

## Una possibile causa di errore nella diagnosi differenziale delle formazioni ascellari: lo schwannoma asintomatico dei tronchi del plesso brachiale

E. SPAZIANI, A. DI FILIPPO, D. VITOLO<sup>1</sup>, G. DERIU<sup>1</sup>, M. PICCHIO<sup>2</sup>, F. CECI<sup>2</sup>, M. BRIGANTI<sup>3</sup>,  
A. MARTELLUCCI, F. DE ANGELIS, S. NICODEMI, B. CIPRIANI, F. STAGNITTI

**RIASSUNTO:** Una possibile causa di errore nella diagnosi differenziale delle formazioni ascellari: lo schwannoma asintomatico dei tronchi del plesso brachiale.

E. SPAZIANI, A. DI FILIPPO, D. VITOLO, G. DERIU, M. PICCHIO, F. CECI, M. BRIGANTI, A. MARTELLUCCI, F. DE ANGELIS, S. NICODEMI, B. CIPRIANI, F. STAGNITTI

*Gli Autori riportano un raro caso di schwannoma del nervo radiale di sinistra in un uomo di 57 anni in buone condizioni cliniche generali. La lesione neoplastica si manifestava come una formazione asintomatica della regione ascellare. All'esame obiettivo non era distinguibile da una più frequente linfadenopatia ascellare, che era infatti la diagnosi dell'ecotomografia. L'errore diagnostico era dovuto alla bassa specificità della metodica ultrasonografica e alla scarsa esperienza che il chirurgo generalmente ha in merito, data la rarità dello schwannoma asintomatico del plesso brachiale sottoclavicolare.*

*Il paziente veniva sottoposto ad escissione chirurgica della neoforazione senza l'ausilio del microscopio. Nell'immediato post-operatorio si manifestavano sintomi da lesione del nervo radiale. Si associava ipoestesia del primo dito e del primo spazio interosseo. L'elettromiografia e l'elettro-neurografia sensitiva e motoria confermavano la sofferenza del nervo radiale. Il paziente veniva sottoposto a terapia cortisonica per 7 giorni e a cicli di fisioterapia neuro-riabilitativa per 12 settimane. La TC spirale total-body eseguita nel post-operatorio confermava l'unicità della lesione neoplastica, escludendo in tal modo la diagnosi di neurofibromatosi.*

*Alla elettromiografia ed elettro-neurografia di controllo a 28 mesi il paziente presentava completa risoluzione del deficit motorio e sensitivo e quadro ecotomografico negativo per recidiva locale.*

**SUMMARY:** A possible cause of misdiagnosis in tumors of the axilla: schwannoma of the brachial plexus.

E. SPAZIANI, A. DI FILIPPO, D. VITOLO, G. DERIU, M. PICCHIO, F. CECI, M. BRIGANTI, A. MARTELLUCCI, F. DE ANGELIS, S. NICODEMI, B. CIPRIANI, F. STAGNITTI

*The Authors report a rare case of a 57 years old man affected by a left radial nerve schwannoma that occurred as an asymptomatic lesion of the axilla. At clinical examination the lump was undistinguishable from the most common axillary lymphadenopathy. A lymphadenopathy was erroneously diagnosed with ultrasonography (US). This mistake was due to the low specificity of the instrumental methodology and to the rarity of an asymptomatic schwannoma of the infraclavicular brachial plexus.*

*The neoplasia was excised without using the microscope. In the early post-operative follow up, a "falling" attitude of the wrist, the hand and the fingers appeared, peculiar for a lesion of the radial nerve. Furthermore a hypoesthesia of the skin of first finger and of the first interosseous space was associated. The sensitive and motor electromyography showed a radial nerve suffering. The "stupor" of the nerve trunk was treated with steroid therapy for 7 days and the patient underwent to some series of neuro-rehabilitative physical therapy for 12 weeks. The postoperative total body CT, showed that the lesion was unique: therefore it was possible to exclude the diagnosis of neurofibromatosis.*

*After 28 months electromyography and axillary US were performed showing the complete resolution of the motor and sensitive deficit and the absence of local recurrence.*

KEY WORDS: Schwannoma - Plesso brachiale - Nervo radiale - Chirurgia.  
Schwannoma - Brachial plexus - Radial nerve - Surgery.

Università degli Studi di Roma "La Sapienza"

1<sup>a</sup> Facoltà di Medicina e Chirurgia

Polo Pontino, sede Terracina (LT)

U.O.C. Chirurgia Universitaria

(Direttore: Prof. F. Stagnitti)

<sup>1</sup> Dipartimento Medicina Sperimentale

Ospedale "Fiorini" di Terracina, A.S.L. Latina

<sup>2</sup> U.O.C. Chirurgia (Direttore: Dott. A. Rebonato)

<sup>3</sup> U.O.C. Radiologia (Direttore: Dott. E. Monti)

© Copyright 2008, CIC Edizioni Internazionali, Roma

### Premessa

Gli schwannomi sono tumori neurogeni, benigni nella maggioranza dei casi e a prognosi favorevole "quoad valetudinem" dopo escissione chirurgica (1-3). Di solito si manifestano come patologie isolate, più co-

munemente a carico dei grossi tronchi nervosi di testa, collo, mediastino, retroperitoneo, pelvi, arti (4).

Le localizzazioni a carico del plesso brachiale sono rare; in letteratura sono stati riportati meno di 100 casi (5). Nella casistica di Gyhra solo 24 dei 480 schwannomi pubblicati dal 1980 originava dal plesso brachiale (6). Donner riporta una incidenza del 5% di schwannomi localizzati nel tratto sovraclavicolare del plesso brachiale (7).

Questi tumori, che originano dalle cellule di Schwann, possono essere sporadici o associati a neurofibromatosi di tipo 1 o 2 (malattia di von Recklinghausen) (8). All'esame microscopico possono mostrare due pattern di crescita. Nel tipo Antoni A si osservano aree con cellularità medio-alta e scarsa matrice stromale. Nel tipo Antoni B il tumore è meno densamente cellulare. L'immunoreattività alla proteina S-100 (marker specifico) conferma l'origine della neoplasia dalla cellula di Schwann (9). La trasformazione maligna è estremamente rara. La resezione chirurgica incompleta espone al rischio di recidiva locale.

Gli schwannomi dei grossi tronchi nervosi si manifestano clinicamente con massa palpabile (60%), dolore irradiato (44%), parestesie (44%), dolore locale (16%) (10). Frequente il *tingling* distale alla percussione (segno di Tinel) (1).

L'ecotomografia è l'esame di prima scelta nell'identificazione delle lesioni tumorali del plesso brachiale localizzate nella loggia sopra- e sotto-clavicolare. Essa permette di definire ecogenicità, sede, dimensioni e rapporti con le strutture anatomiche adiacenti. Lo studio ecocolor-Doppler, invece, fornisce indicazioni sulla vascolarizzazione della neoformazione e i rapporti con le strutture vascolari perilesionali (11). La TC spirale e la RM permettono di precisare la sede, le dimensioni della neoplasia ed i rapporti con le strutture nervose e vascolari adiacenti (8). Secondo alcuni Autori, la RM consentirebbe la diagnosi differenziale fra schwannomi e neurofibromi che, come noto, presentano crescita e pattern istologici diversi (12). Per tali motivi la metodica è considerata il gold standard nella diagnosi di lesioni dei tronchi nervosi.

In tutti i pazienti portatori di schwannomi del plesso brachiale c'è indicazione al trattamento chirurgico. L'escissione radicale di tumori benigni, possibile nella maggior parte dei casi, è solitamente seguita da recupero completo della funzione e risoluzione della sintomatologia dolorosa, talvolta già nell'immediato post-operatorio. Il trattamento chirurgico radicale praticamente azzererà il rischio di recidiva (9).

Negli schwannomi dei segmenti prossimali degli arti può, in alcuni casi, non essere possibile l'escis-



Fig. 1 - Immagine ecotomografica preoperatoria del cavo ascellare sinistro.

sione radicale; comunque solo eccezionalmente non ne è possibile l'enucleazione (13).

I migliori risultati terapeutici si registrano per tumori asintomatici del plesso brachiale di piccole dimensioni e a localizzazione distale (14).

## Caso clinico

G.M., uomo di 57 anni, in buone condizioni generali, viene ricoverato per massa palpabile della cavità ascellare sinistra. Era stato precedentemente sottoposto ad ecotomografia che dimostrava "in corrispondenza della tumefazione obiettivamente apprezzabile, una linfadenopatia di circa cm 3.5x2.3, disomogenea, con pattern vascolare di tipo II. Non evidenza di altre tumefazioni linfonodali anche controlateralmente. I noduli sul braccio sono riferibili a lipomi sottocutanei" (Fig.1).

Gli esami ematochimici preoperatori risultavano nella norma.

All'atto operatorio si identificava una neoformazione ovale delle dimensioni di 3.7 x 3 cm, di colorito giallastro, di consistenza molle-parenchimatosa. La neoformazione si sviluppava nello spessore del nervo radiale, che ne risultava completamente scompaginato in tre identificabili bendellette del diametro di 2-3 mm. Se ne procedeva ad agevole isolamento ed asportazione completa, senza necessità di impiego della microscopia.

All'esame istologico la neoformazione presentava i caratteri dello schwannoma con contemporanea presenza di aree tipo A e B di Antoni. L'assenza di atipie cellulari e figure mitotiche confermava la benignità della lesione (Fig. 2). La TC spirale total-body post-operatoria documentava l'unicità della lesione escludendo la diagnosi di neurofibromatosi.

Nell'immediato periodo post-operatorio si manifestava atteggiamento cadente del polso, della mano e delle dita, tipico di lesione del radiale, nervo prevalentemente motorio che origina come prolungamento della corda posteriore del plesso brachiale. Il nervo è essenzialmente estensore e il sintomo caratteristico di una sua lesione è proprio l'incapacità ad estendere dorsalmente mano e dita. Si associava ipoestesia limitata al dorso del primo dito e al primo spazio interosseo.

Veniva quindi instaurata terapia steroidea per 7 giorni.

A distanza di 16 giorni dall'intervento chirurgico il paziente veniva sottoposto ad elettromiografia ed elettroencefalografia sensitiva e

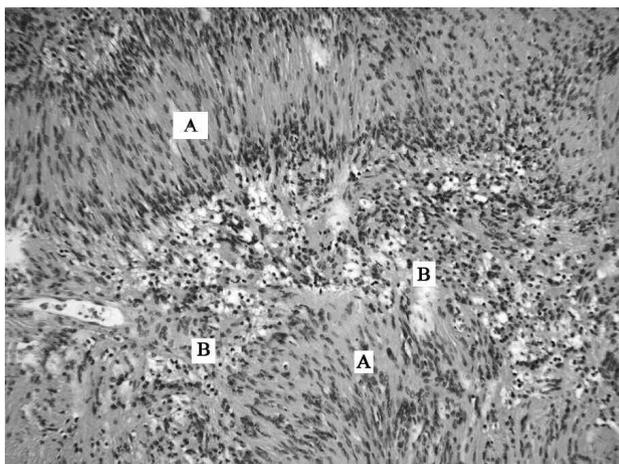


Fig. 2 - Immagine al microscopio dello schwannoma (EE, x100 HPF). I caratteri istologici peculiari sono rappresentati dalla coesistenza di aree tipo A e B di Antoni. Le aree tipo A, ad elevata cellularità, consistono in fasci di cellule affusolate, disposte a palizzata, talora organizzate in strutture storiformi. Al contrario le aree di tipo B sono a bassa cellularità, con cellule affusolate o ovali, con ampio citoplasma più o meno vacuolizzato, disperse in una matrice di delicate fibre collagene.

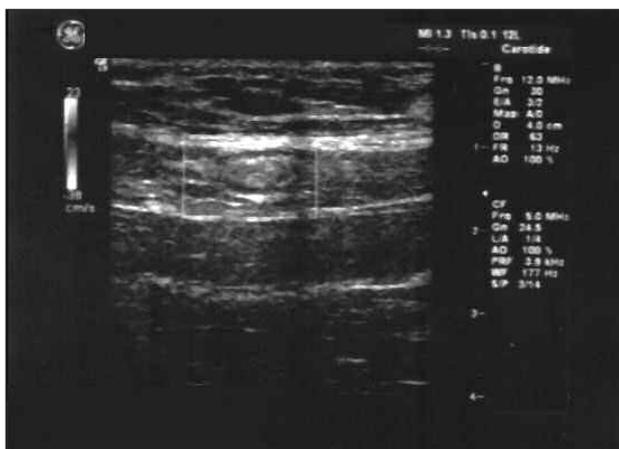


Fig. 3 Immagine ecotomografica del cavo ascellare sinistro a 28 mesi dall'intervento di escissione chirurgica dello schwannoma, che evidenzia soltanto la presenza di un linfonodo di tipo aspecifico.

motoria dell'arto superiore sinistro per valutare l'eventuale lesione assonale. L'indagine documentava "assenza del potenziale sensitivo da nervo radiale di sinistra, con lieve deficit del reclutamento spaziale nel muscolo tricipite omolaterale. Assenza di reclutamento volontario nella muscolatura di pertinenza del nervo radiale distalmente al muscolo tricipite. Assenza di attività di denervazione nella muscolatura esplorata".

Tali dati confermavano la persistenza della sofferenza del nervo, distalmente ai rami di distribuzione per il muscolo tricipite.

A distanza di 10 settimane dall'intervento il paziente era di nuovo sottoposto a elettromiografia e elettroencefalografia sensitiva e motoria che confermavano la diagnosi. Si programmavano quindi cicli di fisioterapia neuroriabilitativa della durata di 12 settimane.

A 12 settimane dall'escissione chirurgica si sono manifestati i primi segni di recupero funzionale dell'arto. La ripresa funzionale dei muscoli distali si è consolidata nel tempo. Infatti, a 28 mesi l'elettromiografia e l'elettroencefalografia dimostravano la risoluzione pressoché totale del deficit motorio e sensitivo. La contemporanea indagi-

ne ecotomografica, escludeva una recidiva locale della neoplasia evidenziando soltanto alcuni linfonodi di tipo aspecifico (Fig. 3).

## Discussione

Una formazione palpabile in cavità ascellare, asintomatica come nel caso da noi osservato, impone di considerare nella diagnosi differenziale anche lo schwannoma dei tronchi secondari del plesso brachiale (8). La diagnosi di neoplasia dei tronchi nervosi è evidentemente facilitata dalla presenza di segni e sintomi neurologici (segno di Tinel, dolore locale, dolore irradiato, parestesie). Si tratta in ogni caso di un'evenienza rara. Casadei riporta 6 casi di schwannoma degli arti, di cui uno solo del nervo radiale (15).

L'ecotomografia, per l'elevata sensibilità, è in molti casi in grado di definire sede, morfologia e natura (traumatica, neoplastica, infiammatoria) delle lesioni del plesso brachiale (11). Nel caso da noi osservato è stata erroneamente posta diagnosi di linfadenopatia ascellare. L'errore è stato probabilmente il risultato della rarità degli schwannomi dei tronchi del plesso brachiale sottoclavicolare e della bassa specificità dell'ecotomografia. Gli ultrasuoni restano comunque la metodica di primo approccio nella valutazione preoperatoria dei processi patologici del plesso brachiale sopra- e sottoclavicolare (11).

In ogni caso si impone l'asportazione chirurgica. Nel nostro paziente l'escissione completa dello schwannoma ha determinato un atteggiamento "cadente" del polso, della mano e delle dita, tipico delle lesioni del nervo radiale, associato a lievi disturbi sensitivi limitati al primo dito della mano. Il recupero funzionale completo si è osservato a 28 mesi dall'intervento chirurgico. Secondo molti l'escissione con tecnica microchirurgica è generalmente seguita da più rapido recupero funzionale con risoluzione del dolore (9).

In tutti i casi di sospetto schwannoma si impone l'esecuzione di una TC spirale total-body per escludere lesioni neoplastiche associate proprie della neurofibromatosi (3). Nel nostro caso la TC è stata eseguita nel postoperatorio a causa della mancata diagnosi, risultando comunque negativa.

Attualmente la RM è considerata tecnica di elezione nella diagnostica degli schwannomi dei nervi periferici, anche se un corretto iter diagnostico preoperatorio non è stato ancora definito per la rarità di questi tumori dei nervi periferici (16-20).

## Conclusioni

Come riportato in letteratura, lo schwannoma solo raramente interessa i tronchi secondari del plesso brachiale (21), palesandosi come neoformazione del cavo

ascellare difficilmente distinguibile dalle più frequenti linfadenopatie ascellari.

L'ecotomografia, esame con elevata sensibilità ma relativa bassa specificità, è comunque operatore-dipendente. In mani esperte resta comunque la metodica di prima scelta anche per le diagnosi di schwannoma del cavo ascellare. In tutti i casi la TC spirale e so-

prattutto la RM permettono la corretta diagnosi (22).

La chirurgia, preferibilmente con l'ausilio del microscopio operatorio, è attualmente il trattamento di scelta che permette, nella maggior parte dei casi, l'escissione radicale della neoplasia mettendo al riparo da possibili recidive. Il recupero funzionale è comunque più rapido con la tecnica microchirurgica.

## Bibliografia

1. Leal Filho MB, Aguiar Ade A, de Almeida BR, Dantas Kda S, Vieira M A, De Moraes RK, et al. Schwannoma of brachial plexus: report of two case. *Arq Neuropsiquiatr* 2004 Mar; 62(1) : 162-6, Epub 2004 Apr 28.
2. Saini S, Dhasmana JP. Apical mass presentation of brachial plexus Schwannoma. *Indian J Chest Dis Allied Sci.* 2006 Apr-Jun; 48(2): 129-31.
3. Rettenbacher T, Sogner P, Springer P, Fiegl M, Hussi H, zur Nedden D. Schwannoma of the brachial plexus: cross-sectional imaging diagnosis using CT, Sonography and MR imaging. *Eur Radiol* 2003 Aug; 13(8) :1872-5 Epub 2002 Oct 26.
4. Schultz E, Sapan MR, Mc Heffey-Atkinson B, Naidich JB, Arlen M. Case report 872. "Ancient" Schwannoma (degenerated neurilemmoma). *Skeletal Radiol* 1994; 23: 593-597.
5. De Toma G, Gabriele R, Plocco M, Sgarzini G, Indinnimeo M, Del Grande E. I tumori neurogeni del plesso brachiale. *Giorn Chir* 1994; 15:92-96.
6. Gyhra A, Israel J, Santander C, Acuna D. Schwannoma of the brachial plexus with intrathoracic extention. *Thorax* 1980; 35:703-704.
7. Donner TR, Voorhies RM, Kline DG. Neural sheat tumours of major nerves. *J Neurosurg* 1994; 81:362-373.
8. Boutsen Y, De Coene B, Hanson P, Deltombe T, Gilliard C, Esselinckx W. Axillary Schwannoma Masquerading as Cervical Radiculopatry. *Clin Rheumatol* 1993; 18:174-176.
9. Jarmundowicz W, Jablonsky P, Zaluski R. Brachial plexus tumours- neurosurgical treatment. *Neurol Neurochir Pol.* 2002 Sep-Oct; 36(5): 925-35.
10. Binder DK, Smith JS, Barbaro N M. Primary brachial plexus tumours: imaging, surgical, and pathological findings in 25 patients. *Neurosurg Focus* 2004 May 15; 16(5): E11.
11. Graif M, Martinoli C, Rochkind S, Blank A, Trejo L, Weiss J, et al. Sonographic evaluation of brachial plexus pathology. *Eur Radiol* 2004 Feb;14(2): 193-200 Epub 2003 Jul 05.
12. Suh J, Abenzoa P, Galloway HR, Everson LI, Griffiths HJ. Peripheral (extracrania) nerve tumours: correlation of MRI imaging and histologic findings. *Radiology* 1992;183: 341-6.
13. Sawada T, Sano M, Ogihara H, Omura T, Miura K, Nagano A. The relationship between pre-operative symptoms, operative findings and postoperative complications in schwannomas. *J Hand Surg (Br)* 2006 Dec;31 (6):629-34 Epub 2006 Aug 22.
14. Matejcik V, Benetin J, Danis D. Our experience with surgical treatment of the tumours of peripheral nerves in extremities and brachial plexus. *Acta Chir Plast* 2003; 45(2):40-5.
15. Casadei G P, Scheithaur B W, Hirose T, Manfrini M, Van Houton C, Wood M.B. Cellular schwannoma. *Cancer* 1995;75:1109-19.
16. Hems T E J, Burge P D, Wilson DJ . The role of magnetic resonance imaging in the management of peripheral nerve tumours. *J Hand Surg* 1997; 22:57-60.
17. Ku HC, Yeh CW. Cervical schwannoma: a case report and eight years review. *J Laryngol Otol* 2000; 114:414-417.
18. Forte A, Gallinaro L.S, Bertagni A, Montesano G, Prece V, I luminati G. Neurinomas of the brachial plexus: case report. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 1999;3:19-21.
19. Horowitz J, Kline DG, Keller SM. Schwannoma of the brachial plexus mimicking an apical lung tumour. *Ann Thorac Surg* 1991; 52:555-556.
20. Huhn S, Mc Lone DG, RadKowski MA, Leon G De, Laurent JP. 15-year-old young woman with brachial plexus tumour. *Pediatr Neurosurg* 1997; 26:277-280.
21. Huang JH, Simon SL, Nagpal S, Nelson PT, Zager EL. Management of patients with schwannomatosis: report of six cases and review of the literature. *Surg Neurol* 2004 Oct; 62 (4): 353-61.
22. Kang HJ, Shin SJ, Kang ES. Schwannomas of the upper extremity. *J Hand Surg (Br)* 2000 Dec; 25(6): 604-7.