitoneale, care au fost rezecate cu succes prin abord abdominal la care s-a asociat frenotomia. Sunt discutate în special caracteristicile imagistice și particularitățile abordului și strategiei chirurgicale.

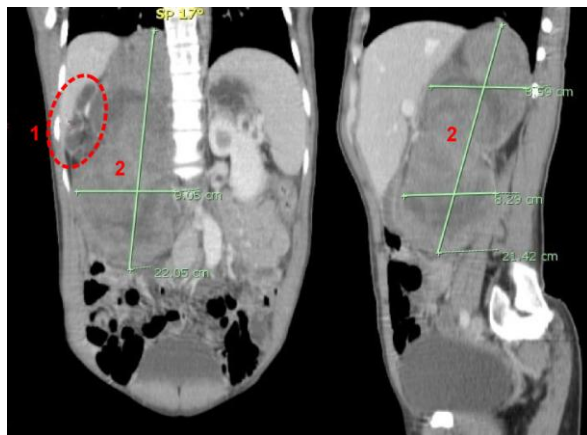
## PREZENTAREA CAZURILOR

### Observația 1

Pacienta D.M. în vârstă de 46 de ani fără antecedente semnificative, declară de aproximativ 4 săptămâni dureri epigastrice, scaune diareice și o scădere ponderală de aproximativ 5 kg.

La examenul clinic se constată prezența unei formațiuni tumorale care ocupă flancul și hipocondrul drept, cu consistență dură la palpare, imobilă pe planurile profunde și care nu poate fi separată de marginea anterioară a ficatului.

Examenul computer tomografic (CT) preoperator evidențiază o formațiune tumorală boselată, localizată retroperitoneal drept cu dimensiunile de 90 / 105 / 220 mm,



**Fig. 1** Observația 1: examen CT, dimensiuni și rapoarte în secțiune coronală și sagitală  
1 Rinichiul drept; 2 tumora retroperitoneală

structură neomogenă cu câteva calcificări și zone de necroză. Vascularizația de neoformație este predominant de la nivelul vaselor lombare.

Formațiunea tumorală străbate diafragma și proemină în torace amprentând baza pulmonului drept cu devierea anterioară a pilierului drept al diafragmului (Fig. 1). De asemenea, se ridică suspiciunea de invazie a mușchiului psoas drept deoarece în multe zone nu există plan de clivaj cu acesta.

Tumora nu se extinde la nivelul găurilor de conjugare vertebrale drepte, dar prezintă contact cu corpii vertebrali T<sub>10</sub>-L<sub>3</sub> fără a determina modificări de structură a acestora.

Rinichiul drept a fost identificat preoperator urmărind fluxul sanguin prin artera renală și s-au constatat următoarele: artera renală este puternic comprimată de formațiunea tumorală, fluxul sanguin este filiform pe cea mai mare parte a traiectului, excreția este tardivă, calicele inferior prezintă uretero-hidronefroză, ureterul nu poate fi identificat imediat sub bazinetul renal iar rinichiul prezintă uretero-hidronefroză subcapsulară.

De asemenea, se constată deplasarea anterioară a venei cave inferioare atât în segmentul retro-hepatic cât și inferior, formațiunea tumorală se insinuează practic între aceasta și aorta abdominală (Fig. 2).



**Fig. 2** Observația 1: examen CT, rapoartele tumorii  
1 vena cavă inferioară (comprimată); 2 artera renală dreaptă (flux filiform); 3 rinichiul drept; 4 tumora retroperitoneală

### Observația 2

Pacientul H. D. în vârstă de 46 de ani a fost diagnosticat în luna mai 2012 cu o formațiune a cărei apartenență nu a fost stabilită la examenul computer tomografic (inițial a existat suspiciunea de tuberculoză vertebrală). În luna noiembrie se realizează o rezonanță magnetică nucleară (RMN) care identifică un bloc tumoral boselat format din doi noduli cu dimensiunile 90 / 60 / 50 mm paravertebral drept de la vertebra D<sub>10</sub> la L<sub>1</sub>. Tumora prezintă extensie la nivelul găurilor de conjugare, existând o prelungire spre

gaura de conjugare dintre D<sub>11</sub> și D<sub>12</sub>, dar fără a pătrunde în aceasta. În secțiunile coronale posterioare formațiunea pare să fie localizată în torace și pătrunde în regiunea retro-peritoneală deplasând diafragma aparent fără invazia acestuia.

Pe secțiunile anterioare acest aspect nu se mai evidențiază, tumora prezentând aparent rapoarte directe cu polul superior al rinichiului drept și mușchiul psoas drept (Fig. 3). Tumora păstrează plan de clivaj cu vena cavă inferioară pe care o deplasează anterior (Fig. 4).



Fig. 3 Observația 2, examen CT: secțiuni coronale cu rapoartele tumorii

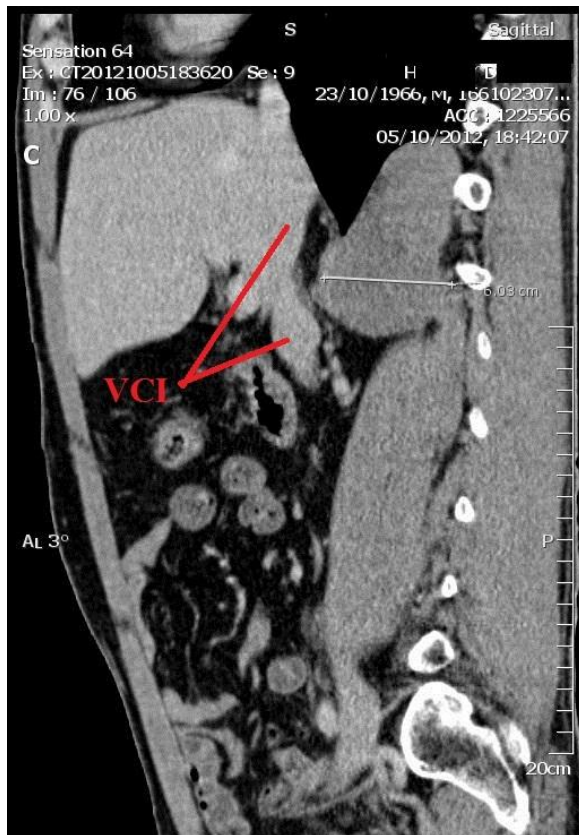
În ambele cazuri nu a fost clar dacă tumora aparține de diafragm sau de structurile nervoase paravertebrale. Nu au fost găsite leziuni secundare sau modificări ale markerilor tumorali și pacienții au fost pregătiți pentru intervenție chirurgicală.

S-a preferat pentru ambele cazuri un abord abdominal pararectal și a fost luată în calcul necesitatea unei toraco-frenotomii în completare, motiv pentru care pacienții au fost intubați selectiv.

Pentru *primul caz*, la deschiderea cavității peritoneale se evidențiază formațiunea tumorală boselată care ocupă spațiul retroperitoneal drept. Limita inferioară a tumorii este la nivelul crestei iliace, superior situându-se retrohepatic și retrocav traversând diafragma. Nu prezintă invazie hepatică iar diafragma peritumoral

este normal din punct de vedere macroscopic. La primul caz rinichiul drept a fost evaluat intraoperator și s-au confirmat leziunile descrise la examenul CT (deplasat anterior și la dreapta, atrofiat și înconjurat de chisturi pline cu urină) motiv pentru care s-a luat decizia nefrectomiei în bloc cu formațiunea tumorală. S-a decolat inițial colonul drept cu eliberarea unghiului hepatic și ulterior a fost decolat de pe planul posterior și mobilizat la stânga complexul duodeno-pancreatic. În acest mod s-au expus vasele mari la acest nivel. Următoarea etapă a constat în decolarea formațiunii tumorale de pe peretele posterior al abdomenului în bloc cu rinichiul drept până la nivelul coloanei vertebrale. Nu s-a constatat invazie a mușchiului psoas drept. Timpul următor a constat în disecția venei cave de pe

formațiunea tumorală acest lucru s-a realizat ligaturând venele lombare și eliberând progresiv vena cavă din planul posterior până la segmentul retrohepatic. În acest moment s-a realizat secțiunea ligamentului triunghiular și coronar drept și ligamentului falciform al ficatului și se realizează mobilizarea acestuia. Am evitat mobilizarea inițială a ficatului pentru a nu risca tracțiunea venei cave și ruperea venelor lombare și așa tensionate de formațiunea tumorală insinuată retrocav (Fig. 5).



**Fig. 4** Observația 2, examen CT: secțiune sagitală - rapoartele tumorii cu vena cavă inferioară (VCI) -

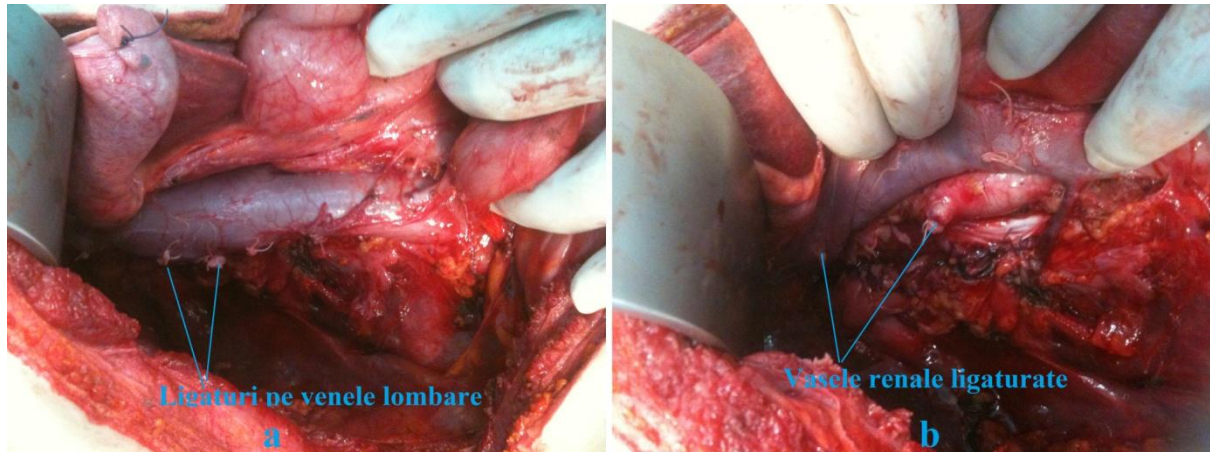
Separarea de aorta abdominală am realizat-o incizând fascia preaortică, disecția realizându-se în contact cu peretele aortei. În timpul disecției au fost izolate vasele renale fără a fi ligaturate. Odată mobilizat anterior ficatul s-a eliberat formațiunea posterior de acesta în zona unde traversa diafragma.

A fost realizată frenotomie la distanță de tumoră și s-a pătruns în hemitoracele drept. Pulmonul a fost colabat parțial și s-a eliberat tumora și din această zonă.

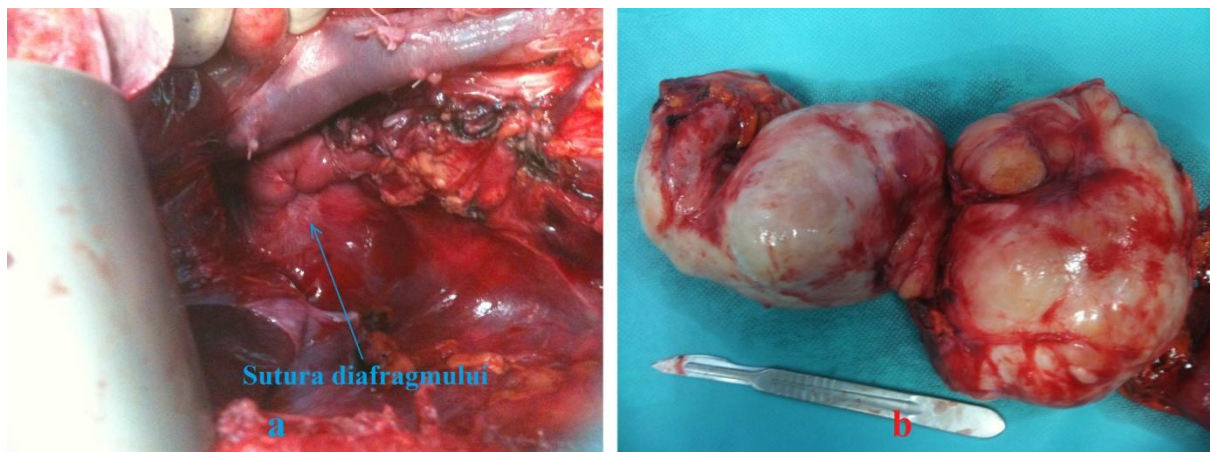
Ultimul timp a presupus nefrectomia, rinichiul fiind rezecat odată cu formațiunea tumorală. S-a realizat frenorafie și reinsertia diafragmului la nivelul ligamentelor vertebrale și peretelui posterior (Fig. 6). Postoperator pacienta a evoluat favorabil, s-a externat în ziua a10-a. Rezultatul anatomo-patologic (microscopie și imunohistochimie) a fost tumoră malignă de teacă de nerv periferic, de grad scăzut, grad histologic G<sub>2</sub>.

Pentru *al 2-lea caz* la explorarea imagistică a existat suspiciunea că formațiunea poate fi supra diafragmatică și s-a dezvoltat spre retroperitoneu mobilizând diafragma fără a-l invada sau depăși. Am preferat tot abordul abdominal datorită spațiului redus oferit de abordul toracic între ficat și coloana vertebrală cu riscul unei leziuni a venelor suprahepatice în timpul disecției și absența controlului distal al venei cave inferioare. Abordul a fost tot pararectal cu intubația selectivă a pacientului în cazul în care ar fi fost nevoie de toracofrenotomie. La deschiderea cavității peritoneale se palpează formațiunea tumorală în spațiul retroperitoneal drept cu limita inferioară sub complexul duodeno-pancreatic și superior ascensionată în torace.

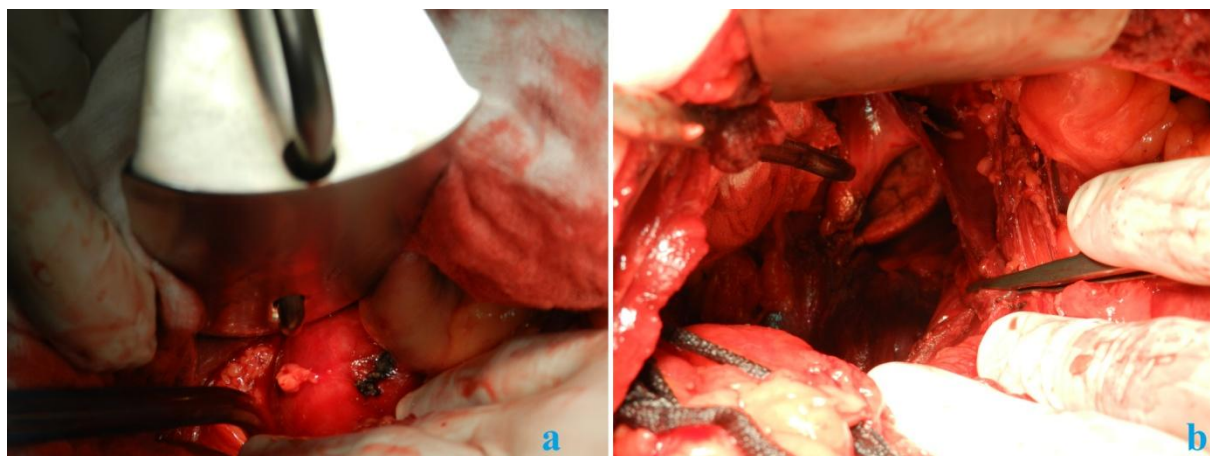
De data aceasta s-a decolat lateral colonul ascendent și unghiul hepatic acestea au fost mobilizate în bloc cu rinichiul drept și complexul duodenopancreatic la stânga. A fost eliberată vena cavă și ficatul identic ca la cazul anterior. Odată cu expunerea diafragmului în această zonă se constată că formațiunea tumorală se află deasupra acestuia (Fig. 7a.). S-a realizat frenotomie circulară în jurul formațiunii și prin breșa diafragmatică a fost expusă în totalitate tumora. (Fig. 7b.). Ulterior, prin disecție progresivă formațiunea tumorală a fost eliberată, dificultățile fiind legate de arterele lombare și toracice impunându-se hemostaza cu fire în „X”. Diafragma a fost reinsertat pe coloana vertebrală și peretele posterior. În Fig. 8 este prezentată piesa operatorie. Rezultatul anatomo-patologic pentru al doilea pacient a fost de schwannom benign. Evoluția a fost favorabilă pacientul fiind externat în ziua a 7-a postoperator.



**Fig. 5** Observația 1: aspect intraoperator după ablația piesei operatorii a disecția venei cave inferioare; b planul în care s-a disecat aorta



**Fig. 6** Observația 1: aspect intraoperator a sutura diafragmului; b piesa postoperatorie



**Fig. 7** Observația 2: aspect intraoperator a tumora care împinge diafragmul; b breșa diafragmatică după rezecția tumorii

## DISCUȚII

Tumorile neurogene reprezintă aproximativ 23% din totalitatea tumorilor primitive retroperitoneale și au o frecvență

scăzută la adult (15%) [7]. Diagnosticul este dificil deoarece clinic nu există manifestări specifice. Majoritatea pacienților se prezintă la medic pentru dureri abdominale, prezența

unei mase tumorale abdominale la examenul clinic sau descoperirea întâmplătoare la examene imagistice a unei tumori [8].



**Fig. 7** Observația 2: piesa de rezecție

Explorările imagistice de înaltă fidelitate, computer tomografia și rezonanța magnetică nucleară rămân principalele examene diagnostice. Localizarea, dimensiunile, forma, rapoartele și arhitectura internă a tumorii pot fi apreciate cu ajutorul acestora. Pentru schwannoamele benigne examenul computer tomografic evidențiază de obicei mase tumorale bine delimitate, rotunde s-au ovalare cu aspect de degenerescență chistică și calcificări. Rezonanța magnetică nucleară poate evidenția neomogenitatea formațiunii, alternarea zonelor degenerate chistic cu zone solide [3]. Diferențierea imagistică între schwannoamele maligne și benigne este dificilă, aspectul infiltrativ periferic și neomogenitatea tumorii fiind întâlnit în ambele cazuri. Pentru caracterul malign pledează asimetria leziunii și atenuarea umbrei psoasului în vecinătatea tumorii. De asemenea, pe plan clinic o creștere accelerată a formațiunii și apariția durerilor legate de aceasta sunt sugestive pentru malignitate [3].

Particularitatea cazurilor este dată de localizarea la granița toraco-retroperitoneală a acestor formațiuni tumorale. În ambele cazuri am preferat să începem intervenția prin abord abdominal, luându-se totodată

măsurile necesare pentru realizarea unei toracotomii (intubație selectivă). Abordul abdominal a fost suficient în ambele cazuri, dar s-a asociat cu o excizie parțială a diafragmului în primul caz și cu frenotomie în cazul al doilea. La stabilirea tacticii operatorii am luat în calcul ca cel mai important element riscul de a leza venele lombare care se aflau în tensiune datorită faptului că formațiunile tumorale deplasau vena cavă anterior. Momentul cel mai important al disecției după expunerea formațiunilor tumorale a fost eliberarea venei cave inferioare din planul posterior tocmai prin ligatura etajată a acestor vene lombare. Gesturile de mobilizare anterioară a ficatului în bloc cu vena cavă inferioară s-au realizat ulterior. După deschiderea diafragmului s-a obținut un câmp operator larg care a permis disecția în siguranță a formațiunii tumorale. La primul caz unde a fost nevoie de separarea tumorii de aortă, disecția în contact cu peretele aortic (sub fascia preaortică) ne-a oferit pe de o parte un spațiu ușor de disecat fără infiltrație tumorală, iar pe de altă parte am considerat că această fascie reprezintă o barieră de siguranță pentru extensia tumorii. Drenajul cavității pleurale s-a realizat doar la primul caz unde rezecția diafragmatică a fost destul de largă și s-a realizat reinsertia diafragmului la ligamentele vertebrale și coaste.

## CONCLUZII

Rezistența la chimio și radioterapie a schwannoamelor maligne face ca tratamentul chirurgical să fie cea mai importantă opțiune terapeutică. Localizările la granița dintre torace și retroperitoneu ridică probleme tehnice legate de abordul acestora. Considerăm că abordul în principal abdominal oferă un control bun asupra vaselor și facilitează disecția acestora reducând riscul hemoragiilor intraoperatorii, dar în cazul accidentelor de acest tip considerăm necesară toracotomia pentru a putea controla intratoracic vasele mari. Disecția vaselor trebuie condusă în așa fel încât în momentul în care se ajunge în zone

dificile (invazie, aderențe) să existe controlul proximal și distal al vasului pentru a putea exclude și repara rapid leziunea.

### CONFLICT DE INTERESE

Autorii nu declară nici un conflict de interese.

### BIBLIOGRAFIE

1. Popovici A. Tumorile primitive retroperitoneale. In: Angelescu N, editor, *Tratat de patologie chirurgicală*, vol. II, București: Editura Medicală; 2001. p. 1814-1824.
2. Hambrich SW, Schaffner F. *Bockus Gastroenterology*. 5<sup>ed</sup>, 1995; Philadelphia: W.B. Saunders Comp.
3. Rha SE, Byun JY, Jung SE, Chun HJ, Lee HG, Lee JM. Neurogenic tumors in the abdomen: tumor types and imaging characteristics. *Radio Graphics*. 2003; 23: 29-43.
4. Li ZQ, Wang HY, Li J, Teng L. Recurrent retroperitoneal schwannomas displaying different differentiation from primary tumor: Case report and literature review. *World J Surg Oncol*. 2010; 8: 66.
5. Takatera H, Takiuchi H, Namiki M, Takaha M, Ohnishi S, Sonoda T. Retroperitoneal schwannoma. *Urology*. 1986; 28(6): 529-531.
6. Li Q, Gao C, Juzi JT, Hao X. Analysis of 82 cases of retroperitoneal schwannoma. *ANZ J Surg*. 2007; 77(4): 237-240.
7. Bories-Azeau A, Guivarc'h M. Primary retroperitoneal tumors. 683 cases. *J Chir*. 1981; 118(10): 591-600.
8. Gubbay AD, Moschilla G, Gray BN, Thompson I. Retroperitoneal schwannoma: a case series and review. *Aust NZ J Surg*. 1995; 65(3): 197-200.

