

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 de cabeza y cuello extracraneales: a propósito de tres casos

Head and neck extracranial schwannomas: three cases reports

Jorge Crespo-Hierro, Rebeca de la Fuente-Cañibano, Eduardo García-Castillo, Manuel Ruiz-González, Miguel Ángel Alañón-Fernández
Servicio de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-facial. Hospital General Universitario de Ciudad Real. (España)
rbkfue@yahoo.es

Recibido: 06/07/2013

Aceptado: 25/07/2013

Publicado: 09/10/2013

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:

Crespo-Hierro J, Fuente-Cañibano R, García-Castillo E, Ruiz-González M, Alañón-Fernández MA. Schwannomas de cabeza y cuello extracraneales: a propósito de tres casos Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja. 2013 Oct. 4 (17): 135-142.

Resumen	<p>Introducción y objetivo: Los schwannomas son tumores poco frecuentes originados en los nervios periféricos a partir de las vainas neurales. Entre el 25% y el 45% de los schwannomas extracraneales se localizan en cabeza y cuello.</p> <p>Descripción: Presentamos 3 casos de schwannomas extracraneales y de diferentes localizaciones en el área cervicofacial; un tumor laríngeo, uno parotídeo y otro que se presentó como una masa submandibular.</p> <p>Discusión: Estas lesiones suelen presentarse como una masa asintomática, siendo muy difícil su diagnóstico preoperatorio.</p> <p>Conclusiones: El tratamiento es la exéresis quirúrgica, respetando el nervio de origen en la medida de lo posible.</p>
Palabras clave	Schwannoma; Cabeza y cuello
Summary	<p>Introduction and objective: The schwannomas are rare tumors originated in peripheral nerves from the neural sheath. Between 25% and 45% of extracranial schwannomas locate in the head and neck.</p> <p>Description: We report 3 cases of extracranial schwannomas and different locations in the cervico-facial area, a laryngeal tumor, one parotid and one case presented as a submandibular mass.</p> <p>Discussion: These lesions usually present as an asymptomatic mass, making them difficult to diagnose preoperatively.</p> <p>Conclusions: The treatment is surgical excision, respecting the nerve of origin as far as possible.</p>
Keywords	Schwannoma; Head and neck

Introducción

Los Schwannomas son tumores benignos de procedencia neuroectodérmica que se desarrollan a expensas de la vaina de Schwann de nervios periféricos motores, sensitivos, simpáticos y craneales [1]. En cabeza y cuello, se han publicado casos de schwannomas originados en nervios de la cadena simpática cervical, del plexo braquial y en prácticamente todos los pares craneales; a excepción de oftálmico y olfatorio, que carecen de células de Schwann [2]. Encontramos una rica sinonimia de estos tumores. Desde que en 1910 Verocay los describió por primera vez como tumores procedentes de las células de Schwann, hasta que en 1932 Masson aplicó el término de Schwannoma, fueron denominados con diferentes nombres por los distintos autores; así tenemos el neurilemmoma de Stout, el neurinoma de Verocay, lemmocitoma, fibroblastoma perineural [1,3-6]. Histológicamente la masa tumoral está limitada por una cápsula formada por dos láminas, una externa que corresponde al epineuro y una interna que corresponde al perineuro. En la masa del tumor se describen clásicamente dos formas histológicas, los tipos Antoni A y B [1]. Generalmente estos tumores son de naturaleza benigna, siendo extremadamente inusual la degeneración secundaria de un Schwannoma primitivo benigno (Leroux-Robert), tan solo se han publicado 4 casos de malignización de schwannoma [2]. La frecuencia de presentación es baja. Según Leroux-Robert, los Schwannomas de cabeza y cuello representan el 25% de la totalidad de los observados en el organismo. Los schwannomas de asiento cervical se pueden dividir en 2 grupos; medial y lateral (Daly y Roesler). Los laterales se desarrollan a partir de las ramas cutáneas o musculares del plexo cervical, o bien a partir del plexo braquial. Los de

localización medial surgen a partir de la cadena simpática cervical o a partir de los pares craneales IX, X, XI o XII; siendo los más frecuentes los originados en vago y cadena simpática [7]. No se han identificado factores de riesgo para presentar esta patología, y así mismo no existe prevalencia de sexo en su presentación.

Descripción

Caso clínico 1. Schwannoma laríngeo.

Paciente de 75 años, que acudió a nuestra consulta por presentar molestias faríngeas de varios años de evolución, que habían sido tratadas siempre sintomáticamente. Desde hace varios meses presenta disfonía constante y progresiva, discreta disfagia para sólidos, no refiriendo odinofagia, ni molestias localizadas fijas. Acude a consulta del Servicio a través del área de urgencias, por presentar en los últimos días disnea que aumentaba en determinadas posiciones del cuello. A la exploración laríngea, se observa por laringoscopia indirecta una tumoración lisa y redondeada, recubierta de mucosa de aspecto normal, que deformaba el repliegue aritenopiglótico derecho, ocultando el aritenoides del mismo lado y la luz glótica en su mayor parte. La palpación cervical fue negativa. El resto de la exploración O.R.L. era normal. Debido al cuadro de disnea aguda que presentaba, fue necesario realizar traqueotomía con anestesia local. En el mismo acto quirúrgico se realizó microcirugía laríngea bajo anestesia general, que confirmó la existencia de la tumoración. En la misma exploración, con incisión de la mucosa normal que recubría la tumoración, se realizó toma de material para estudio anatomopatológico. Los estudios radiográficos y tomográficos, confirmaron la existencia de una masa redondeada de marcada densidad que deformaba el vestíbulo laríngeo estenosando la luz glótica. El informe de Anatomía Patológica fue compatible con schwannoma benigno (figura 1). Conocido el diagnóstico, se programa para exéresis quirúrgica. Mediante faringotomía lateral, se extirpó la tumoración, no apreciándose macroscópicamente estructuras nerviosas definidas en la superficie ni en el interior del tumor.



Figura 1. Aspecto macroscópico del Schwannoma de laringe.

Caso clínico 2. Schwannoma parotídeo.

Varón de 67 años de edad que acude a nuestra consulta por presentar una tumoración en región parotídea derecha de 3 meses de evolución, dolorosa a

la presión, sin afectación de la movilidad facial y sin ninguna otra alteración O.R.L. En la exploración se objetivó una tumoración indurada de 2x3 cm. de diámetro a nivel de cola de parótida derecha, muy cercana y mal despegable de apófisis mastoidea y ángulo mandibular. La RMN informaba de una lesión a nivel de lóbulo profundo de parótida derecha con probable afectación de nervio facial, ya que este no era visible a nivel de la tumoración; así mismo se objetivó una zona central quística compatible con necrosis (figura 2). Se realizó punción-aspiración con aguja fina de la lesión con el resultado anatomopatológico de probable sialoadenosis y sospecha de carcinoma de células acinares. Ante la duda diagnóstica, se decidió realizar parotidectomía total con/sin conservación de nervio facial más/menos vaciamiento cervical, en función de resultado de biopsia intraoperatoria. Se realiza parotidectomía observándose nódulo encapsulado de contenido gelatinoso en polo posterior glandular, que engloba el tronco y la bifurcación del nervio facial; siendo imposible la disección del tronco del facial. La biopsia intraoperatoria fue informada como "compatible con schwannoma, sin signos de malignidad", dato corroborado por el estudio anatomopatológico definitivo de la pieza de parotidectomía sin conservación del facial. Tras un año de seguimiento el paciente se encuentra asintomático, salvo por la secuela de la parálisis facial postquirúrgica.

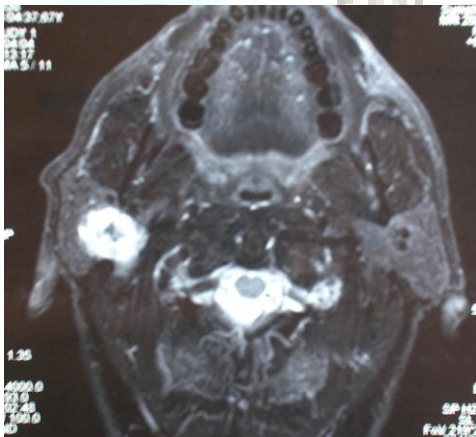


Figura 2. Corte axial de RMN en la que se muestra una lesión intraparotídea con zona central quística, compatible con necrosis

Caso clínico 3. Schwannoma cervical.

Paciente de 31 años, que acudió a nuestra consulta por presentar una tumoración submandibular derecha de un año de evolución, sin ninguna otra sintomatología acompañante. En la exploración se objetivó una tumoración submandibular derecha, relativamente blanda a la palpación, no dolorosa y de aproximadamente 6 cm. de diámetro; dicha tumoración hacia protrusión en lado derecho de suelo de boca. El resto de la exploración O.R.L. era normal. La TC informaba de una tumoración heterogénea de aproximadamente 6 cm. de diámetro mayor, en suelo de boca y región submaxilar, que desplaza glándula submaxilar derecha, sin afectación ósea, ni desplazamiento de vía aérea (figura 3). Se solicitó RMN, que fue imposible de realizar, por presentar claustrofobia el paciente. El resultado de la punción-aspiración con aguja fina

de la lesión fue informado como negativo para células malignas, pero sin llegar a un diagnóstico definitivo. Se realizó cervicotomía con extirpación quirúrgica de una tumoración encapsulada de 7x4 cm. de diámetro, que rechazaba la musculatura del suelo de boca, haciendo protrusión a este nivel, y que desplazaba lateralmente la glándula submaxilar ipsilateral. El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica fue informado como una masa de superficie lobulada y encapsulada, de aproximadamente 6.5x4.5x4 cm. de diámetro, a la sección de color grisáceo y con zona necrótica central. Microscópicamente compatible con schwannoma.

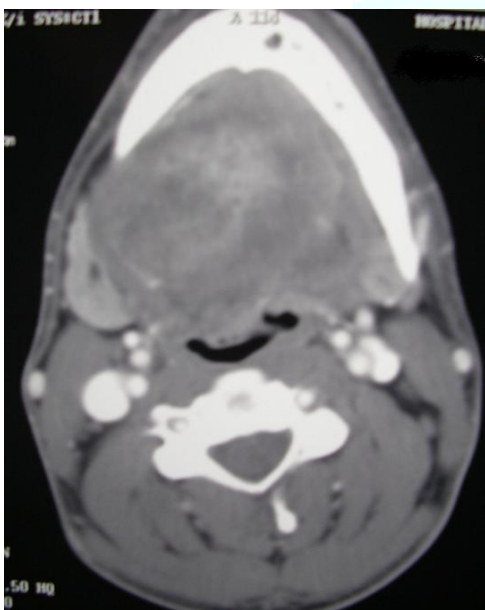


Figura 3. Corte axial de TAC cervical que muestra una tumoración heterogénea de aproximadamente 6 cm. de diámetro mayor, en suelo de boca y región submaxilar.

Discusión

Los schwannomas del cuello se presentan a menudo como tumores de crecimiento lento, sin síntomas neurológicos, al menos inicialmente, siendo característica su movilidad en sentido lateral pero no en la dirección del eje nervioso. Respecto al diagnóstico inicial resulta de mucha dificultad, quizás debido a la baja frecuencia con la que esta patología se presenta. La eficacia de la biopsia aspirativa mediante aguja fina es baja, no sobrepasando el 25% de verdaderos positivos. En nuestro caso se realizaron punciones diagnósticas en la tumoración cervical y en la parotidea, no llegando al diagnóstico definitivo en ninguna de ellas. La TAC y la RMN sí parecen tener una mayor utilidad a la hora de una aproximación diagnóstica, siendo incluso la RMN capaz de mostrar el nervio del que parte la tumoración [7]. Respecto a los schwannomas solitarios de presentación en glándula salivar mayor, son extremadamente raros, siendo la mayor parte de casos publicados los originados en el facial intraparotideo [2]. Los schwannomas del nervio facial han sido descritos en cualquiera de sus porciones, siendo la presentación más habitual en la porción intratemporal [8, 10-12]. Sherman et al, publicaron una serie de 428 schwannomas del facial, en los que tan solo el 15% eran extratemporales [9].

Clínicamente los tumores benignos parotídeos, son prácticamente indistinguibles de los schwannomas, presentándose ambos como una masa asintomática de crecimiento lento, no dolorosa y que no produce alteraciones de la movilidad facial. La punción-aspiración como ya se ha comentado suele ser de poca ayuda para un correcto diagnóstico preoperatorio. En nuestro caso de schwannoma parotídeo, tanto por la clínica de masa dolorosa, como por el resultado anatomopatológico de la punción, se sospechaba la existencia de una tumoración de extirpe maligna; pero gracias a la realización de la biopsia intraoperatoria, llegamos al diagnóstico definitivo. El hallazgo más frecuente para la sospecha de schwannoma parotídeo intraoperatoriamente, es la dificultad para encontrar el tronco del facial [8], o bien la objetivación de una masa que engloba a este, o a una de sus ramas. La electroestimulación de la masa, puede mostrar movimiento de la musculatura facial, lo cual es altamente sugestivo de schwannoma [8]. Ante la sospecha se aconseja la biopsia intraoperatoria, que nos debería dar un diagnóstico definitivo. La frecuencia de presentación de los schwannomas de laringe es baja. Piquet encontró solamente 2 casos en el mismo tiempo que había tratado 1250 cánceres endolaringeos. Todd Schaeffer B y cols, en la revisión bibliográfica realizada, han encontrado solamente 115 casos publicados [13,14]. New and Erich (1938) encuentran sólo 1 caso en una revisión de 722 tumores benignos de laringe [15]. A Lozano y cols, establecen una clasificación en cuanto al orden de incidencia de los Schwannomas de localización cérvico-facial, ocupando los de laringe el cuarto lugar, precedidos por los de los espacios parafaríngeos, macizo facial y parótida [5]. En nuestro caso se trata de un schwannoma de localización en repliegue aritenoepiglótico, coincidiendo esta localización con la que describen la mayoría de los autores. La localización en repliegue aritenoepiglótico y banda ventricular representa casi el 70% de los de localización laríngea (Goethals et Lillie). Natalí confirma la preponderancia de estas localizaciones y afirma que su procedencia es a partir del nervio laríngeo superior [16]. La frecuencia de presentación en cuerdas vocales es más rara [17], siendo excepcionales los casos de presentación en subglotis [18]. Por lo tanto, concluimos en que los puntos de más frecuente localización laríngea son: Repliegue aritenoepiglótico, banda ventricular, cuerda vocal, epiglotis y seno piriforme [1,19]. Normalmente es difícil determinar su procedencia, incluso intraoperatoriamente, sin embargo, el origen a partir de la rama interna del nervio laríngeo superior es admitida por la mayoría de los autores consultados. El nervio recurrente laríngeo tiene un corto recorrido intralaríngeo, y sólo se ha descrito un caso de tumor neurogénico procedente de la porción extralaríngea de dicho nervio [20]. La sintomatología laríngea depende fundamentalmente de la localización, tamaño y velocidad de crecimiento de estos tumores, ya que, siendo éstos de crecimiento lento, la sintomatología inicial puede remontarse a varios años, siendo difícil precisar sus comienzos. La clínica a que suelen dar lugar, es común a la de otros procesos de localización laríngea: dolor, odinofagia, disfagia, sensación de cuerpo extraño, disnea, disfonía, estridor, con los que debemos establecer diagnóstico diferencial. Hay descritos un gran número de tumores y procesos benignos de la región, aunque la presentación de muchos de ellos es excepcional. El tratamiento de estos tumores es siempre quirúrgico. La técnica quirúrgica a emplear depende fundamentalmente del tamaño y localización de

la lesión. Los de pequeño tamaño pueden ser extirpados endoscópicamente, teniendo esta técnica la ventaja de su baja incidencia de parálisis recurrenciales y, como inconvenientes, la posibilidad de exéresis incompleta, pudiendo dar lugar a recidivas. En los tumores grandes la indicación quirúrgica es por vía externa, ya sea, mediante faringotomía lateral o tirotomía media, esta última indicada en los tumores glóticos. Como secuela postquirúrgica más frecuente y reconocida por los distintos autores consultados, debemos mencionar la parálisis recurrencial, ya que, pese a señalarse la existencia de tractos nerviosos y la posibilidad de disección cuidadosa de los mismos con microscopio quirúrgico para evitar alteraciones funcionales, consideramos muy difícil realizarla con éxito.

Conclusiones

Los schwannomas de cabeza y cuello, son tumores benignos que se presentan habitualmente como masas de crecimiento lento, muy difíciles de distinguir clínicamente de otros tumores de carácter benigno de la misma localización; además la eficacia de la punción aspiración para llegar a un diagnóstico es muy pobre, por lo que no se suele llegar al diagnóstico definitivo hasta que realizamos una biopsia intraoperatoria. La TAC y la RMN pueden orientar hacia el diagnóstico, pero por supuesto nunca nos proporcionan un diagnóstico de certeza. Dado el carácter benigno de la lesión, y la rareza de su malignización, se recomienda realizar una extirpación respetando la estructura nerviosa de la que procede en la medida de lo posible.

Bibliografía

1. Leroux-Robert J, de Brux J. Clasificación et aspects histologiques des tumeurs neurogènes cervico-faciales. En Leroux-Robert J : Tumeurs O.R.L. et cervico-faciales. Ed. Masson, 1977 4º Ed (pp 6-35).
2. Diaz DD, Kennedy KS, Parker GS, White VJ. Schwannoma of the submandibular gland. Head and Neck. 1991;13:239-42.
3. Cañizo Fernández-Roldán A, Aramburo-Tirado LE. Schwannomas de cara y cuello. Acta Otorrinolaringol. Esp. 1983;34:88-92.
4. Guerrier Y, Guerrier B. Introduction anatomique a l'étude des tumeurs nerveuses de la face et du cou. En Leroux-Robert J : Tumeurs nerveuses O.R.L. et cervico-faciales. Ed. Masson. 1977 4º Ed (pp 1-5).
5. Lozano-Sánchez, A, del Cañizo-Fernández-Roldán A, Beltrán-Mateos LD, del Cañizo-Alvarez C. Schwannomas en O.R.L. en sus diversas localizaciones (presentación de ocho casos). Acta Otorrinolaringol. Esp. 1985;36:361-69.
6. Sharaki MM, Talaat M, Hamam SM. Schwannoma of the neck. Clin. Otolaryngol. 1982;7:245-51
7. Vicente-Rodríguez JC, Junquera-Gutiérrez LM, Fresno-Forcelledo MF, Villalaín L, López-Arranz JS. Schwannomas cervicales. Medicina oral.

- 2003;8: 71-6.
8. Caughey RJ, May M, Schaitkin BM. Intraparotid facial nerve schwannoma: diagnosis and management. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;130:586-92.
 9. Sherman JD, Dagnew E, Pensak ML, van Loveren HR, Tew JM Jr. Facial nerve neuromas: report of 10 cases and review of the literature. *Neurosurgery.* 2002;50:450-6.
 10. Morales C, Bezos JT, Álvarez-Quiñones MA, Ruiz JL, García J, Carrera F. Neurilemoma facial intraparotideo. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 1995; 46 : 71-3.
 11. Villatoro JC, Krakowiak-Gómez R, López M, Quer M. Dos casos de schwannoma intraparotideo del nervio facial. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2011;62: 469-71.
 12. Mena-Dominguez EA, Benito-Orejas JI, Morais-Pérez D y Álvarez-Quiñones MA. Schwannoma múltiple del nervio facial intraparotideo. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2012; 9. PubMed PMID: 22884428
 13. Piquet JJ, Desaulty A, Lefebvre JL., Schultheis D, Decroix G. Les tumeurs nerveuses cervico-faciales. A propos de 25 observations. En Leroux-Robert J : *Tumeurs nerveuses O.R.L. et cervico-faciales.* Ed. Masson. 1977. 4º Ed (pp 36-47).
 14. Schaeffer, BT, Som PM, Biller HF, Som ML, Arnold, LM. Schwannomas of the Larynx: review and computed tomographic scan analysis. *Head & Neck Surg.* 1986;8:469-72.
 15. New GB, Erich JB. Benign tumor of the larynx. A study of 722 cases. *Archives of Otolaryngology.* 1938;28:841-910.
 16. Natali R, Corfu G, Rachinel O, Menager G, Mesnil JJ. Schwannome du larynx. A propos d'un cas. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac.* 1980;97:901-3.
 17. Díaz-Fernández JF, Almodóvar-Álvarez C, López-Suso MJ. Neurofibroma solitario de cuerda vocal. A propósito de un caso. *Acta Otorrinolaringol. Esp.* 1987;38: 247-48.
 18. Zelachowska M., Bielecka S, Sycz K. [A case of subglottic laryngeal neurinoma]. *Otolaryng Pol.* 1985; 39: 335-9.
 19. Laudadio P, Casolino D, Caliceti U. Neurinomi cervicali. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 1983;3:317-28.
 20. Takumida M, Taira T, Suzuki M, Yajin K, Harada Y. Neurilemmoma of the larynx: (a case report). *J Laryngol Otol.* 1986;100:847-50.