

Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

Revista de Otorrinolaringología y disciplinas relacionadas dirigida a profesionales sanitarios.
Órgano de difusión de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Periodicidad continuada
Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Correspondencia: revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Caso clínico

Schwannomas cervicales

Cervical schwannomas

Luis Miguel Torres-Morientes (1), María Consolación Martín-Pascual (1), Michael Bauer (1), María Hernández-de los Santos (1), Sandra Marleny Casasola-Girón (1), María Álvarez-Quiñones-Sanz (2) y Darío Morais-Pérez (1).

Servicio de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial (1). Servicio de Anatomía Patológica (2). Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.
luismitorres27@yahoo.es

Recibido: 16/01/2015

Aceptado: 10/02/2015

Publicado: 20/02/2015

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Referencia del artículo:

Torres-Morientes LM, Martín-Pascual MC, Bauer M, Hernández-de los Santos M, Casasola-Girón SM, Álvarez-Quiñones-Sanz M, Morais-Pérez D. schwannomas cervicales. Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja. 2015 Feb. 5 (7): 50-57.

Resumen	Introducción y objetivo: Los schwannomas son tumores benignos derivados de las células de Schwann. El síntoma más frecuente es una tumoración cervical aislada, palpable, de tamaño variable y habitualmente asintomática. El diagnóstico de sospecha es clínico-radiológico y el definitivo es el estudio histológico. El tratamiento electivo es la cirugía y en raras ocasiones se producen recidivas o malignización. Explicamos mediante la revisión del tema y la descripción de los casos la etiología, diagnóstico, opciones terapéuticas y sus posibles secuelas. Descripción del caso: Presentamos cinco casos de schwannomas cervicales intervenidos en nuestro servicio, algunos de ellos en colaboración con el servicio de Neurocirugía. Discusión: Se realiza una revisión del tema y se observa que son tumores infrecuentes, de crecimiento lento cuyo diagnóstico preoperatorio no es fácil. En el diagnóstico diferencial hay que incluir una gran variedad de patologías previo a tomar una decisión terapéutica. Conclusiones: Los schwannomas cervicales hay que incluirlos en el diagnóstico diferencial de las tumoraciones cervicales. Las pruebas de imagen nos permitirán sospechar dicha entidad pero el diagnóstico definitivo es el estudio anatomopatológico. La exéresis quirúrgica es el tratamiento de elección con el riesgo de lesiones neurológicas permanentes.
Palabras clave	Neurilemoma; tumores neuroectodérmicos; neoplasias de cabeza y cuello
Summary	Introduction and objective: Schwannomas are benign tumors derived from Schwann cells. The most common symptom is an isolated, palpable, resizable and usually asymptomatic cervical tumor. The suspected diagnosis is clinical-radiological and the definitive is the histologic study. The treatment of choice is surgery and rarely recurrence or malignant transformation occur. Explained by reviewing the topic and description of cases the etiology, diagnosis, treatment options and their possible consequences. Case description: We present five cases of cervical schwannomas surgery in our department, some in collaboration with the department of neurosurgery. Discussion: A review of the literature is performed and are seen to be rare, slow-growing tumors that preoperative diagnosis is not easy. The differential diagnosis should include a wide variety of pathologies before making a therapeutic decision. Conclusions: Cervical schwannomas have to be included in the differential diagnosis of cervical tumors. Radiological test are suspected diagnosis but the definitive is histological examination. Surgical excision is the treatment of choice with the risk of permanent neurological damage.
Keywords	Neurilemmoma; neuroectodermal tumors; head and neck neoplasms

Introducción

Los schwannomas, también llamados neurinomas o neurilemomas, son tumores benignos neuroectodérmicos originados en las células de Schwann, localizadas en los pares craneales (a excepción del nervio óptico y olfatorio que carecen de células de Schwann), en los nervios periféricos y en el sistema neurovegetativo [1,2]. Son los tumores más frecuentes de los nervios periféricos y su transformación maligna es extremadamente rara [3]. Los schwannomas pueden aparecer en cualquier órgano, cabeza, cuello, tronco y extremidades [4]. El tumor es excéntrico y el principal tronco nervioso está colocado periféricamente, que es uno de los hallazgos característicos de estos tumores [5]. Los schwannomas de cabeza y cuello son relativamente infrecuentes y representan el 25 y el 45% de todos los schwannomas extracraneales [6]. No hay factores de riesgo asociados ni prevalencia en función del sexo. Fueron descritos por primera vez por Verocay en 1910 como

tumores procedentes de las células de Schwann y clasificados morfológicamente por Antoni en 1920, hasta que en 1932 Masson aplicó el término de Schwannoma [1,2]. Histológicamente en la masa tumoral se describen dos formas histológicas, los tipos “Antoni A” o áreas fusocelulares densas y los tipos “Antoni B” o áreas de baja densidad celular [2].

Los schwannomas cervicales se pueden clasificar en dos grupos según Daly y Roesler, los tumores laterales desarrollados a partir de las ramas cutáneas o musculares del plexo cervical o braquial y los tumores mediales que surgen de los últimos cuatro pares craneales y de la cadena simpática cervical [7, 8].

Las bases genéticas y mecanismos celulares que explican su aparición se relacionan con el déficit de merlina o schwannomina, una proteína encargada de inhibir la proliferación celular [2].

Desde el punto de vista clínico, lo característico es una masa aislada, asintomática y palpable. Con el paso del tiempo puede crecer produciendo dolor, parestesias y secuelas funcionales debido al compromiso de las raíces nerviosas [5]. El diagnóstico de sospecha es clínico aunque en ocasiones se infradiagnostica y malinterpreta con adenopatías cervicales [9].

Presentamos cinco casos de schwannomas cervicales intervenidos en nuestro servicio en los últimos años.

Descripción

Caso 1: El primer caso es una paciente de 34 años de edad intervenida de un schwannoma cervical derecho en 2010 que se presentó con una tumoración cervical derecha de 2 cm en área II de varios meses de evolución sospechosa de recidiva del mismo. La resonancia magnética (RM) mostró una tumoración nodular de 2,2x1,5x1cm, hiperintensa en T2 e hipointensa en T1 homogénea y bien definida en relación con el neuroma extirpado años antes (Figura 1). La tomografía computarizada (TC) informó de una imagen nodular hipodensa de 1,7x1,4x1 cm a nivel de C4. Se realizó cervicotomía y exéresis de la misma y el estudio anatomopatológico informó de recidiva de schwannoma del plexo cervical.



Figura 1. Corte coronal de RM donde se observa una lesión nodular de 2 cm compatible con recidiva de schwannoma cervical.

Caso 2: El segundo caso es una paciente de 30 años de edad remitida desde otro servicio para valoración de tumoración supraclavicular izquierda de crecimiento rápido e indolora. En la exploración se observó tumor de 2,5 cm de consistencia dura. La punción-aspiración con aguja fina (PAAF) fue insuficiente. En la ecografía cervical se observó una tumoración de 2,2x1,5cm heterogénea y con necrosis interior en probable relación con un ganglio linfático (Figura 2a). Ante la sospecha de un proceso linfoproliferativo se realizó una cervicotomía supraclavicular izquierda, observando en la disección un probable schwannoma del plexo braquial que se resecó en su totalidad siendo imposible la preservación de las raíces que lo englobaban (Figura 2b). La anatomía informó de la extirpe neural (Figuras 3a y 3b) y como secuelas la paciente solo refirió parestesias y algias en el dedo pulgar e índice de su mano izquierda.

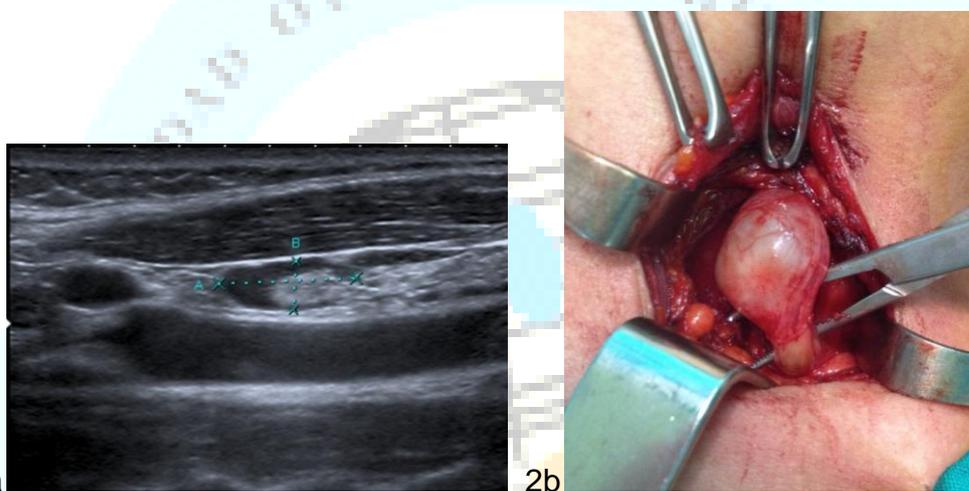
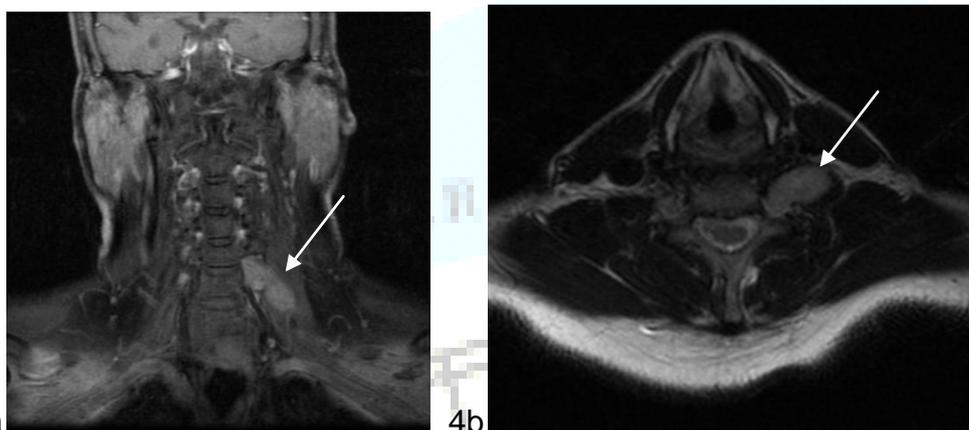


Figura 2. 2a. Ecografía cervical con tumoración de 2 x 1,5 informada de ganglio linfático. **2b.** Cervicotomía supraclavicular observando tumoración neural que engloba varias raíces cervicales.

Caso 3: El tercer caso es una paciente de 64 años de edad con neurinoma en reloj de arena de C6 izquierdo. Se intervino en el servicio de Neurocirugía de neurinoma intrarraquídeo de C5-C6 izquierdo y posteriormente se realizó exéresis del componente extrarraquídeo a través de cervicotomía izquierda.

Caso 4: El cuarto caso es un varón de 54 años de edad con antecedentes de enfermedad de Von Willebrand que consultó por tumoración supraclavicular izquierda de meses de evolución, de 2 cm de tamaño, de consistencia elástica, con dolor neurálgico a la presión. En la RM se observó una tumoración sólida elíptica de contornos bien definidos a nivel de la musculatura escalénica izquierda introduciéndose a través de C5-C6 con componente intracanal que desplaza la médula espinal sin signos de mielopatía (Figura 4a y 4b). Con el diagnóstico de schwannoma cervical de C6 en reloj de arena se realizó la exéresis del componente extrarraquídeo hasta el agujero de conjunción mediante cervicotomía izquierda y al cabo de un mes la exéresis de la porción intrarraquídea llevada a cabo por el servicio de Neurocirugía. Como secuelas inicialmente el paciente presentó pérdida de fuerza para la flexión del antebrazo sobre el brazo izquierdo.

Caso 5: El quinto paciente es un varón de 71 años de edad con tumoración a nivel del foramen yugular izquierdo. Se realizó un abordaje infratemporal ante la sospecha de glomus yugular y se observó una tumoración que dependía del nervio vago y cadena simpática cervical. Tras la exéresis de la lesión se informó de schwannoma vagal. Como secuelas presentó disfonía por parálisis laríngea ipsilateral y paresia de pares bajos.



Figuras 4a y 4b. Cortes coronal y axial de RM con schwannoma cervical de C6 en "reloj de arena".

Discusión

Los schwannomas cervicales son tumores benignos, bien encapsulados y de crecimiento lento que raramente se presentan con síntomas o signos de compresión o déficit neurológico, aunque con el paso del tiempo puede ocurrir [1,9]. El dolor o déficit neurológico puede sugerir malignidad. Los síntomas varían en función del nervio afecto; disfonía, disfagia, parálisis de pares craneales y síndrome de Horner.

La edad de presentación es variable aunque suele ocurrir entre la 2ª y 4ª década de la vida.

En el diagnóstico diferencial de estos tumores se incluyen linfadenopatías cervicales, lipomas, metástasis cervicales, quistes branquiales, tumores vasculares, paragangliomas, etc [10].

El diagnóstico de sospecha es esencial para el tratamiento adecuado de estos tumores debido a las secuelas neurológicas que pueden quedar al paciente. La exploración nos puede ayudar en el diagnóstico de sospecha. Son tumores con movilidad lateral pero no en el eje vertical [3] con dolor y parestesias en los nervios involucrados [9,10,11]. Los estudios radiológicos son valiosos en el diagnóstico preoperatorio de estos tumores. En la TC la mayoría de los schwannomas son isodensos, las áreas de calcificación y hemorragia son raros y presentan un patrón de realce homogéneo. La RM muestra lesiones hipointensas o isointensas en T1 e hiperintensas en T2 y es capaz de mostrar o insinuar la raíz o raíces nerviosas que originan el tumor [2,6,12]. Mosher y Parrish hacen hincapié y afirman que la mayoría de los hallazgos radiológicos no permiten distinguir entre tumores benignos y malignos. El rendimiento de la ecografía parece que ha mejorado en esta patología según los trabajos publicados de Martinoli et al.

Las pruebas de citología mediante PAAF tienen bastantes limitaciones en estas neoplasias de tejidos blandos, ya que la muestra puede no ser representativa y suficiente para establecer un diagnóstico. Un diagnóstico erróneo puede llevarnos a exéresis innecesarias y secuelas funcionales en el postoperatorio [3, 10]. En nuestro segundo caso la PAAF y pruebas de imagen eran inespecíficas, no se sospechaba dicha entidad y como secuelas funcionales la paciente solamente refería algias y parestesias en los dedos pulgar e índice de la mano izquierda.

La PAAF guiada con ecografía puede mejorar sustancialmente el rendimiento de la PAAF en casos de schwannomas quísticos ya que permite la punción en áreas hipercelulares [13].

El tratamiento electivo es la resección quirúrgica completa con el riesgo de una lesión neurológica permanente. La cirugía está indicada en tumores que causan déficit neurológico, molestias, algias cervicales, problemas estéticos y en casos de crecimiento tumoral rápido con sospecha de malignidad. La mayoría de los pacientes están libres de síntomas neurológicos deficitarios, de ahí que el propósito de la cirugía es prevenir todos los problemas mencionados anteriormente. El objetivo es la exéresis completa con la preservación de los nervios circundantes, lo cual no siempre es fácil [6,9].

Hay un dilema entre la enucleación intracapsular preservando la cápsula y fibras nerviosas evitando posibles déficits funcionales y la opción de disección o "peeling" extracapsular con o sin ayuda de disección microscópica [10]. En nuestros casos la opción elegida es la exéresis extracapsular.

Valentino et al recoge en la literatura un promedio del 56% de sacrificios de ramas nerviosas. La posibilidad de utilizar injertos interposicionales y de anastomosis término-terminal puede ser de gran utilidad [6].

Algunos autores como Gore et al y Katz et al sugieren una resección incompleta en casos en los que la exéresis completa ocasione una lesión nerviosa irreparable. Hay artículos en desacuerdo a esta opinión en base a tres razones; la exéresis parcial provoca unas secuelas funcionales permanentes del 29% y transitorias del 43%, el riesgo de recidiva tumoral y la posibilidad a pesar de su rareza de transformación maligna [6].

El papel de la radioterapia en estos tumores es limitado y se reserva como tratamiento paliativo, en casos de enfermedad residual tras resecciones incompletas o en pacientes con contraindicaciones quirúrgicas [2].

Conclusiones

Sobre lo expuesto podemos extraer las siguientes conclusiones:

- Los schwannomas cervicales son tumores benignos e infrecuentes que a menudo se presentan como masas cervicales unilaterales asintomáticas de crecimiento lento,
- la mayoría de los tumores son asintomáticos, no obstante pueden producir radiculopatías cervicales,
- el diagnóstico de sospecha preoperatorio en ocasiones es muy difícil de realizar por lo que no es raro llevarlo a cabo en el mismo momento de la cirugía,
- la TC y la RM orientan el diagnóstico, siendo difícil la identificación de los nervios involucrados incluso combinando ambas técnicas. El

- diagnóstico de certeza es histológico,
- el tratamiento electivo es la exéresis quirúrgica completa. Las resecciones parciales se asocian con mayor riesgo de recidiva y
 - el riesgo de degeneración maligna es extremadamente raro.

Bibliografía

1. Crespo J, De la Fuente R, García E, Ruiz M, Alañón MA. Schwannomas en cabeza y cuello extracraneales: a propósito de tres casos. Rev. Soc. Otorrinolaringol. Castilla Leon Cantab. La Rioja. 2013; 4: 135-42. Disponible en: <http://hdl.handle.net/10366/124517>. [Citado el 18/02/2015]
2. Celedón C, Pardo J, Abarca A, Délano PH. Schwannomas no vestibulares de cabeza y cuello: Presentación de 6 casos clínicos. Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello 2011; 71: 44-52.
3. Knight DM, Birch R, Pringle J. Benign solitary schwannomas: a review of 234 cases. J Bone Joint Surg Br. 2007; 89: 382-87.
4. Fujii T, Yajima R, Morita H, Yamaguchi S, Tsutsumi S, Asao T et al. FDG-PET/CT of schwannomas arising in the brachial plexus mimicking lymph node metastasis: report of two cases. World J Surg Oncol. 2014; 12: 309.
5. Kanatas A, Mucke T, Houghton D, Mitchell DA. Schwannoma of the head and neck. Oncol Rev 2009; 3: 107-11.
6. De Vicente JC, Junquera LM, Fresno MF, López JS. Schwannomas cervicales. Med Oral. 2003; 8: 71-76.
7. Daly JF, Roesler HK. Neurilemmoma of the cervical sympathetic chain. Arch Otolaryngol 1963; 77: 262-66.
8. Som P, Biller H, Lawson W. Tumors of the parapharyngeal space. Preoperative evaluation, diagnosis and surgical approaches. Ann Otol Rhinol Laryngol 1981; 90 (suppl 80): 3-15.
9. Rashid M, Salahuddin O, Yousaf S, Qazi UA, Yousaf K. Schwannoma Of the brachial plexus; report of two cases involving the C7 root. J Brachial Plex Peripher Nerve Inj. 2013; 8:12.
10. Somayayi KS, Rajeshwari A, Gangadhara KS. Schwannoma of the brachial plexus presenting as a cystic swelling. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg. 2004; 56: 228-30.
11. Vishwanathan N, Suma Devi B. Unusual cervical mass- A surgical dilemma and unfortunate sequelae. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg. 2006; 58: 275-76.
12. Kumar A, Akhtar S. Schwannoma of brachial plexus. Indian J Surg. 2011; 73: 80-81.
13. Bohara S, Dey B, Agarwal S, Gupta R, Khurana N, Gulati A. A case of cystic schwannoma in the neck masquerading as branchial cleft cyst. Rare tumors. 2014; 6: 5355.

Enlaces relacionados

Título	Autor(es)
<u>Schwannoma nasal: a propósito de un caso</u>	<u>Siu Navarro, Youck Jen; Pérez Carbajal, Ana Julia; González Fernández, Adela; Fuente Martín, Eduardo</u>
<u>Schwannomas de cabeza y cuello extracraneales a propósito de tres casos</u>	<u>Crespo del Hierro, Jorge; Fuente Cañibano, Rebeca de la; García del Castillo, Eduardo; Ruiz González, Manuel; Alañón Fernández, Miguel Ángel</u>

