



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org.co



Reporte de casos

Schwannoma cervical de la cadena del simpático Cervical schwannoma of the sympathetic chain

Elena Sánchez Legaza, Rosario Guerrero Cauqui, José Idelfonso Miranda Caravallo, C. Cervera Oliver
FEA de ORL, Servicio de ORL del Hospital de San Rafael, Cádiz. España.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: Julio 5 de 2012
Revisado: Julio 18 de 2012
Aceptado: Agosto 10 de 2012

Palabras clave:

schwannoma, paraganglioma,
tumores parafaríngeos, cadena del
simpático.

Key words:

Schwannoma, paragangliomas,
parapharyngeal tumours, sympathetic
chain.

RESUMEN

Los schwannomas de la cadena cervical del simpático (SC) son tumores benignos e infrecuentes, que se presentan como una masa cervical unilateral de lento crecimiento, y cuyo diagnóstico preoperatorio definitivo suele ser difícil. A pesar de las pruebas disponibles (TAC, RM, eco y angiografía), solo se obtiene en el momento de la cirugía.

El tratamiento de elección es la cirugía, y rara vez se produce recidiva o malignización, aunque sí puede variar hasta presentarse el síndrome de Horner.

ABSTRACT

Schwannomas of the sympatic cervical chain are infrequent and benign tumors, presented as unilateral cervical mass of slow growth, and whose definitive preoperative diagnosis usually is difficult, in spite of the available tests (CAT, MR, ecography and angiography), obtaining it at the moment of the surgery.

Surgical extirpation constitutes the election treatment, being rare the tumor recidive and the malignization, not so the Horner syndrome.

Correspondencia:
Elena Sánchez Legaza
C/Obispo Hurtado 25, 2º B
18004 Granada España
manpro1910@hotmail.com

Introducción

Los schwannomas son tumores benignos de la célula de Schwann de los pares craneales (salvo los nervios óptico y olfatorio), de los nervios periféricos y del sistema neurovegetativo (1), que representan el 25 al 45% de los casos de afecciones a nivel de cabeza y cuello. Ocurren a cualquier edad, con predominio entre la segunda y quinta décadas, y con predilección variable por sexos (2).

El síntoma más frecuente es una masa solitaria, asintomática, palpable, de tamaño variable. En una etapa posterior presentan síntomas y signos basados en las estructuras envueltas y el tamaño alcanzado (3).

El diagnóstico se basa en una sospecha clínica, confirmada por el estudio histológico de la pieza quirúrgica (4). Inmunohistoquímicamente, muestran intensa positividad a la proteína S-100, lo que constituye un criterio diagnóstico (5).

El diagnóstico preoperatorio es difícil, por ser tumores de crecimiento lento y que simulan otras enfermedades de la región de cabeza y cuello (quiste branquial o tirogloso, o tumores metastásicos); por tanto el diagnóstico y el tratamiento se retrasan.

El diagnóstico diferencial de una masa unilateral en el espacio parafaríngeo se basa en la localización anatómica en los compartimentos pre y retroestiloideo. Los tumores del compartimento preestiloideo serían: lóbulo profundo parotídeo, linfadenopatías y raramente tumores neurogénicos del lingual, alveolar inferior y auriculotemporal. En el compartimento retroestiloideo estarían: tumores del cuerpo carotídeo y neurogénicos, originados de los pares craneales IX al XII, y la cadena cervical del simpático, y raramente meningioma, linfoma o teratoma (6). Así, el diagnóstico se realizará entre paragangliomas (muestran extremado realce con el contraste, con un “patrón en sal y pimienta”) y schwannomas (discreto realce en su periferia y patrón vascular de “pudding disperso”, sin evidencia de *shunt* arteriovenoso) (7).

A continuación describimos dos casos infrecuentes de SC en una embarazada y un adulto varón, de los cuales se comentan los aspectos relevantes.

Caso clínico 1

Paciente del sexo femenino, de 27 años, con embarazo de dos meses, remitida para valorar tumoración laterocervical derecha asintomática de cuatro meses de evolución.

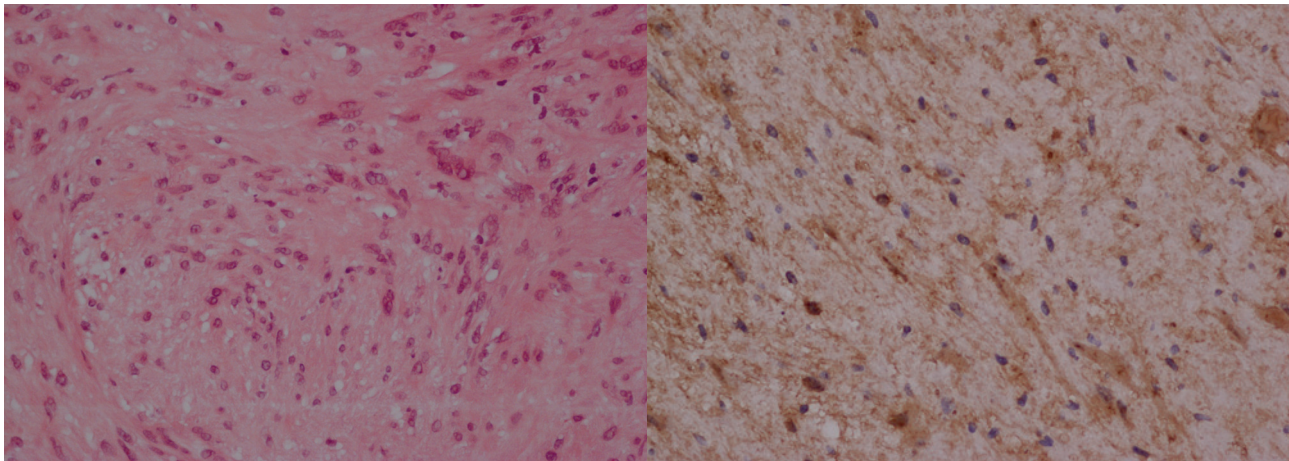
A la exploración se aprecia una tumoración leñosa en ángulo submandibular derecho, fija a planos profundos, pero no a piel.

En TAC cervical se observa tumoración de 30 x 25 mm a nivel del triángulo carotídeo derecho, que se extiende desde el ángulo submandibular hasta la base del cráneo, tiñéndose fuertemente con contraste, y adenopatías múltiples. La evaluación analítica (ECA, Ac antinucleares, Ag carcinoembrionario, Ac CA, 15,3, 19,3, metanefrinas en orina de 24 h, VAMA en orina de 24 h) fue normal, salvo la elevación de los niveles de la enolasa específica neuronal sérica. Se realiza una PAAF (punción aspiración con aguja fina), que sugiere un tumor mesenquimal.

Se practica la exéresis quirúrgica, mediante cervicotomía media, de una tumoración ovoidea, blanda, lisa y brillante, localizada en la bifurcación carotídea, posterior a la vena yugular interna y anterolateral a la carótida interna, con monitorización del feto. El examen histológico informó de schwannoma del ganglio estrellado de la cadena del simpático (figura 1). En el postoperatorio inmediato presenta síndrome de Horner parcial, que cedió al mes. La evolución transcurrió satisfactoriamente, y dio a luz sin problemas. Después de cuatro años está asintomática, sin recidiva.

Caso clínico 2

Paciente varón de 49 años, sin antecedentes de interés, que presenta disfonía y parestesias faríngeas desde hace siete años.

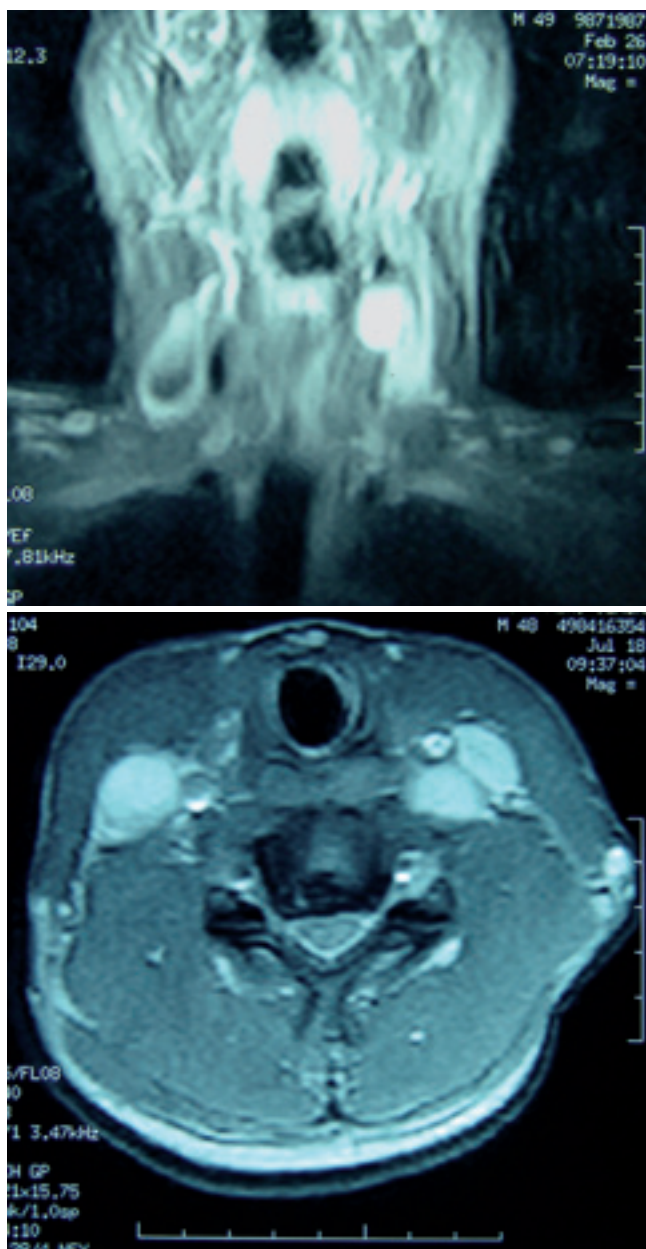


Figuras 1 y 2. Con hematoxilina-eosina (HE) se aprecian células fusiformes con patrón fascicular (1), y con inmunotinción S-100, positividad para la sustancia fibrilar (2).

En la exploración se aprecia parálisis recurrencial de CVI, y la TAC laríngea revela cuello normal.

A los seis años persiste la disfonía y la parálisis recurrencial de CVI. A la palpación se detecta una tumoración indolora laterocervical izquierda, no fija a planos profundos ni a piel. La RM cervical muestra lesión ovoide de 2,2 x 2 cm, bien delimitada en el espacio carotídeo izquierdo, posterior a la carótida común izquierda, y se realiza con contraste, sugerente de un schwannoma (figuras 2 y 3). La gammagrafía tiroidea evidencia tejido hipercaptador.

Se remite al Servicio de Cirugía Vascular, y la angiorensonancia magnética descarta una patología vascular. Se extirpa la lesión mediante cervicotomía, y el estudio histológico resultante indicó schwannoma de la cadena del simpático. Actualmente pervive sin recidiva.



Figuras 3 y 4. Cortes axial y coronal de la RNM.

Discusión

Los schwannomas de la cadena cervical del simpático (SC) son extremadamente raros, y se caracterizan por simular tumores del cuerpo carotídeo. Ocurren entre los 5 y 77 años, con una relación hombre/mujer de 3:1 (8).

La clínica más frecuente es una masa asintomática de lento crecimiento en el espacio parafaríngeo retroestíleo, sin déficit neurológico; el dolor y el déficit neurológico sugieren malignidad. Otros síntomas: disfagia, disfonía, hipoacusia y parálisis de pares craneales, y raramente síndrome de Horner.

Es importante realizar un buen diagnóstico diferencial de metástasis cervicales, linfadenopatías reactivas, y concretamente del schwannoma del vago y paraganglioma del cuerpo carotídeo, para planificar la cirugía (embolización previa del tumor del cuerpo carotídeo) y predecir las posibles complicaciones postoperatorias. Las pruebas de imagen (TAC, RM y angiografía/angioRM) nos ayudan en función de las características de los tejidos blandos, localización anatómica y el efecto del desplazamiento de masa en estructuras de la vaina carotídea. Así, el SC es un tumor no vascularizado, que desplaza los grandes vasos anteriormente y/o separa la bifurcación carotídea ("signo de la lira") (9, 10).

La PAAF solo es resolutive en el 25% de los casos, además del riesgo vascular que acarrea, pero en nuestro caso nos ayudó a descartar la naturaleza maligna.

Las complicaciones mayores, la recurrencia y degeneración maligna son infrecuentes.

La resección completa es el tratamiento de elección, al ser radiorresistente, pero puede llevar asociada una lesión neurológica permanente, pues con frecuencia requiere la exéresis de un tramo nervioso (11), aunque es posible diseccionar el tumor sin comprometer la función del nervio, al surgir excéntricamente al nervio. En pacientes asintomáticos, la decisión de intervenir se basa en su posible transformación maligna (12) o razón estética.

Los schwannomas de la cadena del simpático son tumores raros, pero benignos, que cursan como masa laterocervical asintomática, la cual simula los tumores del vago y cuerpo carotídeo, diagnosticándose con la pieza quirúrgica.

Conflicto de intereses

Ninguno declarado.

REFERENCIAS

1. Biswas D, Marnane CN, Mal R, Baldwin D. Extracranial head and neck schwannomas: A 10 years-review. *Auris Nasus Larynx*, 2007; 34: 353-359.
2. Hood RJ, Reibel JF, Jensen ME, Levine PA. Schwannomas of the cervical sympathetic chain: The Virginian experience. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 2000; 109: 48-51.
3. Leu YS, Chang KC. Extracranial head and neck schwannomas: A review of 8 years experience. *Acta Otolaryngol*, 2002; 122: 435-437.

4. Beaulieu S, Rubin B, Djang D, Conrad E, Turcotte E. Positron emission tomography of schwannomas: Emphasizing its potential in preoperative planning. *Am J Roentgenol*, 2004; 182 (4): 971-4.
5. Zhang H, Cai Ch, Wang S, Liu H, Ye Y, Chen X. Extracranial head and neck schwannomas: A clinical analysis of 33 patients. *Laryngoscope*, 2007; 117: 278-81.
6. Olsen KD. Tumors and surgery of the parapharyngeal space. *Laryngoscope*, 2004; 104 (suppl.): 63.
7. Abramowitz J, Dion JE, Jensen MF. Angiographic diagnosis and management of head and neck schwannomas. *AJNR - Am J Neuroradiol*, 1991; 12: 977-84.
8. Sheridan MF, Yim DWS. Cervical sympathetic schwannoma: A case report and review of the English literature. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 1997; 117 (suppl.): S206-S210.
9. Wang CP, Hsiao JK, Ko J. Splaying of the carotid bifurcation caused by a cervical sympathetic chain schwannoma. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 2004; 113: 696-699.
10. 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.
11. Wax MK, Shiley SG, Robinson JL, Weissman JL. Cervical sympathetic schwannoma. *Laryngoscope*, 2004; 114: 2210-13.
12. Iacconi P, Faggioni M, De Bartolomeis C, Iacconi C, Calderelli C. Cervical sympathetic chain schwannoma: A case report. *Acta Otorhinolaryngol Ital*, 2012; 32 (2): 133-6.