

Schwannoma mediastínico gigante

Giant mediastinal schwannoma

Sara Lopes , Francisco Machado , João Maciel , Anabela Marinho, Pedro Cabral Bastos, Paulo Pinho 

1. Servicio de Cirugía
Cardioráica
2. Servicio de
Neumonología
Hospital São João,
Oporto, Portugal

Los autores declaran no
tener conflictos
de interés.

Conflicts of interest
None declared.

Correspondencia
Correspondence:
Sara Lopes
E-mail:
s.lo4395@gmail.com

Recibido | Received
11-04-19
Aceptado | Accepted
05-07-19

RESUMEN

El schwannoma es un tumor neurogénico que se presenta más frecuentemente en el ángulo costovertebral del mediastino posterior, pero también en otras localizaciones dentro del tórax. Habitualmente suele ser una masa única, encapsulada, bien definida, con un tamaño aproximado 2 a 10 cm. Presentamos el caso de un paciente de 66 años, derivado a nuestro hospital por una masa de 13 cm localizada en el hemitórax inferior izquierdo. Se realizó una biopsia, y la resonancia magnética corroboró el diagnóstico de un tumor mediastínico gigante de la vaina neural. Se procedió a su resección completa sin complicaciones.

■ **Palabras clave:** Schwannoma; neurilemoma; tumor neurogénico; masa del mediastino.

ABSTRACT

Schwannomas are neurogenic tumors, commonly located in the costovertebral angle of the posterior mediastinum, but with many intrathoracic locations. They usually present as a solitary, well-circumscribed and encapsulated mass with a size between 2 and 10 cm. We report a case of a 66-year-old male, referred to our hospital for a mass located at the left lower hemithorax with 13 cm in size. A percutaneous biopsy was performed, and magnetic resonance imaging confirmed the diagnosis of a resectable giant mediastinal nerve sheath tumor. Surgery was performed without complications.

■ **Keywords:** Schwannoma; neurilemmoma; neurogenic tumor; mediastinal mass

ID ORCID: Sara Lopes, 0000-0001-9166-9508; Francisco Machado, 0000-0002-6707-6355; João Maciel, 0000-0002-7363-2784, Paulo Pinho, 0000-0002-5235-0286

Las masas mediastínicas pueden benignas o malignas e incluyen varios diagnósticos diferenciales.^{1,2,3} Los tumores neurogénicos representan más del 60% de las masas del mediastino posterior y el 12-39% de todas las masas mediastínicas^{4,5,6} y se clasifican según el origen en schwannomas, neurofibromas u otros tipos.^{1,3} Los schwannomas y neurofibromas constituyen el 90% de los tumores neurogénicos. Habitualmente suele ser presentarse como una masa única, encapsulada, bien definida, con un tamaño aproximado de 2 a 10 cm. 4 Presentamos el caso de un schwannoma mediastínico gigante.

Un paciente de sexo masculino, de 66 años, exfumador de 20 paquetes/año y sin antecedentes clínicos de importancia, fue derivado al Servicio de Neumonología por una imagen hallada en una tomografía computarizada (TC) de tórax (Fig. 1) correspondiente a una masa aparentemente localizada en el lóbulo inferior del pulmón izquierdo y lesiones intrahepáticas sugestivas de cáncer. El paciente había consultado en un centro de salud por síntomas respiratorios de comienzo súbito, y refirió disnea sin diagnóstico claro de un año de evolución.

Se realizó una ecografía abdominal que fue negativa para lesiones hepáticas malignas. Como la masa estaba aparentemente localizada en el lóbulo inferior izquierdo se decidió realizar una biopsia percutánea. El informe de la anatomía patológica fue de tumor de la vaina de nervio periférico. Se realizó una tomografía por emisión de positrones que mostró que una masa voluminosa, hipercaptante (SUVmax = 10,8), sin otras lesiones hipermetabólicas. La broncoscopia mostró una disminución de la luz del bronquio lobar inferior y la citología del lavado broncoalveolar fue negativa para células cancerosas. También se realizó una espirometría que demostró obstrucción moderada de las vías aéreas.

Con el objetivo de aclarar los hallazgos de los estudios de imágenes, se realizó una resonancia magnética nuclear de tórax y abdomen (Fig. 2), en la que se observó una imagen heterogénea, bien definida y encapsulada de 10 x 10 x 13 cm en la mitad inferior del hemitórax izquierdo, con degeneración quística, sin invasión de las estructuras vecinas, y un nódulo en el riñón izquierdo sugestivo de cáncer. No se encontraron nódulos sospechosos en el hígado.

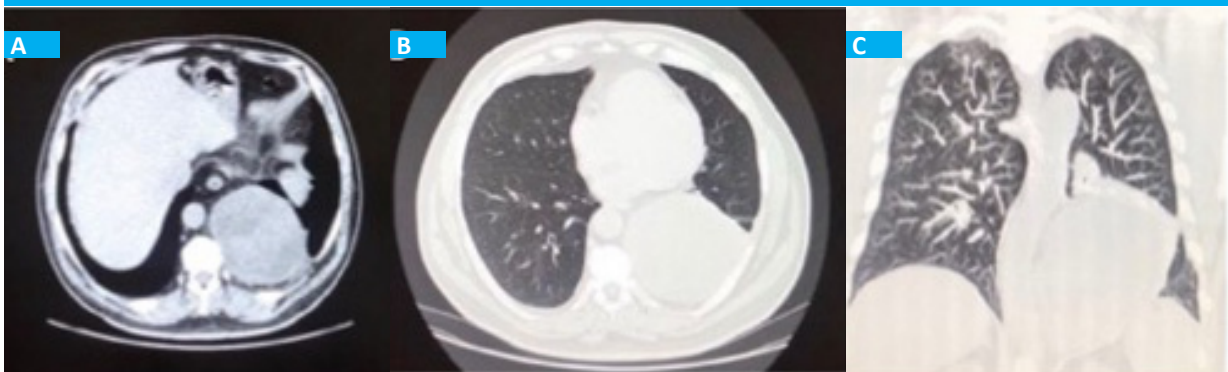
En cuanto a los exámenes cardiológicos, el ecocardiograma y el electrocardiograma fueron normales, pero ante un resultado compatible con isquemia en la prueba de esfuerzo cardiopulmonar se realizó un centellograma de perfusión miocárdica, que fue negativo. El paciente fue derivado al servicio de urología donde se le realizó una nefrectomía parcial del riñón izquierdo. La anatomía patológica confirmó la presencia de carcinoma de células renales. La TC de tórax realizada posteriormente no mostró cambios significativos y se decidió realizar cirugía por una toracotomía posterolateral izquierda. Se encontró una masa intratorácica por fuera de la pleura que pesaba 551 g y medía 13,5 x 10,3 x 8,7 cm (Fig. 3). No fue necesaria la reconstrucción de la pared torácica, pero se realizó una resección atípica del lóbulo inferior del pulmón izquierdo por presencia de hematoma. El paciente no presentó complicaciones posoperatorias y fue dado de alta al tercer día de la ci-

rugía, persistiendo en buen estado de salud desde entonces. El estudio anatomopatológico informó schwannoma confirmado por proteína S-100 positiva.

Los schwannomas de mediastino son tumores benignos de origen neurogénico y de crecimiento lento.⁴ Se originan de las células de Schwann de los nervios periféricos (espinales, torácicos, vago, frénico o simpáticos paravertebrales) y afectan pacientes de entre 40 y 60 años de cualquier sexo y raza^{4,6}. Tienen un tamaño variable, entre 2 y 10 cm,⁴ que en nuestro caso fue de 13,5 cm⁴. Se localizan con mayor frecuencia en el ángulo costovertebral del mediastino posterior,^{3,4,5} como en nuestro paciente, aunque también pueden localizarse dentro del pulmón^{5,6}.

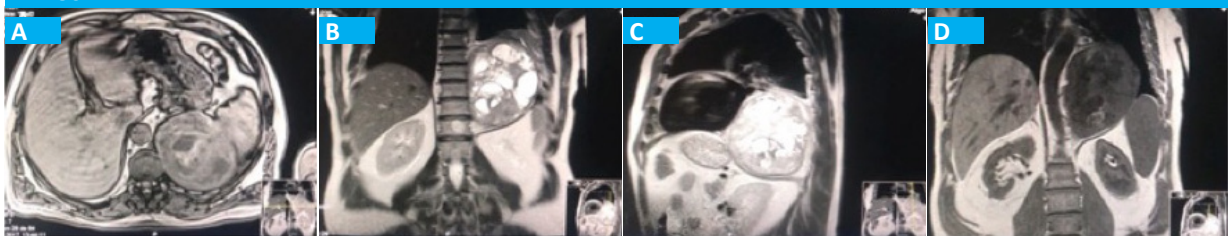
Los schwannomas suelen encontrarse de manera incidental, como en nuestro caso,^{3,5} pero pueden ser sintomáticos cuando comprimen las estructuras vecinas^{3,5,6}.

■ FIGURA 1



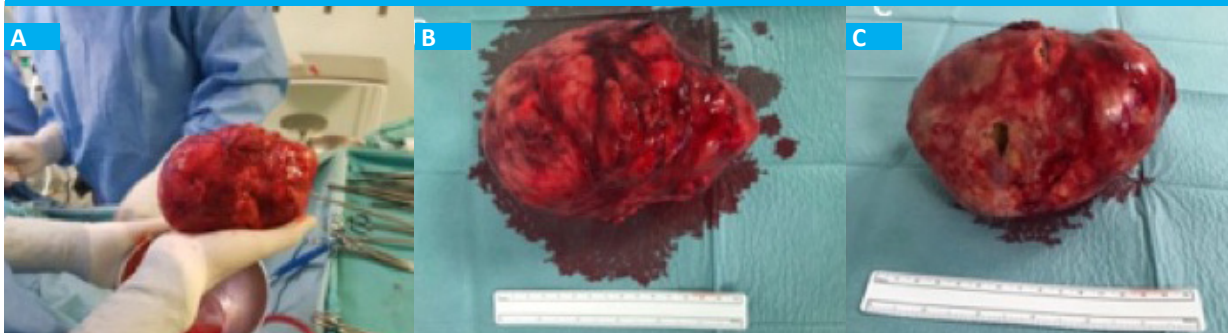
Tomografía computarizada.

■ FIGURA 2



Resonancia Magnética

■ FIGURA 3



Pieza quirúrgica del tumor extirpado

La TC suele ser suficiente para el diagnóstico, ya que provee información sobre la localización, tamaño, invasión y diagnóstico diferencial del tumor^{1,3,4,5} que se observa como una masa bien definida, siendo frecuentes las calcificaciones focales y los cambios quísticos.^{5,6} En algunos casos puede ser necesario realizar una biopsia percutánea de la masa del mediastino posterior antes de la cirugía. La biopsia percutánea no debe realizarse cuando la masa mediastínica es la única imagen visible en la tomografía, sus características indican que es resecable y el paciente no tiene síntomas sistémicos típicos de linfoma^{1,3}. En nuestro caso realizamos una

biopsia antes de la cirugía porque la imagen no era clara (la masa voluminosa parecía encontrarse dentro del pulmón y no ser fácilmente resecable).

Algunos autores sostienen que la resección quirúrgica, ya sea por métodos mínimamente invasivos o por cirugía abierta, es el mejor tratamiento y método para el diagnóstico definitivo de los schwannomas mediastínicos,^{4,6} siendo aconsejable porque se ha descrito la malignización,³ con una excelente tasa de supervivencia ya que la recidiva es poco común^{3,5}. La cirugía torácica video-asistida no fue una opción en este caso porque se utiliza generalmente en tumores pequeños³.

ENGLISH VERSION

Mediastinal masses can be benign or malignant and include many differential diagnoses^{1,2,3}. Neurogenic tumors, which represent more than 60% of posterior mediastinal masses³ and 12-39% of all mediastinal masses,^{4,5,6} are classified according to their neural cell of origin in schwannomas, neurofibromas and others.^{1,3} Schwannomas and neurofibromas account for 90% of all NT.³ Schwannomas usually present as solitary, well-circumscribed and encapsulated masses with a size between 2 and 10 cm.⁴ We report a case of a giant mediastinal schwannoma.

A 66-year-old male, former smoker of 20 package-years with no other remarkable medical history, was referred to the Department of Pneumology because of an image found in a computed tomography (CT) scan of the chest (Figure 1, Panels A-C): a mass apparently located in the left lower lobe and intra-hepatic lesions suggestive of malignancy. He sought medical advice at a healthcare center due to sudden onset of respiratory symptoms and dyspnea of unknown cause over the past year.

An abdominal ultrasound was ordered and was negative for malignant hepatic lesions. As the CT scan revealed that the mass was apparently located at the lower left lobe, a percutaneous biopsy was performed. The pathology report was suggestive of a nerve sheath tumor. On positron emission tomography, the bulky mass demonstrated intense uptake (SUVmax = 10.8), without other hypermetabolic lesions. A bronchoscopy revealed luminal reduction of the lower lobar bronchus and the bronchoalveolar lavage fluid cytology was negative for malignancy. The spirometry showed moderate airway obstruction.

To further clarify the images found, a thoraco-abdominal magnetic resonance imaging scan (Figure 2, Panels A-D) was performed, which demonstrated a heterogeneous, well-circumscribed and encapsulated mass on the inferior half of the left hemithorax, with cystic degeneration, of 10 x 10 x 13 cm in size, without invasion of the surrounding structures, and a nodule on the left kidney suggestive of malignancy. The liver did

not present suspicious nodules.

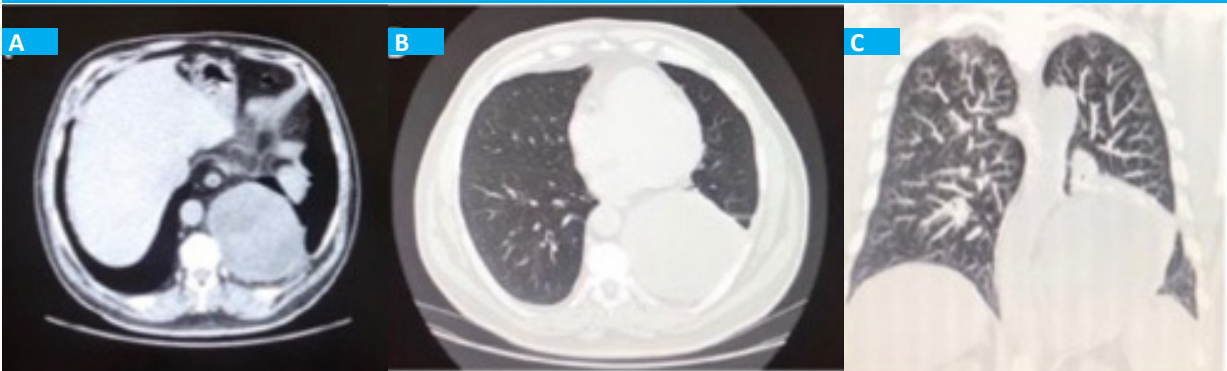
The patient also underwent cardiac tests; the echocardiogram and electrocardiogram were normal, but the cardiopulmonary exercise stress test was suggestive of ischemia. A myocardial perfusion scintigraphy was performed, which ruled out myocardial ischemia. The patient was then referred to the Urology Department and underwent partial left nephrectomy. The pathology report confirmed renal cell carcinoma. Another CT scan of the chest was then performed, which showed no relevant changes, and surgery was decided via a left posterolateral thoracotomy. An extrapleural, fully intrathoracic mass was found. The tumor dimensions were 13.5 x 10.3 x 8.7 cm (Figure 3, Panels A-C) and weighed 551 g. There was no need for thoracic wall reconstruction, but the left lower lobe underwent atypical resection due to the presence of hematoma. The postoperative course was favorable, and the patient was discharged at postoperative day 3, and remains healthy since then. The pathology examination reported a schwannoma with diffuse staining positive for S-100 protein.

Mediastinal schwannomas are benign and slow-growing NT.⁴ Schwannomas originates from the Schwann cells of the spinal, thoracic, vagus, phrenic or paravertebral sympathetic nerves, affecting patients predominantly in the third and fourth decade⁶ with no differences in sex or race.⁴⁻⁶ Tumor size is variable, between 2 and 10 cm; in our case the tumor measured 13.5 cm.⁴ The most common location is in the costovertebral angle of the posterior mediastinum,^{3,4,5} like in our case, although intrapulmonary schwannomas have also been described.^{5,6}

Schwannomas are usually found incidentally as in the presented case report,^{3,5} and symptoms develop as a result of compression on other thoracic structures.^{3,5,6}

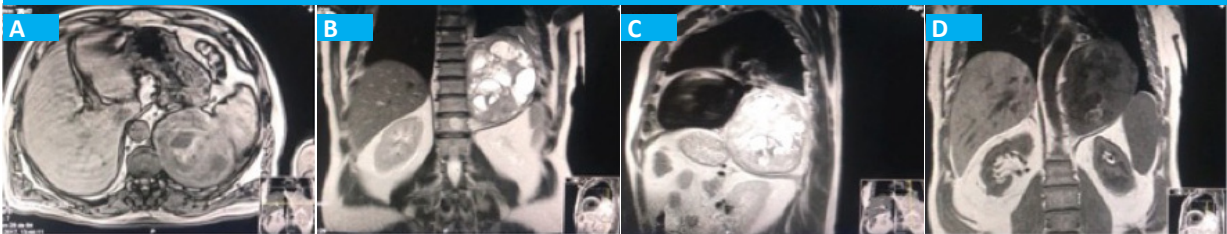
Often, CT scan is sufficient for the diagnosis, as it provides information about tumor location, size, invasion and differential diagnosis:^{1,3,4,5} the tumor appears as a well-circumscribed mass, usually with focal calcifications and cystic degeneration.^{5,6} In some cases,

■ FIGURE 1



Thoracic computed-tomography

■ FIGURE 2



Magnetic resonance

■ FIGURE 3



The excised tumor

it may be necessary to perform a percutaneous biopsy before surgery in the presence of a mass in the posterior mediastinum; yet, biopsy should not be performed when the mediastinal mass is the only abnormality on TC scan, the characteristics of the mass indicate that it is resectable and the patient has no systemic symptoms typical of lymphoma.^{1,3} In our case, we performed a biopsy before surgery because the image was not clear (the bulky mass seemed to be inside the lung and not

easily resectable). Some authors advocate that surgical resection, either by minimally invasive methods or by open surgery, is the best treatment and method for the definitive diagnosis of mediastinal schwannomas,^{4,6} recommended because malignant transformation has been described,³ with an excellent survival rate since recurrence is rare^{3,5}. Video-assisted thoracic surgery was not an option in this case because it is generally used in small tumors.³

Referencias bibliográficas | References

1. Carter BW, Benveniste MF, Madan R, et al. ITMIG Classification of Mediastinal Compartments and Multidisciplinary Approach to Mediastinal Masses. *Radiographics*. 2017; 37:413.
2. Kulkarni S, Kulkarni A, Roy D, Thakur MH. Percutaneous computed tomography-guided core biopsy for the diagnosis of mediastinal masses. *Ann Thoracic Med*. 2008; 3:13.
3. Su S, Colson YL. Overview of benign and malignant mediastinal diseases. In: *Adult Chest Surgery*, 2nd ed, Sugarbaker DJ, Bueno R, Colson YL, et al (Eds), McGraw-Hill Education, New York. 2015. P.1234
4. Wu Y, Zhang J, Chai Y. Giant mediastinal schwannoma located in the lower right side of the chest. *Niger J Clin Pract*. 2016; 19: 678-80.
5. Onakpoya UU, Adeniyi BO, Eyepegha JO, Ogunrombi AB. Large posterior mediastinal schwannoma in a 45 year-old woman. *Lung India*. 2017; 34 (1)109-110 doi: 10.4103/0970-2113.197109
6. Marchevsky AM. Mediastinal tumors of peripheral nervous system origin. *Semin Diagn Pathol*. 1999; 16:65.