

Schwannoma del simpático cervical

Cervical sympathetic schwannoma

RESUMEN

Los schwannomas son tumores benignos, poco comunes, y de crecimiento lento, que se originan en las células de Schwann localizadas en la vaina del nervio. Son tumoraciones encapsuladas e inicialmente asintomáticas.

Un 25-45% de estos tumores, aproximadamente, se localizan en cabeza y cuello y, éstos últimos, se pueden dividir según su localización en neurinomas mediales y laterales. Dentro de los tumores mediales, encontramos schwannomas que surgen a partir de los últimos cuatro nervios craneales (IX, X, XI y XII) y de la cadena simpática cervical, siendo su origen más frecuente los tumores del nervio vago y de la cadena simpática.

Suelen presentarse como masas cervicales solitarias y sin clínica llamativa, excepto un aumento gradual y progresivo de tamaño. El diagnóstico preoperatorio suele ser difícil, y el tratamiento de elección lo constituye la exéresis total de la lesión si bien, a menudo, requiere el sacrificio de una porción del nervio de origen.

Presentamos el caso de un paciente de 58 años, con una tumoración laterocervical izquierda, que había aumentado de tamaño en los últimos tres meses. Se practicó la resección completa de la lesión. En el post-operatorio inmediato el paciente presentó paresia de la cuerda vocal izquierda y síndrome de Horner izquierdo.

PALABRAS CLAVE:

Schwannoma cervical. Síndrome de Horner.

SUMMARY

The tumors were benign schwannomas, rare and slow-growing, which originate in the Schwann cells located in the nerve sheath. Encapsulated tumors are initially asymptomatic.

A 25-45% of these tumors, some are located in head and neck and can be divided according to their location in medial and lateral neurinomas. Within the medial tumors, schwannomas are emerging from the last four cranial nerves (IX, X, XI and XII) and cervical sympathetic chain, and its most frequent origin of the vagus nerve tumors and the sympathetic chain.

They usually appear as solitary neck mass and striking clinic, except for a gradual and progressive increase in size. The preoperative diagnosis is often difficult and the treatment of choice is the total excision of the lesion, although it often requires the sacrifice of a portion of the nerve of origin.

We present a patient of 58 years, with a tumor laterocervical left, which had grown in size over the past three months. Was performed complete resection of the lesion. In the immediate post-operative patient had paresis of the left vocal cord and left Horner's syndrome.

KEY WORDS:

Schwannoma cervical. Horner syndrome.

Introducción

Los schwannomas de cabeza y cuello son tumores que se originan de las células de Schwann localizadas en las vainas de los nervios. Se pueden presentar a lo largo del recorrido de un nervio, de los pares craneales o del sistema nervioso autónomo.

Los schwannomas localizados en el cuello asientan fundamentalmente en el espacio parafaríngeo y dentro de éste en el espacio retro-estiloideo, donde pueden aparecer como tumoraciones de los últimos cuatro pares craneales o de la cadena simpática^{1,2,3}.

Suelen presentarse en pacientes con un rango de edad comprendido entre 20 y 50 años y con una incidencia

similar en ambos sexos. Son inicialmente asintomáticos, solitarios, de crecimiento lento y benignos.

En la bibliografía revisada hemos encontrado publicados un número reducido de casos y de ellos, sólo en seis ocasiones el síndrome de Horner estaba presente previo a la intervención quirúrgica.

Las técnicas de diagnóstico por la imagen como la Ecografía, TC y RNM, nos sirven como elementos para determinar la localización y extensión de la lesión. En concreto la RNM, no sólo nos muestra la tumoración, sino que también puede informarnos del nervio a partir del cual se desarrolla^{4,5,6}. Otras pruebas como la angioresonancia o angiografía, nos resultarán de gran utilidad en caso de querer descartar una tumoración pulsátil vascular.

En la evaluación inicial ha sido recomendado el uso de la punción-aspiración con aguja fina (PAAF), pero se ha demostrado que no suele resultar especialmente valiosa, con una eficacia próxima al 25% para tumores neurales compactos.

La resección quirúrgica aporta unos excelentes resultados sin apreciarse recidiva tumoral. Se recomienda la exéresis total, para evitar una rara pero posible transformación maligna del tumor.

Debido a que la mayoría de los pacientes están libres de síntomas neurológicos deficitarios, la decisión de intervenirlos se basa en la expectativa de aliviar o prevenir el dolor al que pueden dar lugar, las posibles complicaciones de una masa que crece progresivamente, o incluso razones estéticas.

Caso Clínico

Paciente de 58 años de edad, que acudió a nuestras consultas por presentar una tumoración laterocervical izquierda, de tres de meses de evolución que había aumentado considerablemente de tamaño en el último mes.

No presentaba antecedentes patológicos de interés, ni alergias medicamentosas.

En la exploración otorrinolaringológica, se apreciaba una tumoración izquierda a nivel del tercio medio-superior de esternocleidomastoideo. En la palpación cervical encontramos una masa levemente dolorosa y de un tamaño aproximado a 9 cm x 5 cm. Presentaba consistencia elástica y redondeada, no estaba adherida a planos profundos y no era pulsátil.

El resto de la exploración era normal salvo una leve protusión orofaríngea izquierda.

El paciente no aquejaba ninguna otra sintomatología, ni clínica neurológica.

Se practicó una Punción Aspiración con Aguja Fina (PAAF), sin resultados concluyentes.

En la TC se informó de tumoración laterocervical izquierda retrovascular, situada en el ángulo posterior, con un tamaño aproximado a 9 cm x 5 cm. Presentaba buena delimitación periférica con halo hiperdenso y contenido líquido sin infiltración de grasa peritumoral pero sí con efecto compresivo sobre vena yugular interna (Figura 1).

Nuestra impresión diagnóstica nos orientó a pensar en un quiste branquial del segundo arco infectado, o en una metástasis ganglionar cuyo tumor primario nos era desconocido por lo que se planteó al paciente la exéresis completa de dicha tumoración.

Durante la intervención se apreció una tumoración bien delimitada, localizada en el espacio retro-estiloideo, que ascendía hasta la punta de las mastoides y en pro-



Figura 1. TAC: Tumoración laterocervical izquierda y efecto compresivo en vena yugular interna.

fundidad hasta el músculo esternocleidomastoideo. Se encontraba en contacto con los grandes vasos que eran desplazados en dirección anteromedial y comprimidos por dicha tumoración (Figura 2).

En el acto quirúrgico se realizó una punción con extracción de contenido hemático. Ante éste hallazgo, se pensó en la posibilidad de un glomus o paraganglioma, pero se descartó al ver que era independiente de los grandes vasos y no era una masa pulsátil.

En el post-operatorio el paciente presentó disfonía y al realizar una fibrolaringoscopia se apreció paresia de la cuerda vocal izquierda.

A su vez, manifestó un Síndrome de Horner, con la correspondiente ptosis, miosis, enoftalmus y anhidrosis del lado izquierdo (Figura 3).

La Anatomía Patológica nos informó de Schwannoma quistificado junto con linfadenitis reactiva.

En las posteriores revisiones llevadas a cabo en nuestras consultas, apreciamos la desaparición de la disfonía con la recuperación de la movilidad de la cuerda parética.

Discusión

El cuello es asiento frecuente de tumores benignos en nervios periféricos y según su localización, en el espacio parafaríngeo podemos distinguir entre lesiones del compartimento pre-estiloideo y lesiones del compartimento retro-estiloideo^{1,2}.

En el compartimento pre-estiloideo nos encontraremos tumores de glándulas salivares, lipomas, linfadenopatías y más raramente tumores neurogénicos. Mientras que en el compartimento retro-estiloideo pueden aparecer

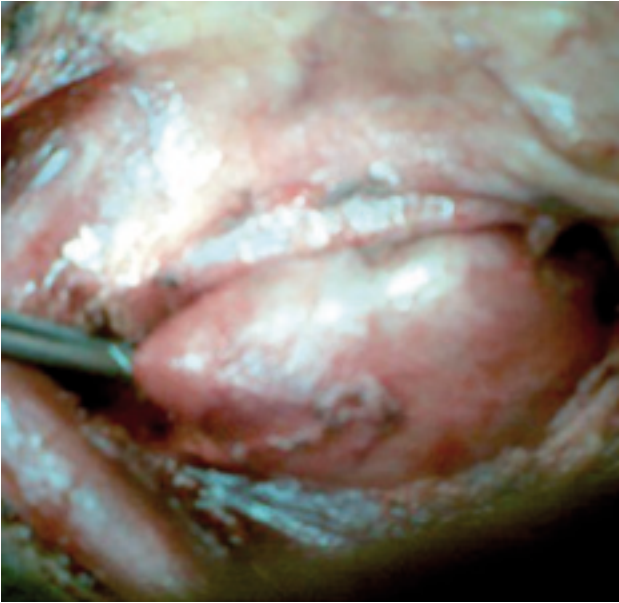


Figura 2. Imagen de la tumoración en la cirugía.



Figura 3. Síndrome de Horner en ojo izquierdo.

aneurismas o paragangliomas de la carótida, tumores de los cuatro últimos pares craneales o tumores de la cadena cervical simpática. Se ha observado que los más frecuentes son los schwannomas del vago y de la cadena cervical simpática^{3,4,5}.

Verocay⁶ fue el primero en hablar de los schwannomas en 1908 y Antoni descubrió los patrones microscópicos característicos de estos tumores en 1920.

Los schwannomas del cuello se presentan como masas de crecimiento lento, benignas y que inicialmente no dan clínica neurológica. Resulta característica su movilidad en sentido lateral, pero no en la dirección del eje nervioso.

El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y en la realización de una serie de pruebas de imagen.

En la evaluación inicial se recomienda el uso de la PAAF, aunque se ha demostrado una eficacia del 25%.

En la TC, los schwannomas se muestran como lesiones hipodensas en comparación con el músculo. Cuando se utiliza contraste, presentan un cierto grado de captación en su periferia. En la RNM, se aprecia una señal de baja intensidad en T1 y de alta intensidad en T2^{7,8,9}.

Las tres tumoraciones más frecuentes en el espacio retro-estiloideo son los neurinomas del simpático, del vago y los paragangliomas de la arteria carótida. Para diferenciarlos en las pruebas de imagen debemos tener en cuenta una serie de características observables:

- Los neurinomas del simpático se sitúan posteriormente a la carótida común o a la bifurcación carotídea y a la yugular interna, por lo que éstos vasos son desplazados anteromedialmente. Pueden llegar a separar la bifurcación carotídea¹⁰.
- Los neurinomas del vago, crecen entre la arteria carótida común o carótida interna y la vena yugular interna, por lo que apreciamos separación entre ambos vasos. No pueden ampliar por lo tanto la bifurcación carotídea¹¹.

En nuestro caso, tanto en la TC, como posteriormente en el acto quirúrgico pudimos ver como la tumoración desplazaba anteromedialmente a los grandes vasos, como es el caso de los neurinomas del simpático.

- A nivel de la bifurcación carotídea podemos encontrar otro tipo de tumores, que aumentan la bifurcación entre ambas ramas de la carótida y son pulsátiles, en éste caso, la angiografía y la angioresonancia son necesarias para realizar un diagnóstico diferencial con tumores del cuerpo carotídeo (paragangliomas). En la RNM de estos tumores es característico, que no patognomónico, la presencia de un patrón en sal y pimienta de lesiones hipervasculares. Esto nos puede ayudar a diagnosticar el glomus carotídeo^{12,13}.

Por lo tanto haremos el diagnóstico diferencial del schwannoma del simpático con el neurinoma del nervio vago, metástasis cervicales, linfadenopatías reactivas y paragangliomas.

Desde nuestro punto de vista llevaremos a cabo una resección tumoral completa por varias razones: los pacientes que sufren una exéresis parcial, padecen una pérdida funcional nerviosa permanente en el 30% de los casos y transitoria en el 45%, la recidiva tumoral resulta más frecuente en resecciones parciales y, aunque es relativamente rara la transformación maligna se ha descrito¹⁴.

En el estudio A-P, apreciamos dos patrones definidos por Antoni; el primero con células fusiformes y núcleos elongados, agrupados en áreas de alta celularidad (Antoni A) y el segundo con células más laxas y con menor celularidad (Antoni B).

La histología resulta característica pero es posible la confusión con otras entidades, por lo que se suele recurrir a técnicas de inmunohistoquímica. Resulta positiva para la Vimentina y para la proteína S-100, antígeno marcador de los tejidos derivados de la cresta neural, presente en las células de soporte del sistema nervioso y cuya inmunopresión es intensa en los schwannomas^{3,4,5}.

El síndrome de Horner post-operatorio es la complicación más común presente tras la cirugía de éstos tumores que por lo general, resulta permanente aunque se han visto casos con recuperación parcial al transcurrir el tiempo¹⁵.

Como complicaciones postoperatorias, nuestro paciente presentó una paresia de la cuerda vocal izquierda probablemente por afectación del nervio vago durante la exéresis quirúrgica, de la que se recuperó a las dos semanas y un síndrome de Horner del que no ha habido mejoría.

Conclusiones

Los schwannomas de la cadena cervical simpática son tumoraciones asintomáticas, benignas y raras, encontrándose en la literatura revisada alrededor de 60 casos.

El diagnóstico preoperatorio resulta difícil de realizar, no siendo llevado a cabo en la mayoría de las ocasiones hasta el mismo momento de la cirugía y tras el resultado anatómo-patológico.

Los tumores no pulsátiles, que desplazan los grandes vasos anteriormente o aumentan la bifurcación carotídea, pero que no separan carótida y yugular y que no presentan hipervascularización en las pruebas de imagen, deberían ser considerados en un principio como schwannomas de la cadena simpática cervical.

Como tratamiento de elección se recomienda la resección completa.

El síndrome de Horner es la complicación más frecuente.

Bibliografía

1. De Vicente Rodríguez JC, Junquera Gutierrez LM, Fresno Forcelledo MF, Villalaín L, López Arranz JS. Schwannomas cervicales. *Med Oral* 2003; 8: 71-76.
2. 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
3. Chang-Chun Lin, Chen-Chi Wang, Shi-An Liu, Ching-Ping Wang, Wen- Hsien Chen. Cervical sympathetic chain schwannoma. *J Formos Med Assoc* 2007, 106(11), 956-960.
4. Wax MK, Shiley SG, Robinson JL et al. Cervical sympathetic chain schwannoma. *Laryngoscope* 2004; 114: 2210-3.
5. Samet Ozlugedik, Muge Ozcan, Tuba Unal, Adnan Unal, Mesut Sabri Tezer, Selda Seckin. Cervical sympathetic chain schwannoma: two different clinical presentations. *Tumori*, 2007. 93,305-307.
6. Verocay J. Multiple geshwulste systemerkrankung am nervosen. In: Chiari FF. *Wien and Leipzig: W.Braunmiller*; 1908. 378-415.
7. Benzoni E, Cojutti A, Intini S, Uzzau A, Bresaloda F. Schwannoma of the sympathetic cervical chain presenting as a lateral cervical mass. *Tumori*, 2003; 89: 211-212.
8. Amor Dorado JC, Candia J, Costa Ribas C, Mate A, Rossi J. Neurofibroma cervical solitario. *ORL-DIPS* 2002; 29(4): 192-195.
9. Ronit L. Karpati. Laurie A. Loevner, Devin M. Cuning, David M. Yousem, Shiyong Li, Randal S. Weber. Synchronous Schwannomas of the hypoglossal nerve and cervical sympathetic chain. *AJR*, 1998; 1505-1507.
10. Wan CP, Hsiao JK, Ko JY: Splaying of the carotid bifurcation caused by a cervical sympathetic chain schwannoma. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 2004; 113: 696-699.
11. 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.
12. Souza JW, William JT, Dalton ML. Schwannoma of the cervical sympathetic chain: It's not a carotid body tumor. *Am surg* 2000; 66: 52-5.
13. Panneton JM, Rusnak BW: Cervical sympathetic chain schwannomas masquerading as carotid body tumors. *Ann Vasc Surg*, 2000; 14: 519-524.
14. Bocciolini C, Dall'olio D, Cavazza S, Laudadio P. Schwannoma of the cervical sympathetic chain: assessment and Management. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 25, 2005, 191-194.
15. Kara CO, Toopuz B. Horner's syndrome after excision of cervical sympathetic chain schwannoma. *Clinical Photograph. Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 127: 127-8.

Correspondencia

Dra. Raquel Artal Sánchez
C/ La lectura nº13 3ºdcha
50015, Zaragoza
Raquelartal@hotmail.com