

Reporte de caso

Gutiérrez-Sumillera María,¹
 Vallés Marta,² Barbieri
 Giorgio,³ Villanueva Víctor,⁴
 González Mar,⁵ Veiga Pablo⁶
 y Rodríguez Mª Ángeles⁷

^{1,2,4,5,6 y 7} Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia, España.
³ Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia, España.

Schwannoma quístico cervical parafaríngeo retroestiloideo del nervio vago

Retrostyloid parapharyngeal cervical cystic schwannoma of the vagus nerve

Resumen

Introducción: El schwannoma o neurilemoma quístico cervical del nervio vago es una tumoración mesenquimatosa benigna, indolora y de crecimiento lento, que se desarrolla a partir de células de la vaina de Schwann.

Caso clínico: Varón de 59 años con tumoración pterigo-palatina derecha de 7 x 4 x 6 cm, localizada en el espacio parafaríngeo retroestiloideo derecho. Diagnóstico compatible con schwannoma quístico cervical de nervio vago. Se intervino quirúrgicamente realizando una exéresis completa del tumor, con un buen control postoperatorio, sin signos de recidiva local ni regional.

Conclusión: De diagnóstico preoperatorio difícil y tardío al no cursar con sintomatología neurológica, este tumor requiere de la sospecha clínica y de pruebas complementarias que orienten hacia su etiología, siendo la resonancia magnética nuclear y la tomografía computarizada con contraste intravenoso las de elección. El diagnóstico definitivo será anatomico-pathológico tras la exéresis completa de la tumoración con la preservación del tronco nervioso siempre que sea posible, no pudiendo conseguirlo en más de la mitad de los casos. Por ello, las secuelas funcionales derivadas de la cirugía son frecuentes y deben de ser conocidas por el paciente.

Palabras clave.

Células de Schwann, Neoplasias del Sistema Nervioso Periférico, Nervio vago, Neurilemoma, Schwannoma

Abstract

Introduction: Cervical cystic schwannoma or neurilemmoma of the vagus nerve is a benign, painless, slow-growing mesenchymatous tumor that develops from Schwann cells sheath.

Case report: A 59-year-old man came to us with a right pterygopalatine tumor with an estimated size on neuroimaging of 7 x 4 x 6 cm. The diagnosis was compatible with cystic schwannoma of the vagus nerve located on the right retrostyloid parapharyngeal space. It was completely removed with a satisfactory postoperative control and no local-regional relapse signs.

Conclusion: With a challenging and late diagnosis, due to lack of neurological symptomatology, the diagnosis of this tumors in such a location requires clinician suspicion and correct diagnostic approaches. Magnetic resonance imaging and computed tomography with intravenous contrast are recommended to accomplish this task. Definitive diagnosis will be anathomopathologic after the complete surgical excision of the tumour. If possible, preservation of neural pathway is preferred. This is however not an option in over 50% of the cases due to the irremediable nervous lesion for definitive treatment. Functional consequences from the surgery are usual and should be known by the patient.

Keywords

Schwann cells, Peripheral Nervous System Neoplasms, Vagus nerve, Neurilemmoma, Schwannoma

Correspondencia:

Dra. María Gutiérrez-Sumillera.
Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España.
Dirección postal: C/ Pintor Muñoz Barberan, nº22, 3º E. CP-30120. El Palmar.
Murcia. España.
E-mail: maria.gutierrez5@carm.es

Introducción

El schwannoma es una neoplasia que se desarrolla a partir de las células de la vaina de Schwann del sistema nervioso periférico. Suele tener una localización intracraneal, encontrando solamente un 25% de los casos a nivel cervical. Se han descrito en la literatura menos de 250 schwannomas cervicales¹, la mayoría de origen en el X par craneal². No asocia sintomatología neurológica, permaneciendo latente desde el punto de vista clínico durante años^{2,3}. Su degeneración maligna es posible aunque poco probable (2-5% de los casos). El tratamiento de elección es quirúrgico.

Caso Clínico

Varón de 59 años de edad hipertenso, fumador, con Síndrome de Apnea Obstructiva del Sueño (SAOS) severo en tratamiento con presión positiva continua en la vía aérea (CPAP) que presentaba una tumoración pterigo-palatina derecha. A la exploración física con fibroscopio se apreció un abombamiento a nivel de hemicavum derecho, rodete tubárico y orofaringe, así como medialización de la amígdala derecha, con mucosa conservada. La tomografía computarizada (TC) informó de lesión hipodensa de bordes parcialmente definidos y realce parietal de 5 x 3 cm a nivel periamigdalino derecho. La resonancia magnética nuclear (RMN) detectó una masa con degeneración quística central en espacio parafaríngeo retroestiloideo derecho de 7 x 4 x 6 cm compatible con schwannoma vagal quístico. Se realizó una punción-aspiración con aguja fina (PAAF) ecoguiada que fue informada como patrón linfoide discretamente polimorfo con marcada fagocitosis y linfocitos atípicos. Ante los hallazgos se decidió realizar un abordaje combinado intraoral (mediante mandibulotomía paramedial entre 43 y 44) y extraoral (mediante abordaje cervical). Se descubrió que el nervio vago penetraba directamente en la tumoración, no siendo posible extirpar la masa sin lesionarlo, teniendo asimismo

que sacrificar parte del XII par craneal. Se realizó una traqueotomía profiláctica reglada. La anatomía patológica confirmó el diagnóstico. El paciente presentó como secuelas posquirúrgicas disfonía por parálisis del nervio laríngeo recurrente derecho y parálisis del nervio hipogloso derecho. En la actualidad, tres años después de la cirugía, continua sin signos de recidiva local ni regional, habiendo mejorado significativamente su disfonía.

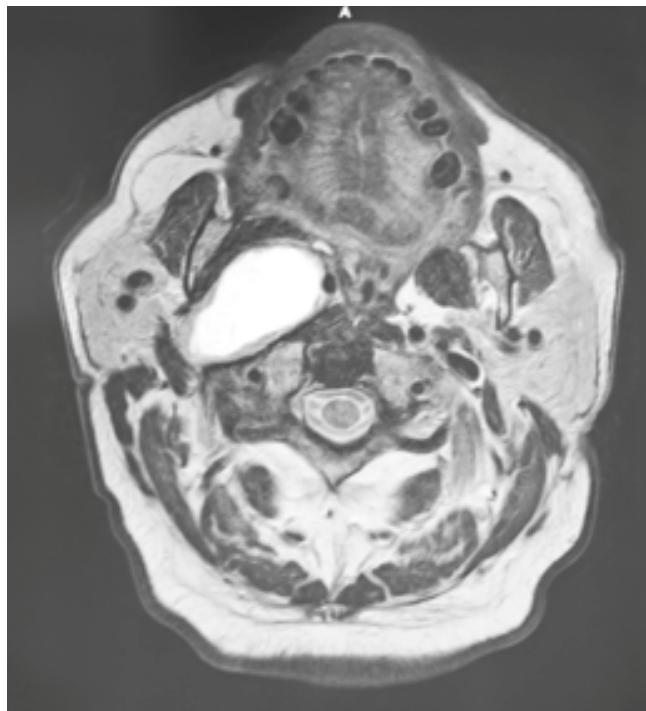


Figura 1. RMN cervical T2, corte axial. Masa en espacio parafaríngeo retroestiloideo derecho de 7 cm x 4 cm x 6 cm que desplaza anteriormente los vasos carotídeos, generando efecto masa.

Discusión

Los tumores del espacio parafaríngeo suponen el 0,5% de todas las neoplasias de cabeza y cuello⁴. La mayoría de las lesiones localizadas en este espacio son tumores primarios benignos que se originan del nervio vago, siendo el schwannoma el más común. El schwannoma es el subtipo histológico más frecuente de tumoración en el nervio vago después del paraganglioma. Suele aparecer entre

la tercera y la sexta décadas de la vida, siendo más frecuente en el adulto joven⁵, presentando una frecuencia similar en ambos sexos³. Clínicamente asintomático, se diagnostica como una masa unilateral laterocervical móvil únicamente en dirección lateral solitaria, salvo en la enfermedad de Von Recklinghausen⁶⁻⁸ y en un raro síndrome conocido como schwannomatosis⁴, donde la forma de presentación es múltiple. Pueden palparse como masas en el borde medial del músculo esternocleidomastoideo. Su crecimiento expansivo por el espacio parafaríngeo puede hacer que pase desapercibido hasta alcanzar un gran tamaño. Si su tamaño es considerable puede provocar signos muy inespecíficos como parestesias faríngeas, tos, odinofagia^{6,9} por compresión faríngea o, con mayor frecuencia que los demás, disfonía^{5,6}. Un signo clínico característico, aunque no siempre presente, del schwannoma vagal cervical es la tos paroxística al palpar la tumoración⁶.

En la ecografía, los schwannomas aparecen como masas hipoeocoicas con sombra ecogénica moderada o intensa. En estas neoplasias la PAAF ecoguiada tiene una baja capacidad diagnóstica (baja sensibilidad y especificidad⁶) y la biopsia abierta dificulta la exéresis completa de la tumoración, por lo que la mayoría de los autores no las recomiendan⁹. En nuestro caso, la PAAF fue realizada resultando inespecífica e inconcluyente. La RMN se ha convertido en la prueba de imagen rutinaria para el diagnóstico de este tipo de neoplasia⁶ al ser capaz de mostrar no sólo el tumor, sino también el nervio a partir del cual se desarrolla¹⁰ y llevar a cabo una planificación cuidadosa de la cirugía. El TC cervical se realizará preferiblemente con contraste. En el TC los schwannomas se muestran como lesiones hipodensas con respecto a la densidad de la musculatura cervical, y presentan realce periférico al emplear contraste intravenoso¹¹. La RMN muestra una imagen típica de masa bien circunscrita, de hipointensidad en T1 e hiperintensidad en T2¹² situada entre la vena yugular interna y la arteria carótida, desplazando la vena yugular interna lateralmente y medialmente la arteria carótida¹³.

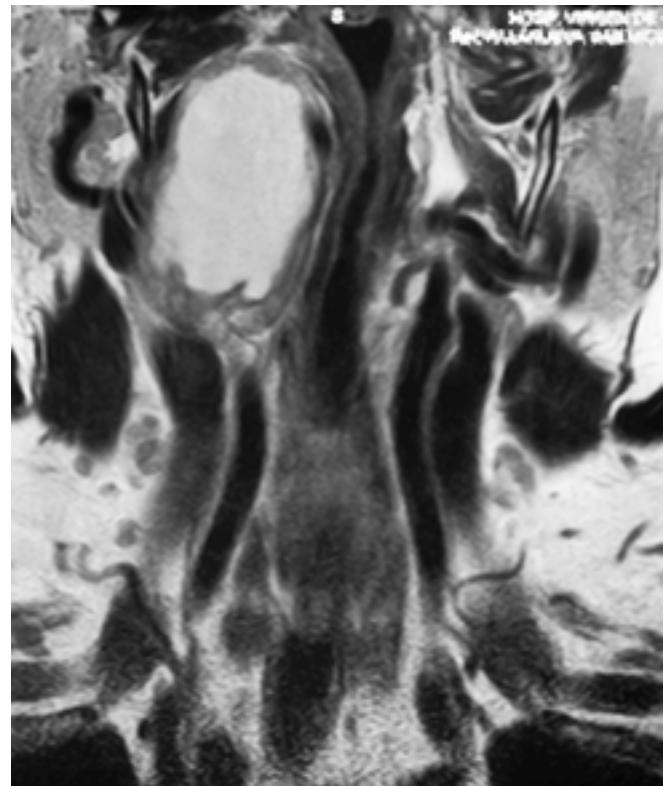


Figura 2. RMN cervical T2, corte coronal. Masa hiperintensa que desplaza a la vena yugular interna lateralmente y a la arteria carótida medialmente, situada entre ambas

Se debe realizar diagnóstico diferencial con el aneurisma de la arteria carótida, con los tumores neurogénicos de los pares craneales IX, X, XI y XII o del plexo simpático cervical¹⁴, con el paraganglioma, el meningioma, el linfoma y el teratoma¹⁵. Sin embargo, la mayoría de lesiones que involucran al espacio parafaríngeo retroestiloideo son tumores de la vaina de los nervios periféricos, paragangliomas de cabeza y cuello o linfadenopatías metastásicas⁴.

El tratamiento quirúrgico se suele indicar para prevenir futuras complicaciones derivadas de su crecimiento y por razones estéticas⁶. El tratamiento de elección es la exéresis completa de la lesión con preservación del tronco vagal, disecando el tumor del nervio vago y respetando los filetes nerviosos siempre que sea posible. En el 56% de los casos¹⁶ no se consigue preservar la integridad del tronco nervioso, siendo

necesario recurrir a la reconstrucción nerviosa mediante anastomosis termino-terminal o injerto interposicional por técnicas microquirúrgicas¹⁷. No existe una recomendación generalizada de realizar una exéresis parcial del tumor con la finalidad de preservar la integridad del tronco vagal, pues aun así se asocia a la alteración funcional nerviosa permanente hasta en el 30% de los casos y transitoria en el 45% de los casos, además de la posibilidad de recidiva tumoral y transformación maligna del schwannoma (4%)¹⁶.

El riesgo postoperatorio de déficit de par craneal se incrementa a medida que el tumor crece hacia la base del cráneo⁴. El espacio retroestiloideo contiene la cadena simpática, los pares craneales del IX al XII, nódulos linfáticos, arteria carótida interna, vena yugular interna, nervio vago y glomus vagal, por lo que los riesgos quirúrgicos comprenden la lesión nerviosa y vascular de alguna de estas estructuras. La secuela transitoria o permanente más frecuente es la disfonía postquirúrgica por parálisis de cuerda vocal⁶, con una incidencia del 85%^{17,18}. En nuestro caso fue imposible extirpar la masa sin sacrificar el nervio vago derecho, por lo que en el postoperatorio el paciente mostró una parálisis de la cuerda vocal derecha, que está actualmente en proceso de resolución.

El estudio anatomicopatológico del tumor revela una masa bien encapsulada constituida por células fusiformes con núcleos elongados agrupadas en áreas de alta celularidad (tejido tipo A de Antoni) y otras de baja celularidad (tejido tipo B de Antoni), siendo típica la presencia de necrosis, hemorragia y degeneración quística intratumoral³. En el caso clínico presentado, se evidencia una amplia área tumoral quistificada. Hay autores que defienden que los quistes se forman por degeneración vacuolar en las áreas de Antoni B¹⁹, mientras que otros defienden que la hemorragia es responsable de la degeneración vacuolar por depósito de hemosiderina²⁰. Las técnicas inmunohistoquímicas muestran una intensa expresión de la proteína S-100 en estos tumores, un antígeno de los tejidos derivados de la cresta neural²¹.

El pronóstico del schwannoma es excelente cuando la tumoración ha sido completamente extirpada. Es infrecuente la recidiva local, relacionándose con la exérésis incompleta de la neoplasia^{2,15}.

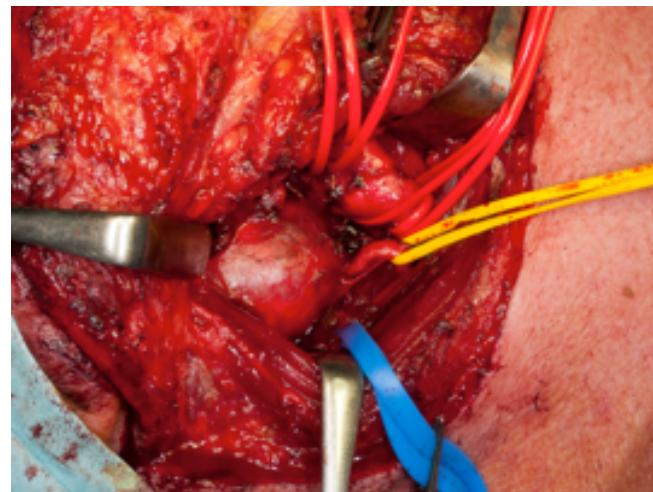


Figura 3. Imagen intraoperatoria: schwannoma de nervio vago derecho.

Conclusiones

El schwannoma es un tumor mesenquimatoso benigno asintomático de diagnóstico preoperatorio tardío. La resonancia magnética nuclear y la tomografía computerizada con contraste intravenoso siguen siendo las pruebas diagnósticas de elección. El diagnóstico definitivo será siempre anatomo patológico tras la exéresis de la tumoración. El tratamiento de elección es la resección completa de la lesión con preservación del tronco vagal, aun a riesgo de sacrificio de la integridad del tronco nervioso, no existiendo a día de hoy una recomendación generalizada de realizar una exéresis parcial del tumor con el fin de preservar el tronco vagal. La secuela más frecuente es la disfonía postquirúrgica por parálisis de cuerda vocal.

Declaración de conflictos de interés

No existen potenciales conflictos de interés para ninguno de los autores, en este informe científico.

Fuentes de financiamiento

Los autores no han declarado fuente alguna de financiamiento para este informe científico.

Referencias

1. Boros MJ, Wysong ST. Syndromes after resection of a cervical schwannoma. Ear Nose Throat J 2011; 90: 431-3.
2. Nao EE, Dassonville O, Bozec A, Sudaka A, Marcy PY, Vincent N, et al. Cervical sympathetic chain schwannoma. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis 2012; 129: 51-3.
3. García-Marín A, Martín-Gil J, Bernardos-García LE, Gómez-Lanz L, Turégano-Fuentes F. Cervical cystic schwannoma of the vagus nerve. Cir Esp 2011; 89: 627-8.
4. Varoquaux A, Fakhry N, Gabriel S, Garcia S, Ferretti A, Chondrogiannis S, et al. Retrostyloid parapharyngeal space tumors: a clinician and imaging perspective. Eur J Radiol 2013; 82: 773-82.
5. Najib Benmansour, Yasmine Elfadli, Amal Bennani, Mustapha Maaroufi, Leila Chbani, Afaf Amarti, et al. Schwannome cervical du nerf vague: Stratégies diagnostique et thérapeutique. Pan Afr Med J 2013; 14: 76.
6. Chiofalo MG, Longo F, Marone U, Franco R, Petrillo A, Pezzullo L. Cervical vagal schwannoma. A case report. Acta Otorhinolaryngol Ital 2009; 29: 33-35.
7. Kehagias DT, Bourekas EC, Christoforidis GA. Schwannoma of the vagus nerve. AJR 2001; 177: 720-1.
8. De Araujo CE, Ramos DM, Moyses RA, Durazzo MD, Cernea CR, Ferraz AR. Neck nerve trunks schwannomas: clinical features and postoperative neurologic outcome. Laryngoscope 2008; 118: 1579-82.
9. Colreavy MP, Lacy PD, Hughes J, Bouchier-Hayes D, Brennan P, O'Dwyer AJ, et al. Head and neck schwannomas - a 10-year review. J Laryngol Otol 2000; 114: 119-24.
10. Ku HC, Yeh CW. Cervical schwannoma: a case report and eight years review. J Laryngol Otol 2000; 144: 414-7.
11. Hood RJ, Jensen ME, Reibel JF, Levine PA. Schwannoma of the cervical sympathetic chain. The Virginia experience. Ann Otol Rhinol Laryngol 2000; 109: 48-51.
12. Lufkin RB, Hanafee WN. MRI of the head and neck. New York: Raven Press; 1991. p. 150-1, 225.
13. Furukawa M, Furukawa MK, Katoh K, Tsukuda M. Differentiation between schwannoma of the vagus nerve and schwannoma of the cervical sympathetic chain by imaging diagnosis. Laryngoscope 1996; 106: 1548-52.
14. Ríos A, Rodríguez JM, Febrero B, Parrilla P. Schwannoma extracranial de origen simpático cervical. Rev Neurol 2012; 54: 638-9.
15. Gilmer-Hill HS, Kline DG. Neurogenic tumours of the cervical vagus nerve: report of four cases and review of the literature. Neurosurgery 2000; 46: 1498-503.
16. Vicente-Rodríguez JC, Junquera-Gutiérrez LM, Fresno-Forcelledo MF, Villalaín L, López-Arranz JS. Schwannomas cervicales. Med Oral 2003; 8: 71-6.
17. Ford LC, Cruz RM, Rumore GJ, Klein J. Cervical cystic schwannoma of the vagus nerve: diagnostic and surgical challenge. J Otolaryngol 2003; 32: 61-3.
18. St-Pierre S, Theriault R, Leclerc JE. Schwannomas of the vagus nerve in the head and neck. J Otolaryngol 1985; 14: 167-70.
19. Enzinger FM, Weiss SW. Soft Tissue Tumors, 2 nd Ed. Toronto: Mosby; 1988. p.725-35.
20. Asano K, Kubo O, Tajika Y, Ishii T, Tanikawa T, Kawamura H, et al. A clinico-pathological study of cystic spinal schwannomas. No To Shinkei 1996; 48: 245-51.
21. Donnelly MJ, Al-Sader MH, Blaney AW. View from beneath: Pathology in focus. Benign nasal schwannoma. J Laryngol Otol 1992; 106: 1011-5.