

Óriási, a hátsó mediastinumot és a retroperitoneumot részben kitöltő schwannoma műtéti kezelése

Baranyai Zsolt dr. ■ Balázs Ákos dr.

Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, I. Sebészeti Klinika, Budapest

A mediastinum kórképeinek jellemzője, hogy az életfontosságú képletek anatómiai koncentrációja egyszerre jelent diagnosztikus és sebésztechnikai kihívást. Az itt jelentkező térfoglaló folyamatok növekedésük során hosszú ideig tünetmentesek lehetnek, ezért nemegyszer extrém méretet elérve kerülnek műtetre. Az 58 éves férfi beteg 15 éve ismert, légzési panaszokat okozó, a bal hátsó mediastinumban és retroperitoneumban lévő kiterjedt térfoglaló folyamat és mellkasi folyadékgyülem miatt került klinikánkra felvételre. A mellkasi fluidum citológiai vizsgálatával malignitást nem tudtunk igazolni. CT- és MR-vizsgálatokkal nem lehetett egyértelműen eldönteni, hogy a folyamat a mediastinalis térből (Th. IX–X. csigolya területe) vagy a bal mellékveséből indult ki. Hormonális aktivitást nem észleltünk. Thoracolarotomiából 20,2 × 11,1 × 10,8 cm átmérőjű, gerinceredetű tumort extirpáltunk, rekeszrekonstrukciót végeztünk. A szövettani vizsgálat schwannomát igazolt. A hosszas kompresszió miatt komprimált bal tüdő a megszakított légzésrehabilitációs kezelés hatására csak részlegesen expandált. Az általában csak előrehaladott állapotban felismerésre kerülő, nagyméretű mediastinalis térfoglalásoknál, más terápiás modalitások hiányában, kizárólag műtéti megoldás eredményezhet gyógyulást. Ezek a műtétek csak multidiszciplináris összefogással, kellő jártassággal rendelkező központokban végezhetők. *Orv Hetil.* 2019; 160(37): 1476–1479.

Kulcsszavak: retroperitonealis schwannoma, esetismertetés

Surgical excision of a giant schwannoma located in the posterior mediastinum and partially in the retroperitoneum

A characteristics of mediastinal disorders is that the high anatomical density of vital structures in this region represents a challenge for diagnosis and surgical treatment. Space-occupying lesions can grow without causing overt manifestations – or can progress symptom-free – hence they can reach an extreme size by the time of surgery. A 58-year-old male patient was hospitalized for pleural effusion and an extensive, space-occupying mediastinal lesion, which had been causing respiratory symptoms for 15 years. Cytology of the pleural effusion did not confirm malignancy. The CT scan depicted progression manifested as an increase in the size of the lesion with a likely site of origin in the left adrenal gland. According to the MRI, by contrast, the lesion might have originated in the region of vertebrae Th_{9–10}, as suggested by the lack of dural continuity. However, its adrenal origin could not be excluded either; endocrine activity was not detected. An operation was performed with a neurosurgeon included in the surgical team. A spinal tumor of the size of 20.2 by 11.1 by 10.8 cm was removed through thoraco-laparotomy, and reconstruction of the diaphragm was performed. Histology confirmed a schwannoma. Postoperatively, the expansion of the lung was only partial, because the patient discontinued respiratory rehabilitation. The follow-up CT scan depicted local recurrence. In the lack of alternative therapeutic modalities, surgical resection is usually the sole option for the management of large, mediastinal space-occupying lesions diagnosed at an advanced stage. Such operations should only be performed in specialist surgical centers and with multidisciplinary collaboration.

Keywords: retroperitoneal schwannoma, case report

Baranyai Zs, Balázs Á. [Surgical excision of a giant schwannoma located in the posterior mediastinum and partially in the retroperitoneum]. *Orv Hetil.* 2019; 160(37): 1476–1479.

(Beérkezett: 2019. március 30.; elfogadva: 2019. április 10.)

Rövidítések

CT = (computed tomography) számítógépes tomográfia; MR = (magnetic resonance) mágneses rezonancia; MRI = (magnetic resonance imaging) mágnesesrezonancia-képzés; RTG = röntgen

A mediastinum kórképeinek jellemzője, hogy az életfontosságú képletek anatómiai koncentrációja egyszerre jelent diagnosztikus és sebésztechnikai kihívást. Az itt kialakuló tumorok többnyire hosszú ideig tünetszegények. A megjelenő tünetek többnyire az expanzív növekedés következtében a környezetre gyakorolt térszűkületből adódnak. Kompressziós tünetek alakulhatnak ki a légutak, a felső gastrointestinalis traktus, a mellkasi nagyerek, illetve a szív vonatkozásában. Dyspnoe, dysphagia, rekedtség, Horner-tünetegyüttes, vena cava superior szindróma, keringési elégtelenség képét észlelhetjük. A hátsó mediastinum primer tumorai 75%-ban neurogén eredetűek [1]. Ritkán a hasüregi tumorok (gyomor, máj, vese stb.) rekeszen történő direkt terjedés során propagálnak a hátsó gátoriüregbe. A mellékvese mellett elhelyezkedő schwannomákat könnyen óriási mellékvesetumorokkal lehet összetéveszteni. Néhány ilyen esetet közöltek az irodalomban [2, 3].

Esetismertetés

Az 58 éves férfi beteg anamnézisében tonsillectomia, traumás végtagi fractura szerepelt. 2003-ban dyspnoe miatt történt kivizsgálás során észlelték a bal oldali mellkasfélben térfoglaló folyamat jelenlétét; a bronchosopia carcinoid suspitiumát vetette fel. 2005-ben, majd 2012-ben további vizsgálatok, valamint pleuralis folyadék többszöri punkciója történt, melynek citológiai vizsgálata negatív eredményt adott. 2013 tavaszán a teriméből vastagtű-biopszia készült, melynek eredménye krónikus pleuritist állapított meg. 2013 szeptemberében került klinikánkra a beteg sürgősségi beutalással, típusos duodenalis perforáció klinikai képével. A perforáció suturája történt. A mellüregi terime a tüdő 9–10. szegmentumának területét elfoglalva, a jelentős mennyiségű mellüregi folyadékkal együtt a bal oldali tüdőfél kompressziós atelectasiáját okozta (1. ábra). A mellkasi fluidum citológiai vizsgálatával malignitást nem tudtunk igazolni. Az elváltozásból vett biopszia vizsgálata nem adott egyértelmű diagnózist. CT-vizsgálat során a korábbi vizsgálatok leletein megadott méretekhez képest jelentős növekedés volt megállapítható. A $20,2 \times 10,8 \times 11,1$ cm-es elváltozás diszlokálta a thoracalis aortát, az oesophagust, a rekeszizmot, a bal vesét. A retroperitoneum irányába való kiterjedése felvetette a mellékveséből való kiindulás lehetőségét is (2. ábra).

MR-vizsgálat a terime paravertebralis elhelyezkedése mellett, a környezetétől való éles elhatárolódását mutatta. A korábban elvégzett képalkotó vizsgálatokat megerősítve leírta a mellkasi szervek diszlokációit, valamint a

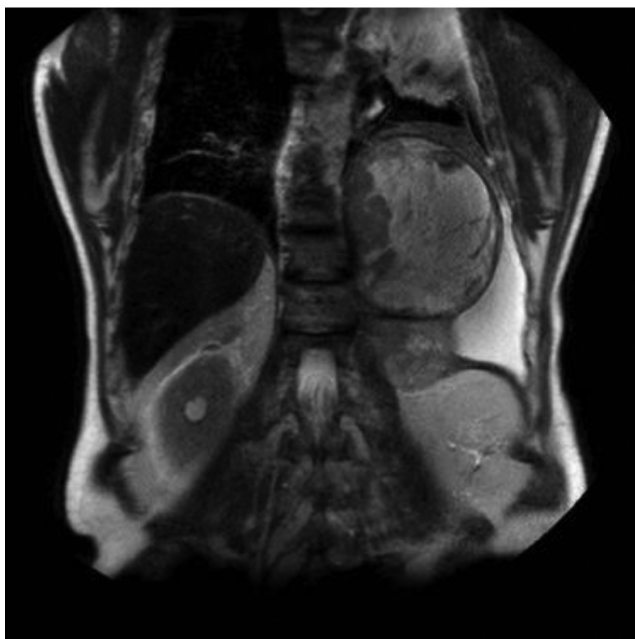


1. ábra | Mellkas-RTG-felvétel, melyen kiterjedt bal mellkasféli térfoglaló folyamat látható



2. ábra | CT-felvétel. A korábbi dokumentációkkal összevetve a térfoglaló folyamat méretbeli progresszióját mutatta

pancreas test-farok és a vese diszlokációját. A folyamat kiindulását nem tudta biztonsággal megállapítani. A képalkotó vizsgálatokat együtt értékelve a thoracalis IX–X. csigolyák magasságában volt vélhető az elváltozás kiindulása, de mivel a bal mellékvese biztonsággal nem volt azonosítható, a bal mellékvesei eredet lehetősége is felmerült (3. ábra). A képalkotó eljárások alapján a terime szoros kontaktusban volt az aortával, az oesophagusszal, valamint a bal arteria és vena renaliszal. A pancreas testét és farkát ventralis, a bal vesét pedig caudalis irányban



3. ábra | MR-vizsgálattal felvetődött, hogy a térfoglaló folyamat a Th. IX–X. csigolya területéről indul ki, mivel itt a dura folytonosságának hiányát igazolta, de a mellékvese-eredet sem volt kizárható

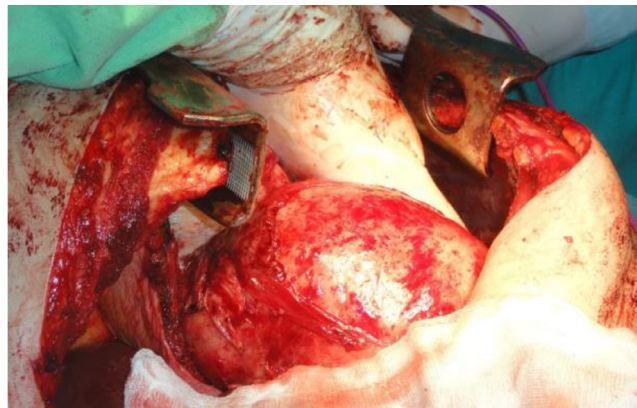
diszlokálta. A tumor kiindulását a vizsgálatok nem tudták egyértelműen meghatározni, ám mivel az ábrázolt felvételeken észleltük a rekesz caudalis irányban történő diszlokációját, az elváltozást mellkasi kiindulásnak gondoltuk.

Az endokrinológiai konzílium hormonális aktivitást nem igazolt. A jelentősen atelectasiás bal tüdő gyakorlatilag nem vett részt a légzésben, így műtét előtt légzésfunkció-vizsgálatot, bronchoscopiát nem végeztünk.

A műtétet idegsebész bevonásával két, gasztroenterológiai sebészetben is jártas mellkassebész hajtotta végre. Az explorációt thoracalaparotomiából végeztük. A makroszkóposan malignusnak imponáló elváltozás szívósan kitapadt a rekeszhez, körben a mellüreg falához, ahonnan hosszas adhaesiolyissal tudtuk leválasztani. Ezzel szemben a pericardiumról könnyen le lehetett preparálni a tumort. Szintén hosszas adhaesiolyissal kényszerülve tudtuk szabaddá tenni a bal vesét, lépét és a gyomrot. Az elváltozás tumorosan rögzült a gerinc Th. IX–X. magasságában a csigolyákhoz, ahonnan élesen választottuk le (4. ábra). A tumor exstirpációja után a rekeszt öltéssorokkal rekonstruáltuk. A zsugorodott bal tüdő női ökölnyi nagyságú volt, vastag callus borította.

A beavatkozás során az alsó tüdőlebenyből kis légáteresztést kaptunk, melyet öltéssel láttunk el. A több mint egy évtizedig kompresszióban levő tüdő expanziója kérdéses volt, azonban a funkcióját veszített bal tüdő eltávolítása túlságosan megterhelte volna a beteget, így a pulmonectomiától elálltunk.

A szövettani vizsgálat degenerációs jeleket mutató cellularis schwannomát igazolt (5. ábra). A műtét utáni



4. ábra | Műtési kép (thoracalaparotomiából feltárt terület, a tumor részben felszabadítva)



5. ábra | Műtési reszekátum

szak zavartalan volt. A páciens légzésrehabilitációs osztályra helyeztük, a kezelés hatására a bal tüdő részlegesen expandált. A beteg azonban a megkezdett rehabilitációs kezelést önkényesen megszakította. Ismételt kialakult dyspnoe miatt került egy éve vizsgálatokra. Mellkasi CT-vizsgálattal a nyaki-háti átmenetben 40 mm átmérőjű lágyrész-képletet észleltek. A bal tüdő kismértékben expandált, közte és a rekesz között fibroticus kötegek ábrázolódtak. A mellúri folyadék citológiai vizsgálata schwannomát igazolt. A beteg ismételt önkényesen megszakította a kezelést, jelenleg lényeges panasz nélkül otthonában él.

Megbeszélés

A schwannoma az esetek döntő többségében benignus, lassú növekedést mutató tumor, a növekedési periódus évekre tehető. A betegek többnyire sokáig tünetmentesek. A mediastinalis, retroperitonealis és sacralis elhelyezkedésű esetek nagy kiterjedésűek, és általában a tumor által okozott térfoglalás hívhatja fel a figyelmet a folyamatra [4, 5]. Tünetmentességük miatt a leggyakrabban

szűrővizsgálat során végzett mellkas-RTG-felvételen kerülnek felfedezésre. A rosszindulatú schwannomák ritka daganatok. Az esetek több mint felében a von Recklinghausen-kórhoz kötődnek [6]. A mediastinalis schwannomák preoperatív diagnózisa nehézkes. Ki kell zárni az egyéb olyan betegségeket, amelyek érinthetik a gerincvelő működését. Ilyenek például: csontsérülések, elégtelen gerincvelői vérellátás, csigolyatörés és porckorong-sérv, valamint más jellegű kórképek, mint például szifilisz, vírusfertőzések, sclerosis multiplex és amyotrophiás lateralsclerosis. Feltétlenül fontos preoperatív tisztázni, hogy a mediastinalis tumor nem aortaaneurysma, megaesophagus vagy lymphoreticularis tumor-e. Többféle eljárást alkalmaznak a gerincvelői tumorok diagnosztizálására. Bár a gerincröntgen a csontváltozásokat ábrázolhatja, a csontot még nem érintő tumorokat rendszerint nem mutatja ki. A kiterjedési és a környezethez való viszony tisztázására a CT-vizsgálat, míg a gerincvelő és a gerincoszlop egészének vizsgálatára az MRI tekinthető a legjobb eljárásnak. A teljes körű kivizsgálás részeként bronchosopia, mediastinosopia és a szövettani vagy citológiai mintavétel szükségessége merül fel. A schwannomák kezelése a radikális sebészi eltávolítás, ugyanis ezek a tumorok nem érzékenyek radio- vagy kemoterápiára. A rosszindulatú formák kiújulása ritka (5–10%) [7, 8].

Saját betegünk komoly diagnosztikai probléma elé állított bennünket. Kivizsgálása, elsősorban alacsony compliance-e miatt, csak részleges és tájékoztató jellegű volt. Műtetre jelentős állapotrosszabbodása miatt kényszerültünk. A semiurgens preoperatív vizsgálatokkal a folyamat jellegét, a szövettani verifikálást egyértelműen nem tudtuk megállapítani. Sem a CT-, sem az MR-vizsgálat nem tudott megbízhatóan különbséget tenni a tumor jóindulatú és rosszindulatú természete között. A hátsó mediastinalis tumorok preoperatív túbiopsziája gyakran nem tud végleges szövettani besorolást adni. Továbbá a szövettani típus jóindulatú jellege nem befolyásolja a klinikai kezelést. A progrediáló, hátsó mediastinalis tumor önmagában elegendő indikáció a sebészeti beavatkozáshoz. A műtét előtti képalkotó vizsgálatoknál elengedhetetlen a daganat anatómiai elemzése, kiemelt figyelemmel a létfontosságú mediastinalis környező struktúrákkal való kapcsolatokra. A multimodális képalkotásnak hangsúlyozottan választ kell adnia a tumor vascularis anatómiájára, a sebésznek ugyanis tisztában kell lennie az abnormális vérellátással.

A megfelelő sebészeti feltárás kiválasztása feltétele a sikeres műtéti kezelésnek és a szövődmenylehetőség csökkentésének. A behatolás módját alapvetően a tumor lokalizációja határozza meg. Az exstirpatio elvégezhető

thoracoscoposan vagy nyílt műtéttel, az eredmények közel hasonlóak. Nagyobb méretű (>5 cm) tumoroknál azonban a thoracosopia háttérbe szorul [9–11]. Esetünkben az alkalmazott sebésztechnikai eljárás a thoracoparotomia volt. Ezzel a behatolással a két testüreget érintő elváltozást biztonsággal tudtuk operálni.

Esetünkben a gondos tervezés, a multidiszciplináris együttműködés sikerre vezetett. Ezeknek a tumoroknak az eltávolítása kihívást jelent, mely kellő jártassággal rendelkező központokban végzendő.

Anyagi támogatás: A közlemény megírása anyagi támogatásban nem részesült.

Szerzői munkamegosztás: B. Zs.: Szakirodalmi keresés, a kézirat megszövegezése. B. Á.: Szakmai ellenőrzés. A cikk végleges változatát mindkét szerző elolvasta és jóváhagyta.

Érdekltségek: A szerzőknek nincsenek érdekltségeik.

Irodalom

- [1] Davidson KG, Walbaum PR, McCormack RJ. Intrathoracic neural tumours. *Thorax* 1978; 33: 359–367.
- [2] Abdessater M, Mokdad ME, Gas J, et al. Juxta-adrenal schwannoma presenting as a giant adrenal tumor: a case report and a literature review. *Int J Surg Case Rep.* 2018; 53: 132–136.
- [3] Damodaran S, Mahimairaj G, Velaichamy K. A case series of two cases of juxta-adrenal schwannoma presenting as adrenal mass lesion and review of the literature. *Urol Ann.* 2015; 7: 254–258.
- [4] Goh BK, Tan YM, Chung YF, et al. Retroperitoneal schwannoma. *Am J Surg.* 2006; 192: 14–18.
- [5] Song JY, Kim SY, Park EG, et al. Schwannoma in the retroperitoneum. *J Obstet Gynaecol Res.* 2007; 33: 371–375.
- [6] Sharma SK, Koleski FC, Husain AN, et al. Retroperitoneal schwannoma mimicking an adrenal lesion. *World J Urol.* 2002; 20: 232–233.
- [7] Fu H, Lu B. Giant retroperitoneal schwannoma: a case report. *Int J Clin Exp Med.* 2015; 8: 11598–11601.
- [8] Vijayan SK, Shetty S, Bhat SR, et al. Retroperitoneal schwannoma: an atypical presentation. *J Clin Diagn Res.* 2014; 8: ND22–ND23.
- [9] Li Q, Gao C, Juzi JT, et al. Analysis of 82 cases of retroperitoneal schwannoma. *ANZ J Surg.* 2007; 77: 237–240.
- [10] Yamaguchi M, Yoshino I, Fukuyama S, et al. Surgical treatment of neurogenic tumors of the chest. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2004; 10: 148–151.
- [11] Han PP, Dickman CA. Thoracoscopic resection of thoracic neurogenic tumors. *J Neurosurg.* 2002; 96(3 Suppl): 304–308.

(Baranyai Zsolt dr.,
Budapest, Üllői út 78., 1082)
e-mail: barazso@gmail.com)