

Tireopatia associata a schwannoma del vago



Ann. Ital. Chir., 2007; 78: 73-75

Leslie Fiengo, Gregorio Patrizi, Giulio Cancrini, Fabrizio Cinconze, Fabiana Solai, Stefano Arcieri

Dipartimento di Scienze Chirurgiche, (Direttore: Prof. A. Redler) Università di Roma "La Sapienza".

Thyreopathy associated with vagus schwannoma

We report the case of a young woman who underwent total thyroidectomy for a suspect nodular thyreopathy and occasionally happened to be affected simultaneously by vagus nerve schwannoma.

Symptomatology is discussed and we propose a review of the literature about this unfrequent pathology and discuss the latest diagnostic procedures and surgical indications and treatment.

KEY WORDS: Schwannoma, Thyreopathy, Thyroidectomy, Vagus nerve.

Premessa

L'osservazione clinica di un caso di neurinoma del vago ci ha permesso di valutare i dati della Letteratura e di riconsiderare questa neoplasia estremamente rara richiamando l'attenzione sulle problematiche di diagnosi differenziale con altre tumefazioni laterocervicali, e l'indicazione terapeutica essenzialmente chirurgica.

Gli schwannomi del forame giugulare rappresentano il 2.9% di tutti gli schwannomi intracranici, ma i casi di schwannoma del vago rimangono rari^{1,2}. Le prime osservazioni risalgono al 1907 e si deve a Verocay³ la prima descrizione istologica di questa neoplasia⁴.

Tra i primi casi descritti in letteratura sono da ricordare quello di Serafini del 1931⁵. Fino ad oggi sono stati descritti più di cento casi.

Incidenza, anatomia patologica

Lo schwannoma del vago è un tumore benigno a crescita lenta e solo in rare occasioni può avere un comportamento biologico maligno.

Istologicamente deriva dalle cellule del neurilemma o sinizio di Schwann.

L'età più colpita è compresa tra la terza e quinta decade di vita¹³.

Macroscopicamente gli schwannomi di grandi dimensioni hanno forma ben lobulata¹³, e sferica quelli piccoli. Si presentano ben circoscritti, ben capsulati, di consistenza solida e di colorito perlaceo o rosa-grigiastro. È caratteristico al taglio l'andamento fascicolato vorticoso. Le fibre del nervo non vengono invase dal tumore ma passano a ponte attorno ad esso, comportando in questo modo, nelle exeresi chirurgiche, il rischio di lesione parziale o completa del nervo.

Microscopicamente, si distinguono i neurinomi di tipo A, che sono il risultato di fasci compatti di cellule fuse, variamente intrecciate tra di loro spesso con andamento concentrico al vortice e quelli di tipo B con una struttura molto più lassa e formati da cellule irregolari distribuite all'interno di una sostanza fondamentale.

Obiettività e diagnosi

All'ispezione si presentano generalmente come una tumefazione ovoidale o sferica lungo il decorso della carotide, sul margine mediale del muscolo sternocleidomastoideo, raramente dolente, di consistenza duro-elastica, ricoperta da cute normale. È mobile unicamente in senso laterale e non è solidale con l'asse laringo-tracheale durante la deglutizione.

La sintomatologia è variabile. Spesso asintomatica nelle fasi iniziali, come nel nostro caso, finché il sistema di compenso compiuto dalla metà controlaterale della laringe e della faringe riesce a sopperire al deficit funzionale della parte colpita, in fasi più avanzate si possono osservare disturbi disfagici, disfonici, e un senso di "fasti-

Pervenuto in Redazione Febbraio 2006. Accettato per la pubblicazione Ottobre 2006.

Per la corrispondenza: Dott.ssa Leslie Fiengo, Dipartimento di Scienze Chirurgiche, Viale Regina Elena 324, 00161 Roma (e-mail: lesliEFIENGO@hotmail.com)

dio" faringeo continuo. Comprime il tumore si può anche indurre un violento accesso di tosse spasmodica dovuto ad irritazione vagale⁵.

Caso clinico

Presentiamo il caso di una donna di 29 anni, studentessa, la cui madre è deceduta a 30 anni per neoplasia polmonare ed il padre a 40 anni per ictus cerebri. L'anamnesi patologica remota non presentava note di particolare interesse chirurgico, ad eccezione di un intervento di appendicectomia all'età di 16 anni.

La paziente veniva ricoverata presso il Dipartimento di Scienze Chirurgiche con diagnosi di tireopatia plurinodulare. L'esame ecografico mostrava una ghiandola ingrandita, con, a destra, una formazione ipoecogena delle dimensioni di circa 5,4 cm con vascolarizzazione periferica e minimo segnale intranodulare. Il parenchima era aumentato di volume e riccamente vascolarizzato, in particolare a destra. Non è stata messa in evidenza nessuna linfadenopatia in sede latero-cervicale bilateralmente. Il materiale prelevato mediante biopsia con ago sottile sotto guida ecografica deponiva per proliferazione follicolare con aspetti oncocitici.

La laringoscopia indiretta rilevava corde vocali normomobili e normoconformate. Inoltre la paziente non riferiva sintomi di costrizione, disfagia o disfonia e all'ispezione non si apprezzavano tumefazioni.

La paziente veniva quindi sottoposta ad intervento chirurgico di tiroidectomia totale, e in sede intraoperatoria si repertava una formazione ovale delle dimensioni di un albicocca (circa 6x3 cm), aderente alla carotide di destra e alla lamina pretiroidea. All'esame istologico estemporaneo, la formazione, capsulata, del peso di circa 30g, di colorito roseo-grigiastro, appariva costituita da tessuto neurilemmomatoso con aspetto benigno. L'esame istologico definitivo confermava la diagnosi di schwannoma del vago di tipo A ed iperplasia nodulare multipla della tiroide con focali aree di tiroidite cronica aspecifica.

Conclusioni

Dall'osservazione del nostro caso clinico e dallo studio della Letteratura si nota come sia difficile porre diagnosi preoperatoria di Schwannoma in quanto non esiste una vera e propria sintomatologia patognomonica.

Spesso lo studio con le moderne tecnologie quali l'ecografia, l'ecocolordoppler o la risonanza magnetica del collo non sempre sono in grado di distinguere tra formazioni tiroidee, paratiroidi o schwannomi.

Spesso una tumefazione latero-cervicale può indurre a pensare ad una formazione nodulare della tiroide o ad una linfadenopatia palpabile piuttosto che ad un neurinoma, come nel nostro caso.



Fig. 1: Aspetto dello schwannoma adeso alla lamina pretiroidea.



Fig. 2: Preparazione dello schwannoma.

Questo dimostra quanto in realtà sia difficile formulare una diagnosi pre-operatoria, soprattutto qualora concomitino altre patologie cervicali⁷.

La terapia chirurgica rimane comunque il gold-standard, anche se la strategia terapeutica va modulata per ogni singolo caso⁸⁻¹⁰.

Va sottolineato che la radioterapia stereotassica è di limitata utilità nel trattamento dei neurinomi dei nervi misti¹¹ ed è riservata ai soli casi che non possano essere aggrediti chirurgicamente ed in cui il tumore dimostri un accrescimento nel tempo¹², sebbene anche in questo caso sussistano dei rischi a carico dei nervi cranici¹³.

Bibliografia

- 1) Takuro H, Kazunari Y, Kenji H: *Recovery of audition after favorable resection of vagal schwannoma*. Neurol Med Chir (Tokyo), 2002; 42, 521-25.

- 2) Samii M, Babu RP, Tatagiba M, Sepehrnia A: *Surgical treatment of jugular foramen schwannomas*. J Neurosurg, 1995, 82: 924-932.
- 3) Guggenheim P: *Schwannoma of the pharynx*. J Int Coll Surg, 1953; 19, 450.
- 4) Verocay J: *Zur Kenntnis der Neurofibrome*. Beitr Path Anat, 1910; 48, 1.
- 5) Serafini G: *Neurinoma solitario del nervo vago*. Cancro, 1931; 2, 200.
- 6) Corbellini L, Cancrini A, Giordano R, Galatioto GL, Hallaq N, Campana FP: *Il neurinoma del vago cervicale*. Il Policlinico-Sez Medica, 1979, 86.
- 7) Vicente-Rodriguez JC, Junquera-Gutiérrez LM, Fresno-Forcelledo MF: *Med Oral*, 2003; 8:71-76.
- 8) Tan LC, Bordi L, Symon L, Cheesman AD: *Jugular foramen neuromas: A review of 14 cases*. Surg Neurol, 1990, 34:205-11.
- 9) Pollock BE, Kondziolka D, Flickinger JC, Maitz A: *Preservation of cranial nerve function after radiosurgery for nonacoustic schwannomas*. Neurosurgery, 1993; 33:597-601.
- 10) Wallner KE, Seline GE, Pitts LH, Wara WM.: *Efficacy of irradiation for incompletely excised acoustic neurilemmomas*. J Neurosurg, 1987, 67:858-63.
- 11) Noren G, Arndt J, Hindmarsh T: *Stereotactic radiosurgery in cases of acoustic neurinoma: Further experiences*. Neurosurgery, 1983; 13:12-22.
- 12) Takahashi M, Adachi T, Sako K: *Dumbbell-shaped jugular foramen schwannoma*. Eur Arch Otorhinolaryngol, 1997; 254:474-77.
- 13) Sawamura Y, De Tribolet N: *Vagal schwannoma associated with syncopal attacks and postural hypotension: A case report*. Neurosurgery, 1990; 27:461-63.

