

# *Caso Clínico*

30 de Novembro de 2005

*Olga Vaz*

*Serviço de Imagiologia dos H.U.C.*

# História Clínica

---

- J.L.O.C.
- Sexo: Masculino
- Idade: 42 anos
- Raça: Caucasiana
- Natural e residente: Coimbra
- Profissão: motorista
- Data de internamento: Outubro de 2004

# História Clínica

---

- História da Doença Actual:

- MI: esclarecimento de alterações em Rad. Tórax (Medicina do Trabalho)
- Astenia ligeira (1 mês)
- Radiografia Tórax realizada um ano antes encontrava-se normal

# História Clínica

---

- AP:

- Irrelevantes
- Hábitos tabágicos  $\pm$  30 UMA

- AF:

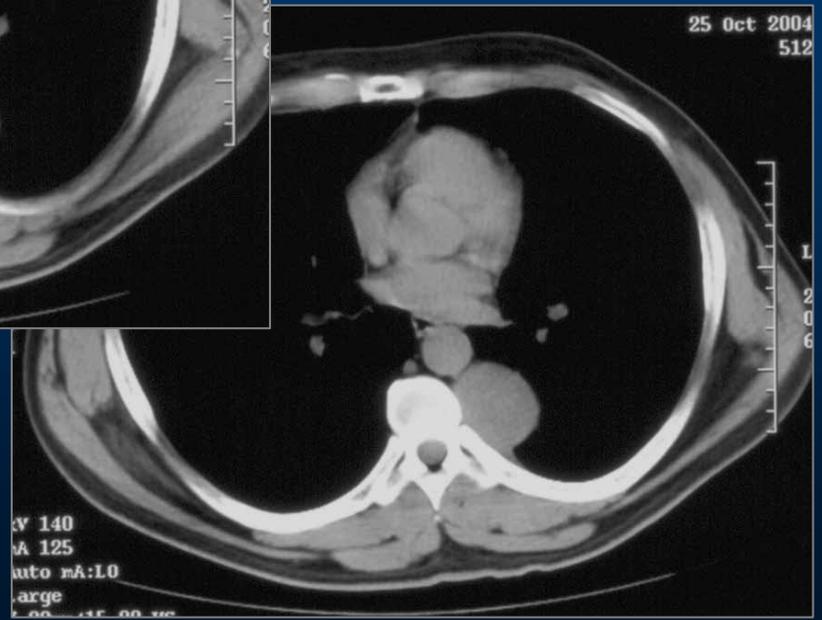
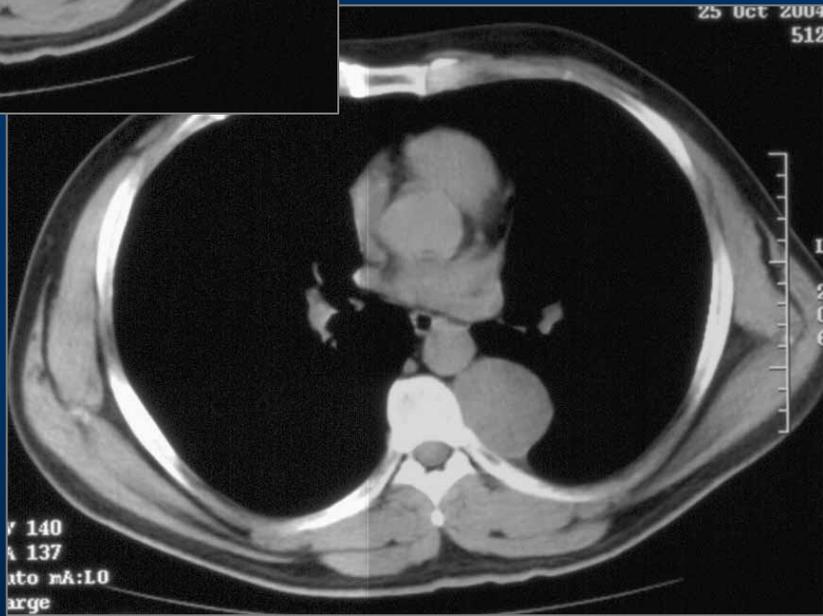
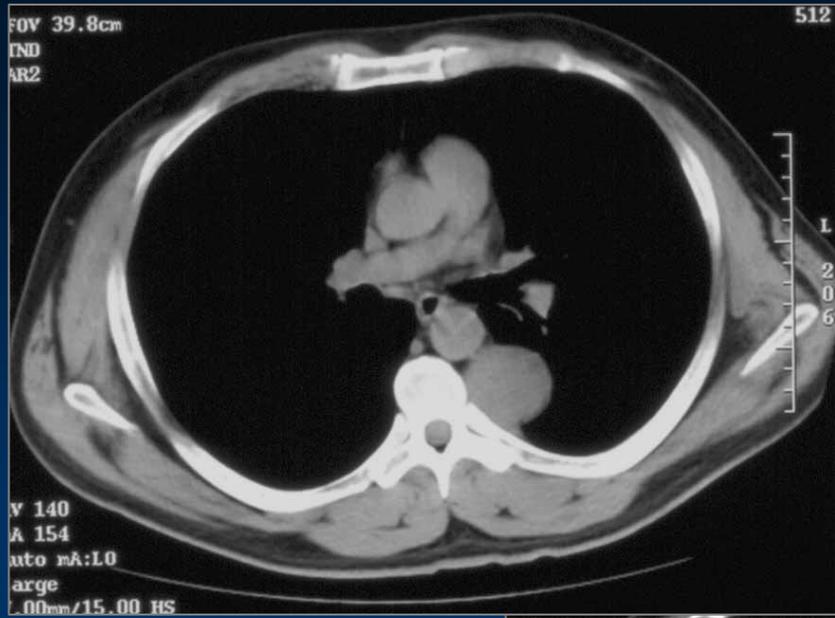
- Irrelevantes

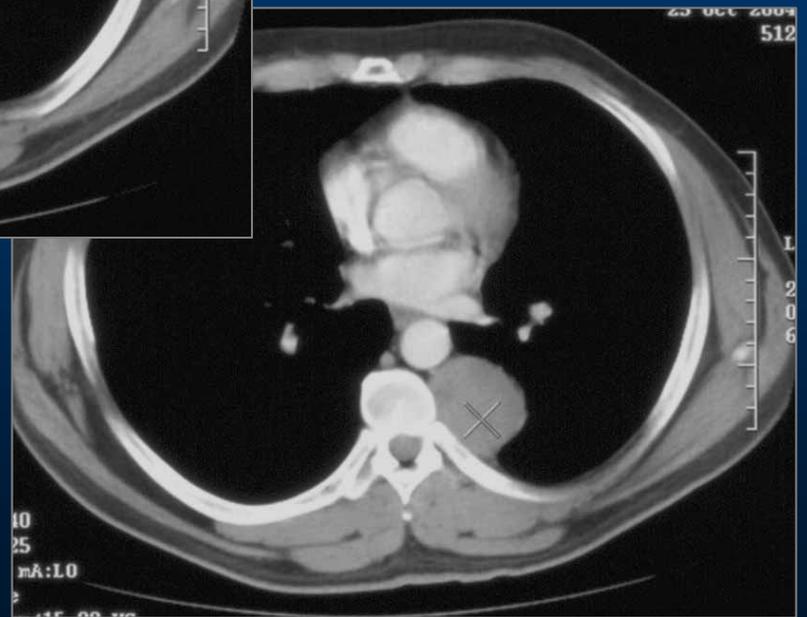
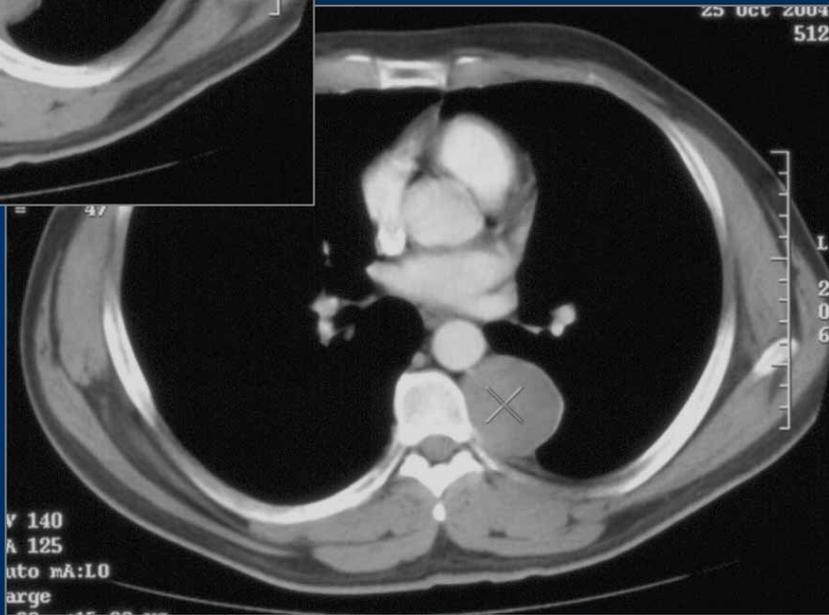
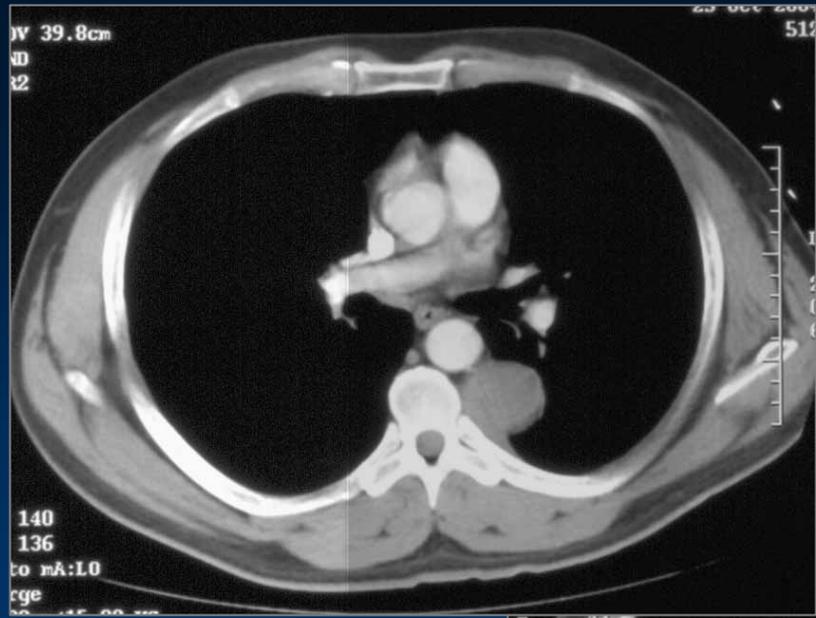
# História Clínica

---

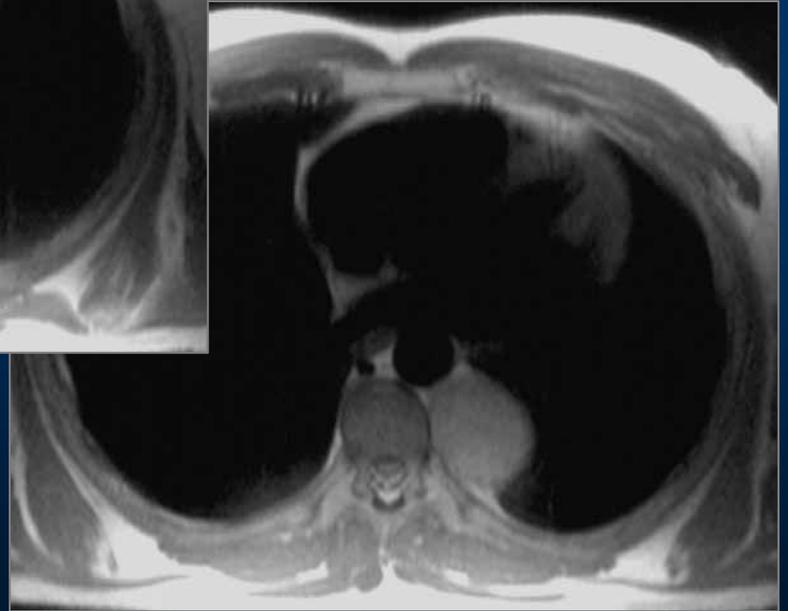
- Exame objetivo:
  - Sem alterações
  
- Exames laboratoriais:
  - Hemograma - Normal
  - Bioquímica - Normal



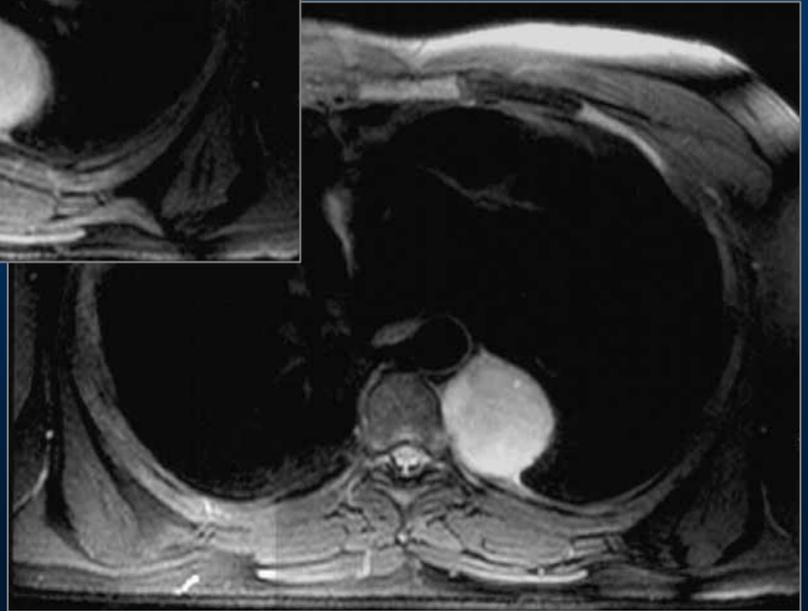
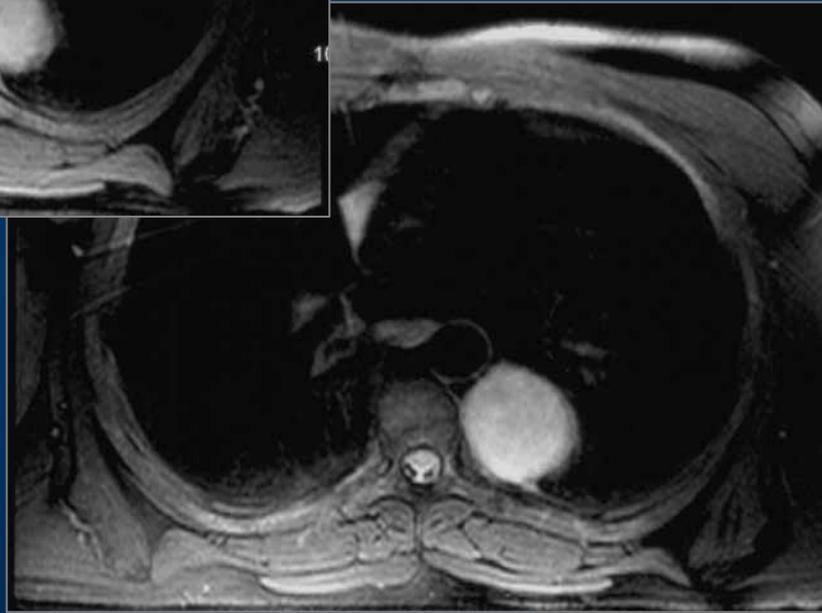
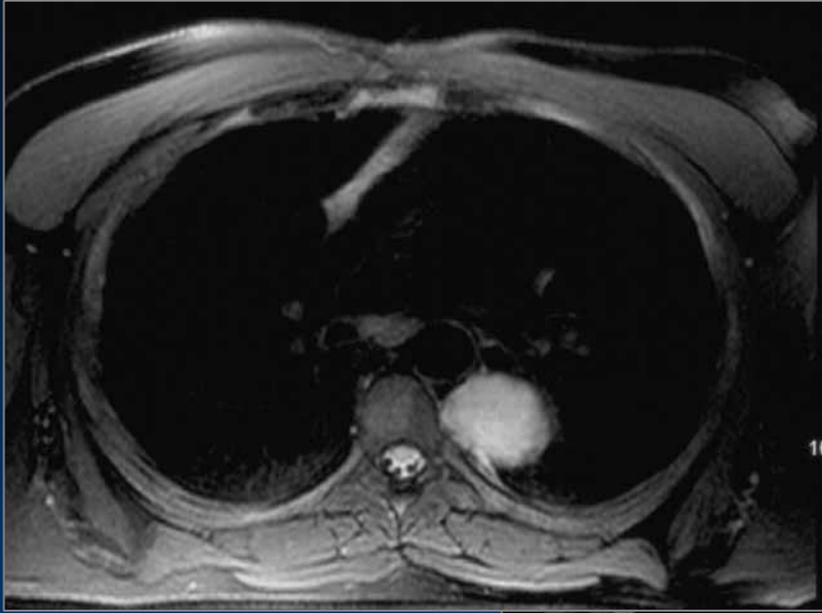


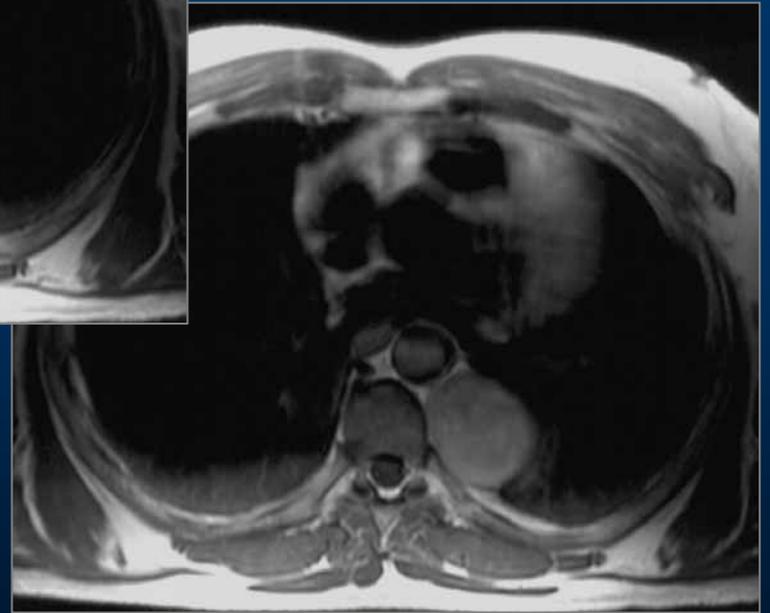
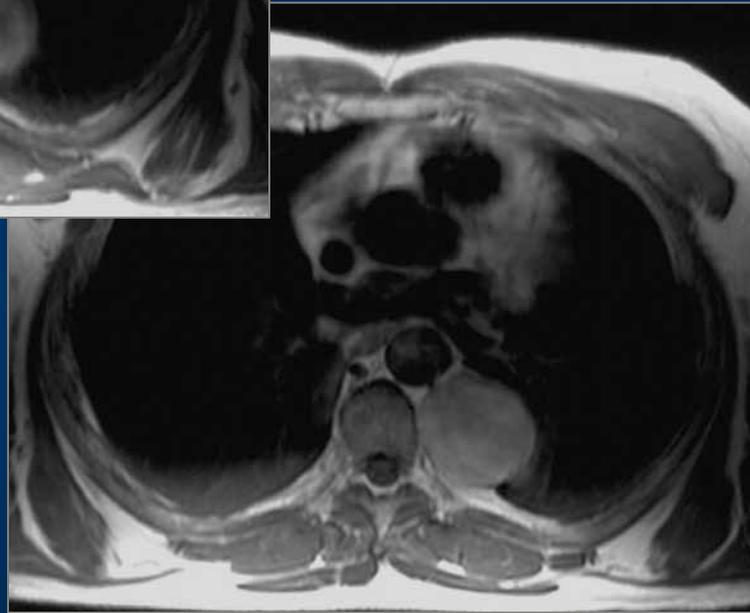
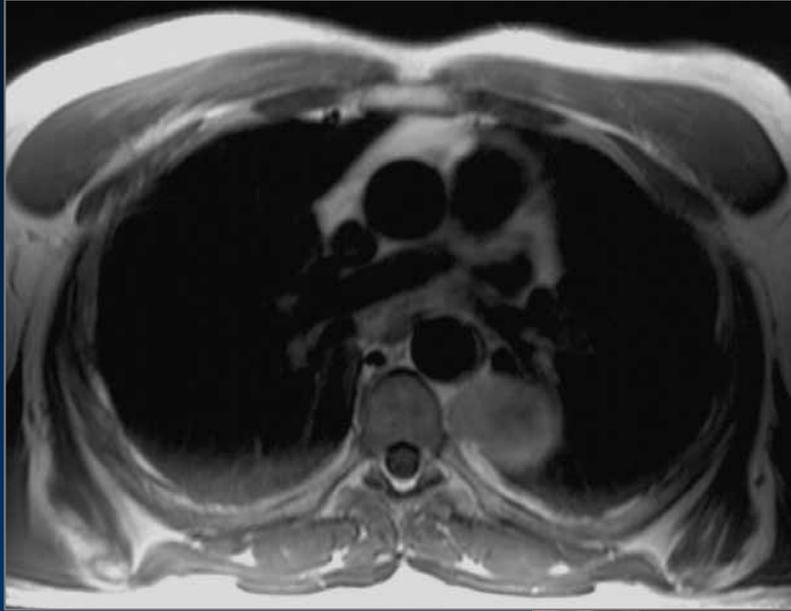












# Resumo dos Achados Clínicos e Imagiológicos

---

- Paciente do sexo masculino, 42 anos, assintomático
- **Radiologia convencional e TC:** formação ovalar bem delimitada, hipodensa, com cerca de 8x 6x5cm, localizada no mediastino posterior à esquerda, a nível do terço médio do hemitórax, que sofre ligeiro realce após CIV.
- **RM:** Sinal intermédio em T1 e hipersinal em T2, sofre realce após administração de gadolínio e apresenta plano de clivagem com as estruturas adjacentes.

# Hipóteses de Diagnóstico

---

- Tumor Neurogénico
  - Schwannoma
  - Neurofibroma
  - Paraganglioma
  - Ganglioneuroma/  
Ganglioneuroblastoma
  - Neuroblastoma
- Hematopoiese extra-medular
- Linfoma (*D. Hodgkin*)
- Patologia tumoral (primária/  
secundária ) da coluna
- Lesões quísticas (quisto de duplicação  
entérica, quisto broncogénico,  
meningocele torácico lateral)

# Hipóteses de Diagnóstico

---

- Tumor Neurogénico
  - Schwannoma
  - Neurofibroma
  - Paraganglioma
  - Ganglioneuroma/  
Ganglioneuroblastoma
  - Neuroblastoma
- Hematopoiese extra-medular
- Linfoma (*D. Hodgkin*)
  - Mais comuns nos adultos ✓
  - Menor extensão paravertebral; morfologia esférica ou elíptica ✓
  - Massa de tecidos moles, homogénea, podendo conter áreas de < atenuação (*componente de gordura do tecido nervoso*) ✓
  - Realce moderado após CIV ✓
  - Baixa intensidade de sinal/ intermédio T1 e hipersinal T2 ✓
  - Expansão do orifício de conjugação e extensão intra - canal
  - Sem destruição óssea ✓

# Hipóteses de Diagnóstico

---

- Tumor Neurogénico
  - Schwannoma
  - Neurofibroma
  - Paraganglioma
  - Ganglioneuroma/  
Ganglioneuroblastoma
  - Neuroblastoma
- Hematopoiese extra-medular
- Linfoma (*D. Hodgkin*)
- Formas não funcionantes (*Quimiodectoma*) – 1/3 dos tumores
- Formas funcionantes (*Feocromocitoma*)
- Raros ✘
- Localização junto ao arco aórtico (*quimiodectoma*) e pericárdio posterior (*feocromocitoma*) ✘
- Tumores hipervasculares
- Acentuado realce após CIV ✘
- Intensidade de sinal semelhante ao músculo T1 e marcado hipsinal T2 ✓

# Hipóteses de Diagnóstico

---

- Tumor Neurogénico
  - Schwannoma
  - Neurofibroma
  - Paraganglioma
  - Ganglioneuroma/  
Ganglioneuroblastoma
  - Neuroblastoma
- Hematopoiese extra-medular
- Linfoma (*D. Hodgkin*)
- Tumor benigno
- Ganglioneuroblastoma - forma intermédia
- Mais comuns nas crianças < 10 A ✗
- Morfologia em "ampulheta" com componente intra e extra-espinhal ✗
- Extensão ampla por vários corpos vertebrais (*massas volumosas*) ✗
- Baixa intensidade de sinal/ intermédio T1 e hipersinal T2 ✓
- Sofrem moderado realce após contraste ✓

# Hipóteses de Diagnóstico

---

- Tumor Neurogénico
  - Schwannoma
  - Neurofibroma
  - Paraganglioma
  - Ganglioneuroma/  
Ganglioneuroblastoma
  - Neuroblastoma
- Hematopoiese extra-medular
- Linfoma (*D. Hodgkin*)
- Tumor maligno
- Frequente em crianças < 8 A ✗
- Febre, emagrecimento, anemia... ✗
- Volumosa massa de tecidos moles, contornos lobulados ✗
- O centro do tumor é frequentemente heterogéneo (*hemorragia, necrose, calcificações*) ✗
- Padrão de realce heterogéneo ✓
- As calcificações são frequentes (50 %) ✗
- Extensão pré-vertebral através da linha média, encarceramento vascular, extensão intra-espinhal e metastização precoce (*fígado, medula óssea, osso*) ✗
- Destruição óssea sem esclerose, de vértebras e costelas adjacentes ✗
- Baixa intensidade de sinal/ intermédio T1 e hipersinal T2 ✓

# Hipóteses de Diagnóstico

---

- Tumor Neurogénico
  - - Schwannoma
  - - Neurofibroma
  - - Paraganglioma
  - - Ganglioneuroma/  
Ganglioneuroblastoma
  - - Neuroblastoma
- Hematopoiese extra-medular
- Linfoma (*D. Hodgkin*)
- Clínica (doença hematológica subjacente) ✘
- Esplenomegália ✘
- Massas para-vertebrais frequentemente bilaterais (D8-D12) ✘
- Ausência de calcificações e erosão óssea ✓

# Hipóteses de Diagnóstico

---

- Tumor Neurogénico
  - Schwannoma
  - Neurofibroma
  - Paraganglioma
  - Ganglioneuroma/  
Ganglioneuroblastoma
  - Neuroblastoma
- Clínica (assintomático) ✘
- Ausência de alterações laboratoriais ✘
- Ausência de ADNs noutras localizações ✘
- Hematopoiese extra-medular
- Linfoma (*D. Hodgkin*)

# Seguimento e Conduta

---

" submetido a toracotomia latero-posterior, com excisão de tumor com cerca de 8cm, na goteira costo-vertebral esquerda a nível no 5º EI."



Schwannoma/ Neurilemoma,  
sem atipia nuclear e sem mitoses, excisado na  
totalidade

# Schwannoma mediastínico

---

- Os tumores neurogénicos representam 20 % dos tumores mediastínicos e 80 % dos tumores do mediastino posterior
- De acordo com o tecido de origem classificam-se:
  1. Nervos periféricos (*Neurofibromas e Schwannoma ou Neurilemoma*)
  2. Gânglios simpáticos (*Ganglioneuroma, Ganglioneuroblastoma e Neuroblastoma*)
  3. Células paraganglionares (*Quimiodectoma e Feocromocitoma*)
- Mais frequentes em adultos (*3<sup>a</sup> - 4<sup>a</sup> décadas*); M = F
- São quase sempre assintomáticos (*60 % - 70 %*)
- Sintomas mais frequentes: dor, tosse, astenia, emagrecimento, febre, disfagia, dependendo da região anatómica envolvida

# Schwannoma mediastínico

---

- Habitualmente com origem num nervo intercostal
- Pode ser solitário ou associar-se a neurofibromas ou outras neoplasias  
*(D. Von Recklinghausen 10 -50%)*
- Podem ser malignos 20 % - 30 %, sobretudo no contexto de Neurofibromatose
- Anatomia patológica:
  - Tumores capsulados, variando 1 - 10 cm, podendo apresentar 2 padrões teciduais distintos
  - Antoni A: composto por células fusiformes dispostas em paliçada, + típico dos schwannomas
  - Antoni B: tecido mixomatoso e degenerativo, com poucas células e abundante matrix, formando espaços quísticos
  - A transformação maligna caracteriza-se por grande proliferação celular e nuclear e focos de necrose
  - Imuno-histoquímica – positividade característica para proteína S-100 e vimentina

# Schwannoma mediastínico

---

- Radiografia Tórax:
  - Massa localizada à região paravertebral, de densidade homogénea
  - Contornos bem definidos
  - Morfologia redonda ou oval

# Schwannoma mediastínico

---

- TC:

- Massa com densidades de tecidos moles (25 - 50 UH), bem definida
- Calcificações 10 %
- Áreas de baixa atenuação devido à riqueza lipídica dos nervos ou correspondentes a áreas de degenerescência quística e matriz mixoide
- Áreas de elevada densidade (*áreas hiper celulares com abundante tecido fibrocolagenoso*)
- Sofrem moderado realce após CIV
- Podem provocar erosão óssea com esclerose por compressão
- Morfologia em “ampulheta” quando se estendem a um buraco de conjugação e invadem o canal medular (*localização extra-dural, deslocando e ocasionalmente comprimindo a medula*)
- Na ausência de metástases (*pulmonares e pleurais*) a distinção entre tumores benignos e malignos é difícil imagiologicamente

# Schwannoma mediastínico

---

- RM:
  - Hipossinal ou sinal intermédio T1
  - Heterogéneos T2, com áreas de hipersinal correspondendo a áreas de tecido mixoide ou degenerescência quística e áreas de hipossinal correspondendo a tecido fibrocolagenoso
  - O realce do componente sólido do tumor pode ser observado após gadolínio
  - Superior à TC para demonstrar a possível extensão intramedular

# Schwannoma mediastínico

---

- Tratamento:

- Excisão cirúrgica completa do tumor
- RT ou laminectomia antes da abordagem cirúrgica  
*(extensão para o canal medular)*
- Prognóstico excelente para as lesões benignas