

Olbrzymi nerwiakowłókniak ściany klatki piersiowej i szyi – opis przypadku

A giant neurofibroma of the chest wall and neck – a case report

Bartłomiej Gałęcki, Cezary Piwkowski, Mariusz Kasprzyk, Piotr Gabryel, Wojciech Dyszkiewicz



Katedra Kardio-Torakochirurgii i Klinika Torakochirurgii Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

Kardiochirurgia i Torakochirurgia Polska 2011; 8 (1): 83–85

Streszczenie

W pracy przedstawiono przypadek olbrzymiego guza (nerwiakowłóknia) powłok szyi i klatki piersiowej u niepełnosprawnego chorego. Guz ten zakłócał mu codzienne funkcje życiowe. Zmianę usunięto w całości z marginesem tkanek zdrowych. Przebieg pooperacyjny był powikłany zespołem ogólnoustrojowej reakcji zapalnej (ang. *systemic inflammatory response syndrome* – SIRS). Chory został wypisany ze szpitala w 16. dobie po operacji. Po 11-miesięcznej obserwacji nie stwierdza się klinicznych cech wznowy miejscowej guza.

Słowa kluczowe: nerwiakowłókniak, klatka piersiowa, leczenie chirurgiczne.

Abstract

A case of giant neck and chest tumor (neurofibroma) in a disabled patient, that disrupted his daily life activity was presented. The tumor was completely removed with a margin of healthy tissue. The postoperative course was complicated by systemic inflammatory response syndrome (SIRS). The patient was discharged from the hospital 16 days after surgery. Eleven months later there was no evidence of general and local recurrence of the tumor.

Key words: neurofibroma, surgical resection, chest wall.

Wstęp

Nerwiakowłókniak jest jednym z częstszych, niezłośliwych nowotworów tkanek miękkich wywodzących się ze struktur obwodowego układu nerwowego. Występuje zwykle u osób w wieku 20–30 lat, z jednakową częstością u obu płci. W większości przypadków obecność guza jest ściśle powiązana z neurofibromatozą typu pierwszego. Nerwiakowłókniaki rosnące na powierzchni ciała często przyjmują postać polipa, natomiast te, które zlokalizowane są wewnątrz ciała, charakteryzuje rozlany typ wzrostu doprowadzający do całkowitego zniszczenia nerwu. Klasyczna postać nerwiakowłóknia w badaniu mikroskopowym składa się ze wszystkich elementów typowych dla nerwu obwodowego. Możliwa jest transformacja złośliwa nerwiakowłóknia, która najczęściej przejawia się we wzroście aktywności mitotycznej, pojawieniu się atypii komórkowo-jądrowej i podwyższeniu markerów proliferacji, a klinicznie – obecnością przerzutów.

Opis przypadku

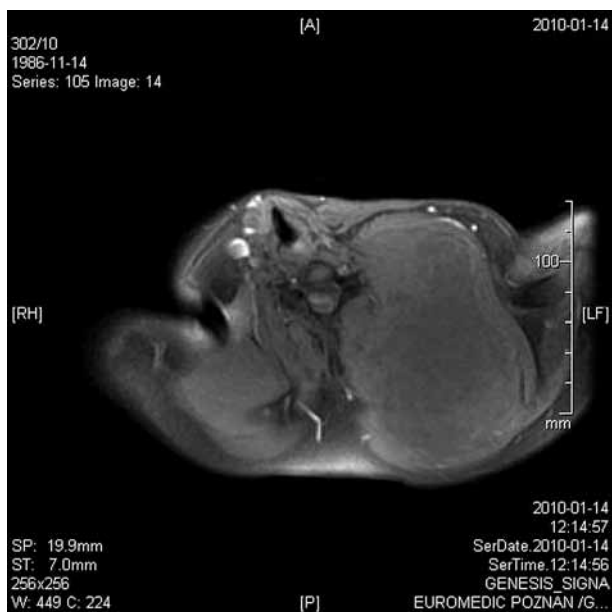
W marcu 2010 r. do kliniki torakochirurgii przyjęto 24-letniego pacjenta z powodu olbrzymiego guza w okolicy przykręgosłupowej lewej, rozciągającego się od okolicy nadoboj-

czykowej lewej w dół, poniżej kąta łopatki i powodującego przymusowe przygięcie głowy pacjenta w stronę przeciwną. Zmiana została zauważona w listopadzie 2010 r. i od tego czasu znacznie się powiększyła, osiągając rozmiary 32 cm × 15 cm. Chory w 2006 r. doznał urazu czaszkowo-mózgowego, w wyniku którego rozwinął się krwiał nadtwardówkowy. Opóźniona interwencja chirurgiczna spowodowała nieodwracalne uszkodzenie ośrodkowego układu nerwowego z upośledzeniem umysłowym i porażeniem czterokończynowym. Z tego powodu nie podjęto leczenia chirurgicznego w kilku ośrodkach onkologicznych, w których chory był konsultowany. Po zapoznaniu się z dokumentacją medyczną i wzięwszy pod uwagę szybki wzrost guza utrudniającego codzienne funkcjonowanie chorego, podjęto decyzję o leczeniu resekcyjnym. Podczas przyjęcia na oddział torakochirurgii pacjent na wózku inwalidzkim, z przymusowym przykurczem kończyn górnych, głęboko upośledzony, z utrudnionym kontaktem, wymagający stałej całodobowej opieki drugiej osoby. Wykonano podstawowe badania laboratoryjne oraz tomografię komputerową (TK) i rezonans magnetyczny (RM) klatki piersiowej. W badaniach laboratoryjnych nie stwierdzono odchyień od normy. W badaniu TK klatki piersiowej stwierdzono lity guz powłok o wymiarach 32 cm × 15 cm,

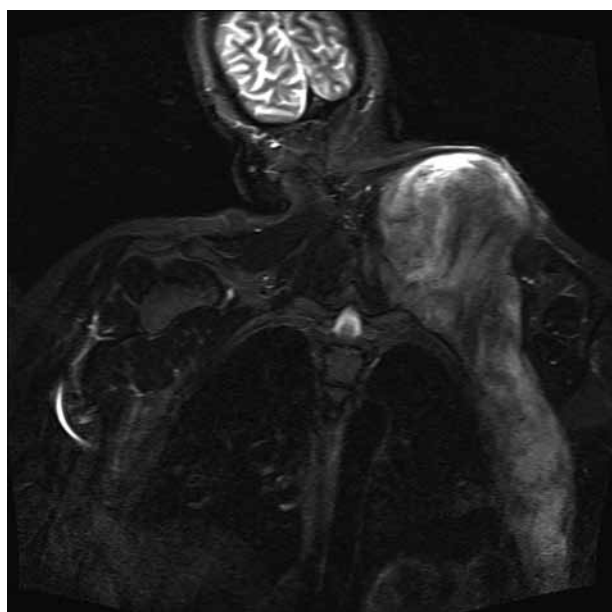
Adres do korespondencji: prof. dr hab. n. med. Wojciech Dyszkiewicz, Wielkopolskie Centrum Pulmonologii i Torakochirurgii, ul. Szamarzewskiego 62, 60-569 Poznań, tel. +48 61 665 43 49, e-mail: dyszkiewicz@wp.pl

położony w okolicy przykręgosłupowej lewej, rozpychający mięśnie klatki piersiowej i grzbietu od okolicy nadobojczykowej lewej do poziomu VI międzyżebra. Guz nie naciekał żeber ani kręgosłupa (ryc. 1.), ale w RM uwidocznił nacieki na sąsiadujące z guzem mięśnie (ryc. 2.).

W pierwszym etapie badania dokonano biopsji otwartej guza, uzyskując rozpoznanie histopatologiczne – *angiofibroma*. Po rutynowym przygotowaniu pacjent został zakwalifikowany do leczenia operacyjnego. W trakcie znieczulenia wystąpiło dodatkowe utrudnienie związane z intubacją spowodowane przewężeniem tchawicy po tracheotomii.



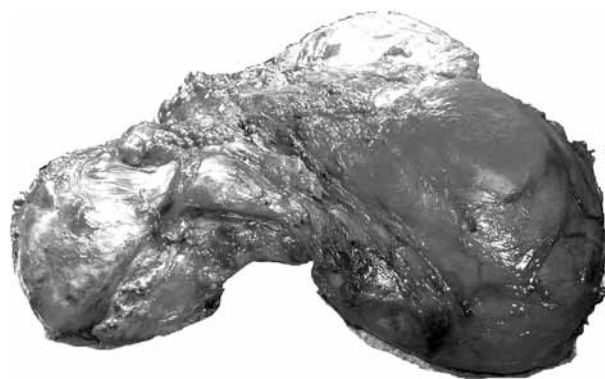
Ryc. 1. Tomografia komputerowa klatki piersiowej w płaszczyźnie poprzecznej. Nie stwierdzono nacieku guza na żebra i kręgosłup



Ryc. 2. Rezonans magnetyczny klatki piersiowej w płaszczyźnie czołowej. Nacieki na sąsiadujące z guzem mięśnie

W ułożeniu pacjenta jak do torakotomii tylnobocznej wykonano cięcie pomiędzy kręgosłupem a brzegiem łopatki od okolicy nadobojczykowej lewej w dół poniżej kąta łopatki, dochodząc do VIII–IX żebra. Po przecięciu skóry i tkanki podskórnej uwidocznił mięsień najszerszy grzbietu. Dojście do guza wymagało także przecięcia mięśni podłopatkowych, piersiowego większego i mniejszego, czworobocznego oraz mięśnia mostkowo-obojczykowo-sutkowego. Miejscami guz posiadał widoczną torebkę, lecz znaczna jego część naciekała mięśnie grzbietu. Radykalne wycięcie masy guzowatej było możliwe po szerokim odcięciu go wraz z komponentą mięśniową (ryc. 3.).

Makroskopowo guz nie naciekał żeber, jednak jego oddzielenie było utrudnione i nie można wykluczyć, iż miejscami doszło jednak do nacieku ściany klatki piersiowej. Operacja trwała 180 min, śródoperacyjna utrata krwi wyniosła 1200 ml. Histopatologicznie rozpoznano nerwiakowłóknia potwierdzonego badaniem immunohistochemicznym: desmina(-), NSE(+), S100(+), CD34(-), Ki67(+). Po zabiegu pacjenta przekazano na oddział intensywnej opieki medycznej, gdzie zastosowano przedłużoną sedację ze względu na rozległość urazu operacyjnego i uszkodzenie neurologiczne pacjenta. Wentylowany w trybie synchronicznej, przerywanej wentylacji wymuszonej (ang. *synchronized intermittent mandatory ventilation* – SIMV). Przetoczono 3 j. koncentratu krwinek czerwonych, 3 j. świeżo mrożonego osocza oraz albuminy. Pacjent został rozintubowany w 5. dobie po zabiegu. Przebieg pooperacyjny powikłany uaktywnieniem wcześniejszego zakażenia ucha środkowego wieloopornym szczepem gronkowca koagulazującego MRCN, jednak bez zakażenia rany pooperacyjnej. Do 6. doby utrzymywały się wykładniki zespołu ogólnoustrojowej reakcji zapalnej (ang. *systemic inflammatory response syndrome* – SIRS). Pacjent otrzymywał następujące antybiotyki: cefazolin, augmentin, meronem oraz wankomycynę. W 2. tygodniu po operacji wykładniki stanu zapalnego uległy normalizacji. Pacjent został wypisany z Kliniki w 16. dobie po zabiegu w stanie dobrym. Obecnie pozostaje pod obserwacją w Poradni Torakochirurgicznej. W kontrolnych wizytach nie stwierdzono wznowy miejscowej guza.



Ryc. 3. Materiał śródoperacyjny – wycięty guz wraz z mięśniami

Dyskusja

W piśmiennictwie opisano niewiele przypadków tak dużych, izolowanych guzów o rozpoznaniu nerwiakowłókniaka. Guzy te zwykle mają łagodny charakter, jednak częściej spotyka się wśród nich wznowę miejscową, a olbrzymie nerwiakowłókniaki mogą ulec przemianie złośliwej. Chemioterapia i radioterapia są często nieskuteczne w leczeniu tego typu nowotworów, chociaż opisywano zmniejszenie masy guza po zastosowaniu niektórych chemioterapeutyków (ifosfamid, winkrystyna, doksorubicyna) lub dużych dawek radioterapii [1, 2]. Zatem jedynym sposobem radykalnego leczenia jest doszczętne usunięcie zmiany z marginesem tkanek zdrowych (ok. 3–5 cm) [3]. W przypadkach olbrzymiego nerwiakowłókniaka i stwierdzonej dużej dysplazji naczyń przedoperacyjna embolizacja naczyń krwionośnych może zmniejszyć ryzyko śródoperacyjnego krwawienia [4]. Wyniki leczenia dużych nerwiakowłókniaków nie są zadowalające, gdyż w ok. 45% przypadków dochodzi do wznowy miejscowej guza. Wynika ona z niedoszczędności resekcji związanej z niekorzystną lokalizacją guza lub niewidocznym, mikroskopowym naciekaniem sąsiednich struktur, najczęściej mięśni i powięzi [5–7]. Głównymi wskazaniami do operacji są nasilone dolegliwości bólowe

oraz niedowład spowodowany rozrostem w obrębie włókien nerwowych. W omawianym przypadku dodatkowym elementem przy ustalaniu wskazań do operacji była niepełnosprawność chorego i szybki wzrost guza uniemożliwiający podstawowe funkcjonowanie pacjenta.

Piśmiennictwo

1. Masui F, Yokoyama R, Soshi S, Beppu Y, Asanuma K, Fujii K. A malignant peripheral nerve-sheath tumour responding to chemotherapy. *J Bone Joint Surg Br* 2004; 86: 113-115.
2. Yone K, Ijiri K, Hayashi K, Yokouchi M, Takenouchi T, Manago K, Nerome Y, Ijichi O, Ikarimoto N, Komiya S. Primary malignant peripheral nerve sheath tumor of the cauda equina in a child case report. *Spinal Cord* 2004; 42: 199-203.
3. Angelov L, Davis A, O'Sullivan B, Bell R, Guha A. Neurogenic sarcomas: experience at the University of Toronto. *Neurosurgery* 1998; 43: 64-65.
4. Jones RG, Kiatisevi P, Morris DC, Munk PL, Clarkson PW, Masri BA. Intravascular embolisation and surgical resection of a giant neurofibroma with intratumoural haemorrhage. *Br J Radiol* 2010; 83: e225-e22.9.
5. Ducatman BS, Scheithauer BW, Piepgras DG, Reiman HM, Ilstrup DM. Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 120 cases. *Cancer* 1986; 57: 2006-2021.
6. Wanebo JE, Malik JM, VandenBerg SR, Wanebo HJ, Driesen N, Persing JA. Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 28 cases. *Cancer* 1993; 71: 1247-1253.
7. Listernick R, Charrow J. The neurofibromatoses. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 7th ed. McGraw Hill, New York 2008; 1331-1339.