

Reporte de caso



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org.co



Reporte de caso

Schwannoma intraparotideo del lóbulo profundo. Reporte de caso clínico

Intraparotid deep lobe schwannoma. Clinical case report

Juliana Villegas González*, Lady Johana Morales Valdés**, Rosa Isabel Milanés Pérez*

* Estudiante de Posgrado en Otorrinolaringología. Universidad de Cartagena.

** Docente de Otorrinolaringología. Universidad de Cartagena.

Departamento Quirúrgico, Sección de Otorrinolaringología. Universidad de Cartagena.

Hospital Universitario del Caribe, Cartagena, Colombia.

Forma de Citar: Villegas González J, Morales Valdés LJ, Milanés RI. Schwannoma intraparotideo del lóbulo profundo. Reporte de caso clínico. Acta otorrinolaringol. cir. cabeza cuello; 2015;43(3):180-185.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 03 de febrero de 2015

Revisado: 30 de marzo de 2015

Aceptado: 18 de mayo de 2015

Palabras clave:

Glándula Parótida, Neurilemoma, Neoplasias de Cabeza y Cuello, Nervio Facial.

RESUMEN

Introducción: Los schwannomas o neurilemomas son neoplasias benignas neuroectodérmicas infrecuentes que se originan en la vaina de Schwann de los nervios craneales, periféricos y autonómicos. La localización intraparotídea es rara, correspondiendo al 0,2 a 1,5% del total de tumores que afectan esta glándula; aún más inusual es su presentación en el lóbulo profundo. La clínica más frecuente es la de una masa asintomática, de larga data y sin compromiso del nervio facial, siendo su diagnóstico preoperatorio un reto debido a la dificultad para diferenciarlo de otras patologías tumorales benignas, en especial del adenoma pleomorfo. La resección quirúrgica es el tratamiento indicado. **Objetivo:** Presentar un caso de schwannoma intraparotídeo en el lóbulo profundo de la glándula izquierda. **Diseño:** Reporte de caso. **Materiales y métodos:** Se presenta el caso de una paciente de 62 años tratada en la E.S.E Hospital Universitario del Caribe, Cartagena, consultó por masa asintomática en cola de parótida de 2 años de evolución, sin compromiso del VII par. Se realizó resección mediante parotidectomía total con preservación del nervio facial. **Resultados:** Mediante estudios histológicos y de inmunohistoquímica se diagnosticó schwannoma intraparotídeo. **Conclusiones:** A pesar de su rareza, la localización en los tejidos blandos de la región de cabeza y cuello ocupa casi el

Correspondencia:

Juliana Villegas González

juvill467@hotmail.com

Hospital Universitario del Caribe, Cartagena, Colombia

Avenida del Consulado # Calle 30 No. 48 – 152, Cartagena, Bolívar

Tel. (57-1) 6754453

50% de su presentación en la economía corporal; es necesario tener la sospecha diagnóstica y confirmar o descartar mediante estudio patológico. La localización intraparotídea del schwannoma en el lóbulo profundo es excepcional y en general depende de ramas del VII par craneal.

ABSTRACT

Key words:

Parotid Gland, Neurilemmoma, Head and Neck Neoplasms, Facial Nerve.

Introduction: Schwannomas or neurilemmomas are rare benign neoplasms of neuroectodermal origin, which are originated in the Schwann sheath of cranial, peripheral and autonomic nerves. The intraparotid location is infrequent, it represents 0.2-1.5% of all tumors affecting this gland and more unusual is its presentation in the parotid deep lobe. The most common clinical presentation is an asymptomatic mass, with a prolonged course and without involvement of the facial nerve. Preoperative diagnosis remains a challenge because of the difficulty to differentiate it from other benign tumoral pathologies, mainly pleomorphic adenoma. Surgical resection is the indicated treatment. *Objective:* To present a case report of intraparotid schwannoma in the Deep lobe of the left parotid. *Design:* Case report. *Materials y methods:* We report a case of 62 years old female patient attended at the E.S.E Hospital Universitario del Caribe in Cartagena. She consulted because of a two years of evolution asymptomatic mass in the parotid tail, without impairment of the facial nerve. After its complete resection performed by total parotidectomy with preservation of the facial nerve, histological and immunohistochemistry diagnosis of schwannoma was done. *Conclusions:* Despite its rarity, location in the soft tissues of the head and neck region represents almost 50% of its presentation in the whole body; it requires a diagnostic suspicion and confirm or rule by pathologic study. The intraparotid location schwannoma in the deep lobe is exceptional and generally depends on branches of cranial nerve VII.

Introducción

Los Schwannomas (SCH) o neurilemmomas son neoplasias poco frecuentes de origen neuroectodérmico que se originan en las células de la vaina de Schwann de los nervios craneales, periféricos y autonómicos. Se inician de manera focal como una masa solitaria, bien encapsulada, caracterizada por su crecimiento lento y asintomático (1, 2).

Es una patología rara, correspondiendo solamente al 5% de todos los tumores de tejidos blandos y del 25 al 45% se encuentran en la región de la cabeza y cuello. Sus síntomas dependen del tamaño del tumor y del nervio de origen, pudiendo no determinarse esto último en aproximadamente 50% de los casos (3). Otras localizaciones extracraneales de tejidos blandos en orden de frecuencia son las superficies flexoras de las extremidades superiores, extremidades inferiores y el tronco (4).

Su diagnóstico preoperatorio raramente se realiza y generalmente se confunden con adenomas pleomorfos, solo sospechando el diagnóstico de SCH por los hallazgos durante el acto operatorio. El tratamiento es quirúrgico, con preservación del nervio, siendo esto último posible en la mayoría de los casos (2).

Reporte de caso

Paciente femenina de 62 años, que consulta a la E.S.E Hospital Universitario del Caribe por masa en cuello de 2 años de evolución, de crecimiento lento y progresivo, no dolorosa. Hábito tabáquico de 3 cigarrillos/día durante 20 años.

Al examen físico se encuentra una masa en localización de cola de parótida izquierda de 2cm de diámetro, no dolorosa, móvil, sin otras masas en cuello ni adenopatías, función facial con House-Brackmann grado I (HBG), saliva de características normales por conducto de Stenon. Resto del examen otorrinolaringológico normal.

Con una impresión clínica de tumor benigno de parótida izquierda (Tumor de Wharthin), se solicita tomografía computarizada (TC) de cuello simple y contrastado y aspiración con aguja fina (ACAF).

ACAF muestra sobre fondo proteináceo muy escasos grupos de células ductales y acinares sin atipia y sin criterios para considerar un tumor mixto. La TC evidencia en la glándula parótida izquierda una formación hipodensa, homogénea, redondeada, de bordes bien definidos en el lóbulo profundo, que no capta el medio de contraste y corresponde a una lesión tumoral probablemente de origen benigno. Se

interroga un tumor de Wharthin. Por lo demás la TC fue normal (Figura 1).

Fue llevada a parotidectomía total con preservación del nervio facial (Figura 2A). Después de extirpar el lóbulo superficial se evidenció lesión tumoral en lóbulo profundo de 4cm de diámetro, consistencia elástica, color amarillo; la cual mediante disección roma logra separarse del nervio sin mayor dificultad y sin encontrarse dependencia del tumor con esta estructura nerviosa, la cual se preservó (Figuras 2A y B).

La histopatología reportó lesión tumoral benigna de linaje neural, constituida por una proliferación de células fusiformes, de núcleos hipercromáticos y citoplasma eosinofílico que se disponen en áreas muy celulares y compactas (A de Antoni), que

se disponen en fascículos entrelazados con áreas de arremolinamiento y otras menos celulares que se disponen en una matriz laxa (B de Antoni), acompañado de vasos de paredes gruesas y fibrosas. La lesión se encontró bien delimitada y rodeada por acinos serosos de la glándula parótida que eran de morfología usual con márgenes de resección libres de lesión; hallazgos con los que se hace diagnóstico de schwannoma. La inmunohistoquímica mostró reactividad en la población de células neoplásicas para S100 con un índice de proliferación medido con ki67 del 2%, no hubo reactividad para actina de músculo liso ni CD34, confirmando el diagnóstico de schwannoma.

En el postquirúrgico la paciente cursó con adecuada evolución y movilidad normal de la hemicara izquierda (Figura 3).

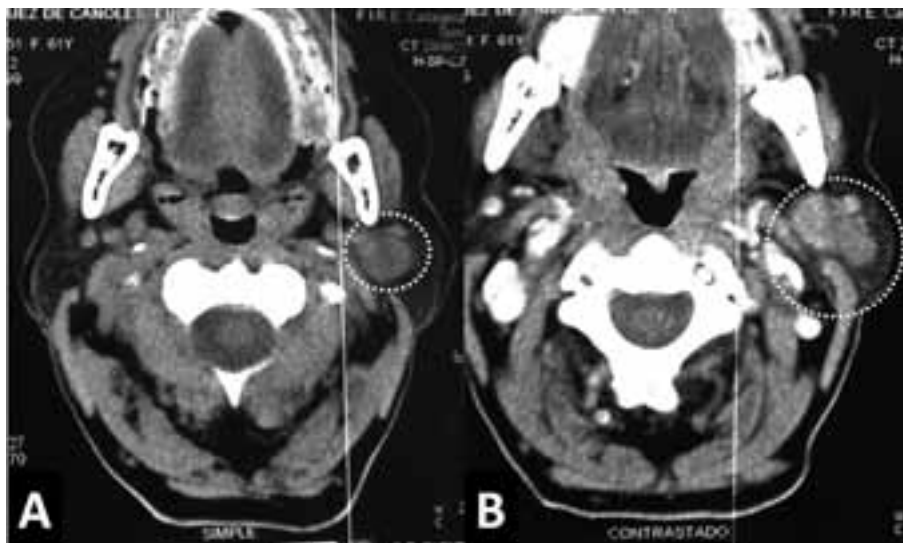


Figura 1. TC simple y contrastada (A y B). Muestran lesión hipodensa homogénea, redondeada, de bordes bien definidos, en el lóbulo profundo de la glándula parótida izquierda que no capta el medio de contraste. Resto del parénquima de aspecto normal.

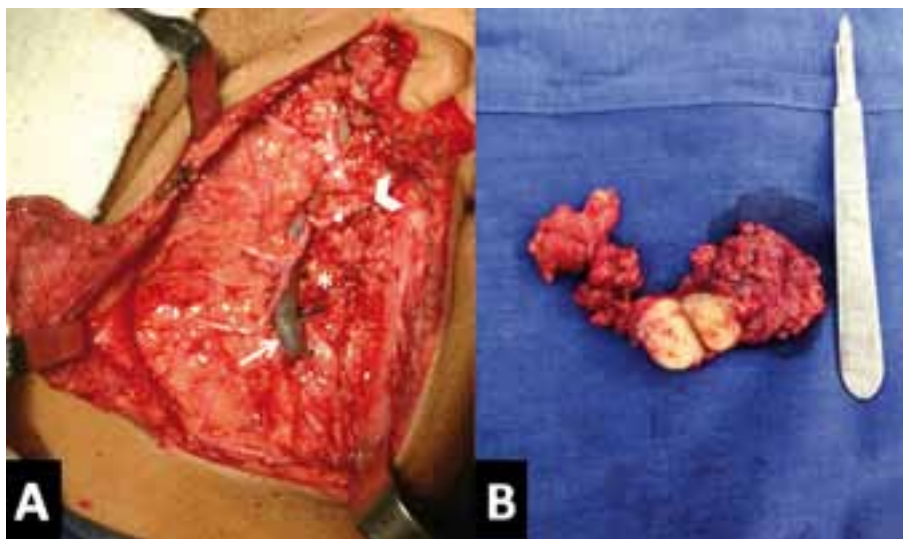


Figura 2. Parotidectomía total con preservación del nervio facial. (A) Vena retromandibular (flecha), tronco del nervio facial (cabeza de flecha), rama temporofacial (2 puntos) y rama cervicofacial (1 punto), lecho tumoral en localización del lóbulo profundo (asterisco). (B) Lóbulo profundo resecado con lesión tumoral de 4x4cm, color amarillo, consistencia elástica.



Figura 3. Postoperatorio 48 horas. House-Brackmann grado I (A y B).

Discusión

Los tumores de las glándulas salivales representan aproximadamente el 3% de todas las neoplasias de cabeza y cuello. La glándula parótida es el sitio principal de localización de estos tumores, alrededor del 95% de ellos son de origen epitelial y el 80% benignos (5). El más frecuente es el adenoma pleomorfo correspondiendo al 60% de los casos y en segundo lugar el tumor de Wharthin con un 3 a 30%. Este último generalmente localizado en la cola de la glándula parótida y asociado con tabaquismo, presentándose bilateralmente hasta en el 20% de los casos; en épocas actuales, sin la predominancia masculina que se observaba anteriormente (6, 7).

Las neoplasias neurogénicas, usualmente benignas, son una patología a considerar cuando se diagnostica un tumor parotídeo. Estos tumores se clasifican en dos tipos: Schwannoma (neurinoma, neurilemoma, neurolemoma y perifibroblastoma) y neurofibroma (8), siendo los SCHs nueve veces más frecuentes. Verocay describió por primera vez el aspecto microscópico de un SCH en 1910 (1). Schmidt fue el primero en describir un SCH del nervio facial en 1930 (9). En 1927, Ibartz publicó el primer informe de un SCH parotídeo del nervio facial y desde este momento, se han notificado un total de 124 casos en 53 informes y series pequeñas de casos (2).

El sitio más común de SCH de tejidos blandos en la región de la cabeza y el cuello es la parte lateral del cuello, otros sitios incluyen la glándula parótida, región parotidomasetérica, preauricular, mejilla, cuero cabelludo, lengua, faringe y otros. El surgimiento de SCHs en el músculo es poco frecuente, y es difícil identificar su origen; usualmente es un pequeño nervio al interior de la estructura muscular que se ha borrado por el tumor (4, 10). Todos los pares craneales pueden desarrollar un SCH a excepción del olfatorio debido a que no tiene células de Schwann. El par craneal

más frecuentemente afectado es el VIII, seguido por el V, mientras que los que afectan el VII par son menos frecuentes (11). Debido a la larga y compleja trayectoria de este par, los SCHs pueden originarse en cualquier segmento de su recorrido desde el ángulo pontocerebeloso a las ramas periféricas del rostro. Sin embargo, casi el 90% lo harán en su porción intratemporal, mayormente en los segmentos laberíntico y timpánico, con un porcentaje de 43.5% - 42.8% respectivamente, siguiéndole con 36.7% la porción vertical, 24.3% en conducto auditivo interno y 17.8% en el ángulo cerebelopontino (1, 12). Su localización en el segmento extratemporal del nervio es inusual, correspondiendo sólo al 9% y casi la mitad de estos implican el tronco principal del nervio (13). La incidencia de SCHs que afectan a la glándula parótida varía entre el 0,2 al 1,5% de todos los tumores, siendo infrecuente su localización en el lóbulo profundo (13, 14).

La edad promedio al diagnóstico es de 44 años (rango de 6 meses a 91 años) con una ligera predominancia por el sexo femenino 53%, vs masculino 47% y un tamaño tumoral variable entre 1 a 6.5cm (2). Su diagnóstico preoperatorio es difícil debido a que son asintomáticos en las etapas iniciales. La duración excesivamente larga de los síntomas, con reportes de hasta 10 años, podría hacer sospechar la patología. Una vez que aumentan de tamaño su presentación más común es la de una tumoración parotídea indolora en más del 80% de los casos, de crecimiento progresivo, móvil, sin adherencia a planos superficiales ni profundos y sin compromiso nervioso, constituyendo un diagnóstico diferencial del resto de los tumores de parótida, en especial del adenoma pleomorfo (2, 15, 16).

La parálisis facial periférica se ha reportado en el 20 al 27% de los casos de SCH intraparotídeo, y generalmente ocurre en tumores grandes con extensión intratemporal (2). La capacidad de la glándula para dar cabida a la expansión del tumor, la propensión del mismo para crecer excéntrica-

mente y empujar las fibras nerviosas explica este porcentaje relativamente bajo (13). El dolor es un síntoma raro, presente en menos del 9% de los SCHs. Generalmente este par de síntomas (dolor y parálisis facial) se presentan aún en el contexto de neoplasia benigna en los SCHs intraparotídeos. Sin embargo, su aparición en masas de larga evolución debe alertar sobre una etiología maligna como carcinoma ex adenoma pleomorfo o carcinoma adenoideo quístico (2, 17). La incidencia de schwannoma maligno en la población general es de 0,001% y es extremadamente raro en la parótida, presentándose como un tumor localmente agresivo con metástasis usualmente a pulmón y hueso (18).

Deben considerarse casos de SCH del nervio facial asociados a neurofibromatosis tipo 2 (NF2), descartando la presencia de schwannomas vestibulares bilaterales, faciales e intracanaliculares, meningiomas múltiples, un familiar de primer grado con NF2, glioma, neurofibroma u opacidades subescapulares (14).

Las investigaciones estándares de una masa parotídea (ACAF y técnicas de imagen) generalmente no son de valor para predecir el diagnóstico de schwannomas. El ACAF sugiere el diagnóstico preoperatorio entre el 5% al 17% de los casos (2, 19). Sugiriéndose que las células firmemente adheridas en los tumores de origen neurógeno hacen la obtención de citología positiva difícil. En muchos casos el ACAF reporta un adenoma pleomorfo (9). Histológicamente los SCHs son tumores típicamente solitarios y encapsulados, con presencia de células tipo Antoni A y Antoni B, órganos Verocay, vasos hialinizados, presencia de pigmento hemosiderina y tienden a empujar los axones del nervio de origen por lo que potencialmente pueden ser resecaados con preservación de los nervios (20). Son fuertemente positivos para la proteína S-100, y la cápsula lesional compuesta de células perineurales es positiva para el antígeno de membrana epitelial, buscándose la actina del músculo liso para descartar un leiomioma. Los neurofibromas, sin embargo, son típicamente no encapsulados y se clasifican como tipo difuso o plexiforme. A diferencia de los SCH, están íntimamente asociados con el nervio, lo que hace la resección con preservación del nervio difícil y su degeneración maligna es más común (21).

No hay evidencia de que algún método radiológico sea particularmente especial, sin embargo permiten determinar la naturaleza, localización y extensión de la lesión. La TC suele mostrar una lesión lisa claramente circunscrita en la parótida que es difícil diferenciar de otros tumores, típicamente demuestra baja densidad heterogénea (4), además permite revelar cambios óseos, pero no es la modalidad preferida. La RM es óptima para la detección de pequeños SCHs a lo largo del curso del nervio facial (12), muestra una masa de señal isointensa con respecto al músculo en T1 e hiperintensa en secuencia T2, captando el medio de contraste. El signo de la diana (baja intensidad central y mayor intensidad periférica en T2) es sugestivo de un tumor neurógeno (13, 19), pero muy pocos presentan este signo (22). En T1, el tronco principal del nervio facial en el agu-

jero estilomastoideo aparece hipointenso, con tejido graso hiperintenso rodeándolo, las ramas del nervio facial dentro de la glándula parótida no se visualizan fácilmente (21). El diagnóstico diferencial incluye hemangioma, sarcoma, linfangioma, lipoma, tumores no linfoides mesenquimales que representan el 2-5% de los tumores de la glándula parótida y linfoma (23). En la ecografía se presentan como masas fusiformes con un patrón hipoecogénico y una cápsula suave con áreas quísticas (12, 15, 19).

La apariencia intraoperatoria de un SCH en general no difiere de la de otros tumores benignos, los cirujanos deben sospecharlo si se encuentran con dificultades inusuales en la localización del tronco del nervio facial cuando se usan puntos de referencia estándar. El color más frecuente en los SCH es el rosa, seguido de bronceado y el amarillo, pero los SCHs que afectan la parótida generalmente se ven amarillos (9).

El tratamiento conservador con preservación de la función del nervio facial se debe realizar en los pacientes asintomáticos con VII par craneal normal (15). Durante la intervención, el mapeo de la masa usando 0,1-0,5 mA en búsqueda de movimiento facial con la estimulación eléctrica y el ACAF y/o biopsia conservadora en una área de vacío de estimulación de la lesión, son herramientas que pueden ser utilizadas para hacer el diagnóstico. Aunque esto en sí mismo puede causar una parálisis del nervio como otros autores han señalado, la parálisis suele ser temporal (9). El estudio del tejido asegura al cirujano y al paciente que se hizo el diagnóstico, y descarta la posibilidad de un SCH maligno. Lo ideal es una biopsia por congelación para proporcionar un diagnóstico inmediato, sin embargo, si no está disponible, y el paciente tiene una buena función preoperatoria (HBG I-II), la cirugía debe ser abortada hasta que el análisis histológico definitivo se haya completado (2, 9). La resección quirúrgica con injerto de nervio principal, sural y/o auricular para defectos grandes o anastomosis termino terminal en defectos pequeños, se puede ofrecer a los pacientes con HBG III o peor (21).

La observación con un seguimiento adecuado es otro plan razonable si el paciente ha sido informado acerca de los aspectos positivos y negativos de cada opción. Se realiza anualmente con examen físico, estudio eléctrico del nervio facial, TC y RM. Una estrecha monitorización de la función del nervio facial permite saber el momento más adecuado para la resección e injerto nervioso. Una respuesta al injerto de nervio facial ha sido más favorable antes de que haya un 50% de pérdida de su función (9).

Conclusión

A pesar de la rareza de los SCHs, su localización en los tejidos blandos de la región de cabeza y cuello ocupa casi el 50% de su presentación en la economía corporal, no pudiendo determinarse el nervio de origen en un porcentaje muy significativo de casos. Preoperatoriamente al igual que en la mayoría de los reportes, el presente caso fue confundido con un tumor benigno no neurogénico, por su localización en la

cola de la parótida en paciente con antecedente de tabaquismo y por las características imagenológicas, sospechando un tumor de Wharthin. La localización intraparotídea del SCH en el lóbulo profundo es excepcional y en general depende de ramas del VII par craneal. En nuestro caso aunque el SCH estaba localizado en el lóbulo profundo y en íntima relación del nervio facial debajo de su pes anserinus, no pudo determinarse con exactitud como dependiente o con conexiones con este par craneal.

REFERENCIAS

- Chung JW, Ahn JH, Kim JH, Nam SY, Kim CJ, Lee KS. Facial nerve schwannomas: different manifestations and outcomes. *Surg Neurol.* 2004; 62(3): 245-52.
- Gross BC, Carlson ML, Moore EJ, Driscoll CL, Olsen KD. The intraparotid facial nerve schwannoma: a diagnostic and management conundrum. *Am J Otolaryngol.* 2012; 33(5): 497-504.
- Biswas D, Marnane CN, Mal R, Baldwin D. Extracranial head and neck schwannomas--a 10-year review. *Auris Nasus Larynx.* 2007; 34(3): 353-9.
- Nakamura A, Iguchi H, Kusuki M, Zushi T, Yamane H, Wakasa K. Intramasseteric schwannoma in a child. *Auris Nasus Larynx.* 2006; 33(3): 347-50.
- Tille JC, Reyhler H, Hamoir M, Schmitz S, Weynand B. Schwannoma-like pleomorphic adenoma of the parotid. *Rare Tumors [Internet].* 2011 Aug 23 [citado 2015 Ene 4]; 3(4): e40. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3282445/pdf/rt-2011-4-e40.pdf>
- Anniko M, Bernal-Sprekelsen M, Bonkowsky V, Bradley P, Lurato S. *Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery [Internet].* Nueva Delhi: European Manual of Medicine; 2010. Capítulo 42, Salivary Glands: Bening Tumors; [citado 2015 Ene 19]; p. 375-85. Disponible en: <http://www.springer.com/gp/book/9783540429401>
- Robert L. Peel MD, Raja R. Seethala MD. *Pathology of Salivary Gland Disease.* En: Myers EN, Ferris RL. *Salivary Gland Disorders.* 1ª Ed. Berlin: Springer; 2007. p. 33-104.
- Kosaka M, Miyahara T, Mochizuki Y, Kamiishi H. A rare case of a facial-nerve neurofibroma in the parotid gland. *Br J Plast Surg.* 2002; 55(8): 689-91.
- Caughey RJ, May M, Schaitkin BM. Intraparotid facial nerve schwannoma: diagnosis and management. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004; 130(5): 586-92.
- Gotoh M, Ohnishi Y, Kubo H, Yamamoto H, Wato M, Morita S, et al. A case of schwannoma in the parotid-masseteric region. *J Oral Maxillofac Surg Med Pathol.* 2014; 26(1): 92-5.
- Gennaro P, Nastro Siniscalchi E, Gabriele G, Cascone P. Trigeminal and facial schwannoma: a case load and review of the literature. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2012; 16 Suppl 4: 8-12.
- Ulku CH, Uyar Y, Acar O, Yaman H, Avunduk MC. Facial nerve schwannomas: A report of four cases and a review of the literature. *Am J Otolaryngol.* 2004; 25(6): 426-31.
- Verma RK, Prasad RK, Bharti S, Panda NK. Intraparotid facial nerve schwannoma involving the deep lobe: A case report. *Egypt J Ear Nose Throat Allied Sci.* 2011; 12(3): 163-6.
- Guillemaud J, El-Hakim H, Chauhan N, Lee M, Noga M, Seikaly H. A pediatric case of neurofibromatosis type 2 presenting as a plexiform schwannoma of the intraparotid facial nerve. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol [Internet].* 2006 Jun 01 [citado 2015 Ene 22]. 1(3): 220-5. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1871404806000645>
- Ma Q, Song H, Zhang P, Hou R, Cheng X, Lei D. Diagnosis and management of intraparotid facial nerve schwannoma. *J Craniomaxillofac Surg.* 2010; 38(4): 271-3.
- Villatoro JC, Krakowiak-Gomez R, Lopez M, Quer M. [Two cases of intraparotid facial nerve schwannoma]. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2011; 62(6): 469-71.
- Park KC, Choi HJ, Kwon JK. Carcinoma ex pleomorphic adenoma mimicking multiple facial nerve schwannoma. *Auris Nasus Larynx.* 2008; 35(2): 291-4.
- Nayyar RV, Pasha F, Kaul S. Malignant schwannoma of parotid gland. *Apollo Medicine.* 2004; 1(2): 197-9.
- Salemis NS, Karameris A, Gourgiosis S, Stavrinou P, Nazos K, Vlastarakos P, et al. Large intraparotid facial nerve schwannoma: case report and review of the literature. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2008; 37(7): 679-81.
- Kayem MJ, Dufour JJ, Robert F. Development of a schwannoma within a facial nerve neurofibroma A case report and literature review. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1995; 112: 483-7.
- Mehta RP, Deschler DG. Intraoperative diagnosis of facial nerve schwannoma at parotidectomy. *Am J Otolaryngol.* 2008; 29(2): 126-9.
- Lee DW, Byeon HK, Chung HP, Choi EC, Kim SH, Park YM. Diagnosis and surgical outcomes of intraparotid facial nerve schwannoma showing normal facial nerve function. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2013; 42(7): 874-9.
- Takahama A Jr, Leon JE, de Almeida OP, Kowalski LP. Nonlymphoid mesenchymal tumors of the parotid gland. *Oral Oncol.* 2008; 44(10): 970-4.