

Schwannoma de la Cadena del Simpático Cervical en adolescente: reporte de un caso

Adolescent Cervical Sympathetic Chain Schwannoma: case report

Cadeia Simpática Cervical de adolescentes Schwannoma: relatório de um caso

Dr. Steven Benites Andrade ⁽¹⁾, Dr. Marcelo Carrascosa ⁽²⁾

Resumen

Se presenta el caso de un joven de 16 años, que acudió a la consulta con una tumoración laterocervical de 10 meses de evolución. El estudio histopatológico diferido posterior a la exéresis quirúrgica arrojó schwannoma. La aparición de síndrome de Claude Bernard-Horner homolateral como secuela postoperatoria completó el diagnóstico, resultando así un schwannoma del simpático cervical. La importancia de reportar este caso es su rareza, habiendo a la fecha menos de 60 casos en la literatura mundial.

Se concluye que el schwannoma de la cadena del simpático cervical, siendo una afección de excepcional presentación, debe ser tenido en cuenta como diagnóstico diferencial en las tumoraciones laterales del cuello.

Palabras Clave: Schwannoma, Síndrome de Horner, cadena simpático cervical.

Abstract

The case of a 16 year-old man who consulted for a laterocervical tumor with 10 months of evolution, is presented. The histopathological study after surgical excision revealed a schwannoma. The appearance of ipsilateral Claude Bernard-Horner syndrome as a postoperative sequel completed the diagnosis, thus resulting in a cervical sympathetic schwannoma. The importance of mentioning this case is its rarity, with fewer than 60 reports worldwide.

It is concluded that schwannomas from the cervical

sympathetic chain are of exceptional presentation and should be considered as a differential diagnosis in lateral neck tumors.

Keywords: Schwannoma, Horner syndrome, cervical sympathetic chain

Resumo

Apresentamos o caso de um homem de 16 anos que procurou o ambulatório por tumor látero-cervical com 10 meses de evolução. O estudo histopatológico tardio após a excisão cirúrgica revelou um schwannoma. O aparecimento da síndrome de Claude Bernard-Horner ipsilateral como seqüela pós-operatória completou o diagnóstico, resultando em um schwannoma cervical simpático. A importância da divulgação desse caso é a sua raridade, com menos de 60 relatos na literatura mundial até o momento.

Concluiu-se que os schwannomas da cadeia simpática cervical, sendo uma condição de apresentação excepcional, devem ser levados em consideração como diagnóstico diferencial nos tumores laterais do pescoço, o que motiva essa apresentação.

Palavras-chave: Schwannoma, síndrome de Horner, cadeia simpática cervical

Introducción

Los schwannomas son tumores derivados de la mielina. Inician su lento crecimiento por proliferación de las células de Schwann del sistema nervioso periférico, craneal o autónomo, siendo histológicamente benignos. ⁽¹⁾ Este tipo de tumores

⁽¹⁾ Médico Otorrinolaringólogo. ⁽²⁾ Jefe de Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Municipal de Vicente López "Dr. Bernardo A. Houssay". Buenos Aires, Argentina. Mail de contacto: drstevenbenites@gmail.com
Fecha de envío: 15 de Agosto de 2020- Fecha de Aceptación: 9 de octubre de 2020

se puede manifestar en cualquier parte del cuerpo; sin embargo, el 25%-45% se presentan en cabeza y cuello. ⁽²⁾ Un subgrupo de estos tumores, los originados en la cadena del simpático cervical, son de presentación rara, siendo aún menos frecuentes en pacientes pediátricos o adolescentes ⁽³⁾. Hasta el momento han sido reportados menos de 60 casos en la literatura, con la existencia de síndrome de Horner previo a la cirugía en 11 de estos reportes. ⁽⁴⁾

Según la localización, los tumores del compartimiento preestíleo son los del lóbulo profundo parotídeo, linfadenopatías y raramente tumores neurogénicos del lingual, el alveolar inferior y el auriculotemporal. Los del compartimiento retroestíleo son los tumores del cuerpo carotídeo y los neurogénicos originados de los pares craneales IX al XII, además del tumor de la cadena cervical del simpático, y raramente meningioma, linfoma o teratoma. ^(1,2)

Así, el diagnóstico diferencial por imágenes con contraste se realizará entre paragangliomas, los cuales muestran extremado realce con el contraste con un "patrón en sal y pimienta", y schwannomas, los que presentan discreto realce en su periferia y un patrón vascular de "pudding disperso", sin evidencia de shunt arteriovenoso. Su diagnóstico definitivo sólo se obtiene mediante su exéresis y el posterior estudio histopatológico. ⁽⁵⁾

En ocasiones la punción aspiración con aguja fina se suele usar como medio diagnóstico previo a la cirugía, pero su uso es controvertido debido a que no siempre es concluyente ⁽⁶⁻⁸⁾, además de no cambiar la conducta quirúrgica. Tradicionalmente se reseca el tumor en su totalidad dejando como secuela inevitable el síndrome de Horner. Sin embargo, se plantea la cirugía funcional como la enucleación intracapsular para tratar de conservar las funciones nerviosas, a pesar de que los resultados no son del todo satisfactorios ya que no suele observarse una recuperación de todas las funciones del nervio intervenido ⁽⁶⁾. La histología muestra proliferación fusocelular sin atipia con sectores de células empalizadas y cuerpos de Verocay (Antoni A) y áreas

hipocelulares (Antoni B). La inmunohistoquímica muestra intensa positividad a la proteína S100. ⁽⁸⁾

Objetivo

Reportar el caso de un paciente adolescente con una patología de muy rara presentación, a considerarse como diagnóstico diferencial en las tumoraciones laterales del cuello.

Material y Método

Lugar de aplicación.

Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Municipal de Vicente López "Prof. Dr. Bernardo A. Houssay", Vicente López, Buenos Aires, República Argentina.

Diseño.

Descriptivo. Reporte de caso.

Población.

Paciente masculino de 16 años.

Método.

Revisión de historia clínica.

Caso Clínico.

Paciente masculino de 16 años, consultó al Servicio de Otorrinolaringología por un cuadro clínico de 10 meses de evolución caracterizado por una masa laterocervical izquierda, palpable, duro elástica con leve movilidad lateral, no asociada a ningún otro síntoma. En la tomografía computada de cuello se observó: una formación sólida ovoide izquierda con realce heterogéneo posterior a contraste, contornos definidos, de 66x50x35mm; múltiples imágenes ganglionares de rango adenomegálico a nivel yugulo-carotídeo y submandibular del mismo lado (*Figura 1*).

Se procedió a su exéresis (*Figura 2a*), constatándose por anatomía patológica, a nivel macroscópico, una formación nodular capsulada de 7x5x3 cm de superficie externa lisa (*Figura 2b*); al corte, constituido por tejido sólido multinodular con áreas de aspecto papilar.



Figura 1: Tomografía computarizada de cuello donde se observa masa de contornos definidos que no involucra columna aérea ni planos musculares. A: Corte axial. B: Corte coronal. C: Corte sagital.

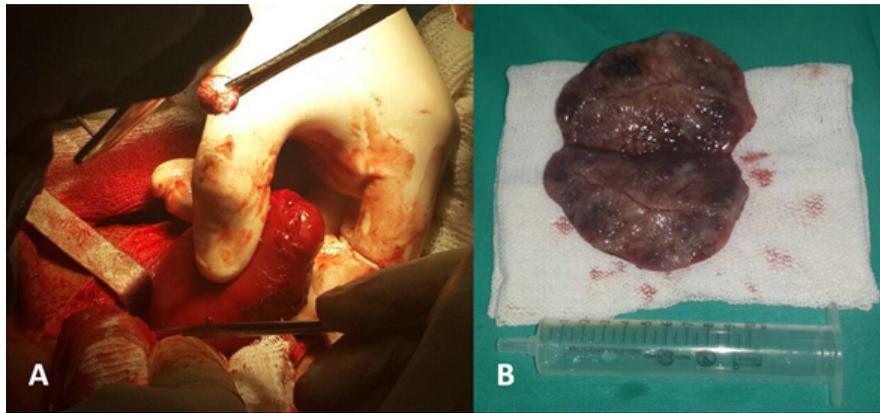


Figura 2: A: Exéresis del tumor. B: Pieza quirúrgica de 7x5x3cm de superficie lisa



Figura 3: Miosis, ptosis palpebral y enoftalmos izquierdo.

A la microscopía se observó proliferación fusocelular que conformaba sectores con núcleos en empalizada y cuerpos de Verocay (Antoni A) y áreas hipocelulares (Antoni B). Se arribó al diagnóstico de schwannoma, con un índice de proliferación del 2%.

Como secuela ya descrita, se advirtió durante la primera semana del posoperatorio, signos característicos del síndrome de Horner con miosis y ptosis palpebral del lado intervenido. A los 2 años del postoperatorio se citó al paciente para control, agregándose a los signos ya mencionados, anhidrosis hemifacial y enoftalmos izquierdo (Figura 3).

Discusión

La cadena del simpático cervical, ubicada a nivel de la base del cráneo hasta la primera costilla, detrás de la vaina carotídea y por delante de la musculatura prevertebral, puede desarrollar un tumor neurogénico de crecimiento lento, asintomático, palpable. Dependiendo de su tamaño y de las estructuras que desplaza o comprime, puede ser causa de síntomas como disfagia, disfonía o déficit del nervio craneal vecino por efecto de masa^(9,10), además del síndrome de Horner. Sin embargo, estos síntomas asociados son muy raros. La ubicación de los tumores neurogénicos de la cadena del simpático cervical obliga al diagnóstico diferencial con adenopatías inflamatorias y metastásicas, linfomas, quistes branquiales y tumores del cuerpo carotídeo. Los schwannomas pueden ser de tamaño variable,

desde milímetros a centímetros; en pocos reportes presentan dimensiones como las del presente caso, 7x5x3cm. Muy rara vez (menos del 1%) pueden ser malignos, como neurofibrosarcomas.⁽¹⁰⁾

Como método de diagnóstico por imágenes, la ecografía se encuentra en primera línea para caracterizar cualquier masa cervical debido a su buena definición y bajo costo.⁽¹¹⁾ Puede establecer la diferencia entre nódulos sólidos y quistes, y a través del Doppler, establecer el grado de vascularización, por lo que sirve para diferenciarlo del glomus. En el presente caso, si bien la tomografía computarizada utilizada como método complementario no distingue de manera confiable un tumor del cuerpo carotídeo de un schwannoma, la falta de flujo al colocar contraste sugiere la presencia de este último; determina, además, el tamaño y extensión al área parafaríngea. No obstante, la indicación es la resonancia magnética nuclear^(1,2), o la angioresonancia si la masa es pulsátil,⁽¹²⁾ acercándose al diagnóstico correcto entre un 25% al 33% de schwannomas y del 70% de casos de paraganglioma.⁽¹³⁾ El estudio histopatológico permite el diagnóstico definitivo.

La característica que permite distinguirlo principalmente del schwannoma del vago, es que este último está situado entre la arteria carótida y la vena yugular, muy profundo en la vaina carotídea, por lo que un distanciamiento entre estos dos vasos sugiere una patología tumoral a expensas del décimo par; mientras que los tumores presentados en la cadena

del simpático cervical, según los criterios de Furu-kawa⁽¹⁴⁾, desplazarían el paquete vascular completo en sentido anterior, debido a su ubicación posterior.

La punción aspiración con aguja fina aún es motivo de controversia ya que llega a ser resolutive solo en el 25%⁽¹⁵⁾ de los casos, por lo que su indicación se limita a descartar la existencia de malignidad. Es por esto que, al no ser relevante en la conducta quirúrgica del presente caso, se decidió no realizarla.

Para la intervención se propone una cirugía funcional, donde se busca la preservación del nervio, sin dejar como secuela los signos y síntomas característicos del Síndrome de Horner. La enucleación intracapsular busca mantener el segmento neural intacto, minimizando el daño provocado por la exéresis del tumor, además de realizar en lo posible una anastomosis "end to end" en los casos donde no se haya podido preservar el nervio. Sin embargo, esto solo se consigue cuando la cápsula se separa con facilidad de las fibras nerviosas y cuando la masa es pequeña^(6,7). En este caso no fue posible eliminar el tumor sin sacrificar la cadena, la cual no se hizo visible. Tras la identificación del X° par se procedió a la exéresis del tumor. La aparición secular de la miosis y la ptosis palpebral confirmaron la sospecha de su origen en la cadena del simpático cervical.

Por histología los schwannomas se componen por elementos fusocelulares bien diferenciados y una matriz fibrilar dispuesta en haces entrecruzados. Presentan patrones estructurales, formas muy distintivas hipercelulares y compactas (Antoni A) e hipocelulares y laxas, células sueltas no distintivas (Antoni B), el índice de proliferación es bajo⁽⁸⁾ el mismo fue en este caso del 2%. Por inmunohistoquímica se observa positividad de la proteína S100, marcador del tejido derivado de la cresta neural por lo que es positiva en todos los schwannomas y neurofibromas.^(8,9)

La evolución posoperatoria no suele tener complicaciones además de las ya mencionadas; la disfonía causada por el traumatismo del X par es infrecuente.⁽¹³⁾ Sin embargo, se debe alertar al paciente sobre el riesgo del síndrome de Horner posoperatorio, para el cual aún no existe forma efectiva de tratamiento.

Conclusión

El schwannoma de la cadena del simpático cervical es infrecuente, más aún en adolescentes. El conocimiento de esta entidad permite su sospecha ante las lesiones sólidas de la región lateral del cuello. La disección minuciosa durante su resección intenta la

difícil preservación del nervio. El síndrome de Horner, como posible secuela postoperatoria, debe ser informado al paciente para su consentimiento antes de la intervención de una tumoración de esas características.

Los autores no manifiestan conflictos de interés

Bibliografía

1. Sánchez Legaza E, Guerrero Cauqui R, Miranda J, Cervera C. Schwannoma cervical de la cadena del simpático. *Acta de otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello*. 2018;40(4):336-339.
2. Vázquez Muñoz M, Elhendi Halawa, W, Rodríguez Contreras D, Sanmartín Anaya A. Schwannomas cervicales. *Anales de Otorrinolaringología*. 2015;60(1):51-56.
3. Bhagat S, Varshney S, Bist S, Gupta N. Pediatric cervical sympathetic chain schwannoma with Horner syndrome: a rare case presentation. *Ear Nose Throat J*. 2014;93(3):E1-3.
4. Patil H, Rege S. Horner's syndrome due to cervical sympathetic chain schwannoma: a rare presentation and review of literature. *Asian J Neurosurg*. 2019;14(3):1013-1016.
5. Bocciolini C, Dall' Olio D, Cavazza S, Laudadio P. Schwannoma of cervical sympathetic chain: assessment and management. *Acta Otorhinolaryngologica Italica*. 2005;25(3):191.
6. Kim S, Kim N, Kim K, Lee J, Choi H. Schwannoma in head and neck: preoperative imaging study and intracapsular enucleation for functional nerve preservation. *Yonsei Med J*. 2010; 51:938-942.
7. González Aguado R, Morales Angulo C, Obeso Agüera S, Longarela Herrero Y, García Zornoza R, Cervera L. Síndrome de Horner secundario a cirugía cervical. *Acta Otorrinolaringológica Española*. 2012;63(4):299-302.
8. Jorge D, Baquera Heredia J, Padilla Longoria R, Ortíz Hidalgo C. Síndrome de Horner secundario a schwannoma (con cambios degenerativos) de la cadena simpática cervical. *Estudios clínico-patológico e inmunohistoquímico de un caso poco frecuente*. *Arch Neurocién (Mex)*. 2007;12(2):125-128.
9. Chiofalo M, Longo F, Marone U, Franco R, Petrillo A, Pezzullo L. Cervical vagal schwannoma. A case report. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2009; 29:33-35.
10. Liu HL, Yu SY, Li GK, Wei WI. Extracranial head and neck schwannomas: a study of the nerve of origin. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. 2011;268(9):1343-1347.
11. Sánchez A, Moreno Á, Serrano E, Vázquez L, Sebastián M, et al. Schwannoma del simpático cervical. *ORL Aragón*. 2010; 1:27-30.
12. Aygenc E, Selcuk A, Ozdem C. Schwannoma parafaríngeo hipervascular: un caso inusual. *Auris Nasus Larynx*. 2002; 29:215-7.
13. Benzoni E, Cojutti A, Intini S, Uzzau A, Bresadola F. Schwannoma de la cadena cervical simpática que se presenta como una masa cervical lateral. *Tumori*. 2003; 89:211-2
14. 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
15. Iacconi P, Faggioni M, De Bartolomeis C, Iacconi C, Caldarelli C. Schwannoma de la cadena simpática cervical: reporte de un caso. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2012; 32:133-6.