

## Schwannomas no vestibulares de cabeza y cuello: Presentación de 6 casos clínicos

### Nonvestibular schwannomas of the head and neck: Presentation of 6 clinical cases

Carlos Celedón L<sup>1</sup>, Javiera Pardo J<sup>2</sup>, Alfredo Abarca A<sup>1</sup>, Paul H. Délano R<sup>1</sup>.

#### RESUMEN

**Introducción:** Los schwannomas no vestibulares de cabeza y cuello son tumores benignos, de baja frecuencia, que pueden producir gran morbilidad dependiendo de su ubicación.

**Objetivo:** Describir la experiencia del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico de la Universidad de Chile en el manejo de schwannomas no vestibulares de cabeza y cuello.

**Material y método:** Estudio retrospectivo, descriptivo de los casos de schwannomas no vestibulares de cabeza y cuello diagnosticados entre los años 1998 y 2010. Se revisaron fichas clínicas, estudio de imágenes, protocolos operatorios y seguimiento clínico.

**Resultados:** De un total de 6 pacientes: cuatro de sexo masculino y dos femenino; promedio de edad de 36 años. El tiempo promedio de evolución fue de 15,6 meses con una variación de 2 a 48 meses. En todos los pacientes se resecó completamente el tumor. El diagnóstico fue confirmado con histología en todos los casos.

**Conclusiones:** Los schwannomas no vestibulares de cabeza y cuello son tumores de crecimiento lento, poco sintomáticos. Dado que el diagnóstico de certeza sólo se realiza por biopsia, se debe tener un alto índice de sospecha preoperatoria.

**Palabras clave:** Schwannoma no vestibular, tumores de cabeza y cuello.

#### ABSTRACT

**Introduction:** Non vestibular head and neck schwannomas are benign tumors of low frequency that can produce great morbidity, depending on its location.

**Objective:** Describe the experience of Otolaryngology Department from the Clinical Hospital of the University of Chile in the management of non vestibular head and neck schwannomas.

**Material and method:** Retrospective, descriptive study of the non vestibular schwannomas of head and neck diagnosed between the year 1998 and 2010. Clinical history, study of images, operative protocols and clinical follow-up were analyzed.

---

<sup>1</sup>Médico Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universidad de Chile.

<sup>2</sup>Médico. Tesista de Programa de Magister en Ciencias Médicas, mención Neurociencias, Universidad de Chile.

**Results:** A total of 6 patients four male and two female, with a mean age of 36 years. The average time of evolution was 15.6 months with a range from 2 to 48 months. In all patients the tumor was excised completely. The diagnosis was confirmed by histology in all cases.

**Conclusions:** The non vestibular schwannomas of head and neck are slow- grow tumors with few symptoms. Provided that the diagnosis of certainty is only realized by biopsy, it is necessary to have a high index of pre-operative suspicion.

**Key words:** Non vestibular schwannoma, tumors of head and neck.

## INTRODUCCIÓN

Los schwannomas, neurilemomas o neurinomas son tumores benignos que se originan en las células de Schwann que recubren a los nervios periféricos<sup>1</sup> y embriológicamente constituye un tumor de origen neuroectodérmico<sup>2</sup>. Un tercio de los schwannomas solitarios aparecen en cabeza y cuello, siendo el más estudiado de ellos los que se originan en el nervio vestibular<sup>3</sup>. Los otros sitios frecuentes de origen de los neurinomas son el nervio facial (VII), vago (X) y trigémino (V), pero puede originarse en cualquier nervio o fibra del sistema nervioso<sup>4</sup>. Histopatológicamente fueron descritos por Verocay en 1910 y clasificados morfológicamente por Antoni en 1920. Las áreas fusocelulares densas se denominan "Antoni A", mientras que las áreas con baja densidad celular, hialinizadas y cuerpos de Verocay (que corresponden a células fusocelulares agrupadas en empalizadas) fueron denominadas "Antoni B".

Las células de Schwann presentan positividad para la proteína S100 la que está presente en tejidos derivados del neuroectodermo. Siendo éste, uno de los criterios histológicos para su diagnóstico<sup>5</sup>. Es relevante diferenciar el schwannoma del neurofibroma, ya que éste último crece entre las fibras neurales.

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. Su disminución, se asocia a la génesis de schwannomas, neurofibromas y algunos meningiomas y ependimomas<sup>6</sup>.

## MATERIAL Y MÉTODO

Se realiza un estudio retrospectivo, descriptivo de los casos de schwannomas no vestibulares de

cabeza y cuello diagnosticados en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico de la Universidad de Chile entre los años 1998 y 2010. Se revisaron fichas clínicas, estudio de imágenes, protocolos operatorios y seguimiento clínico.

## RESULTADOS

Durante los años 1998 y 2010 se diagnosticaron 6 casos de schwannomas de cabeza y cuello no vestibulares en el Hospital Clínico de la Universidad de Chile (Tabla 1). Cuatro son de sexo masculino y dos de sexo femenino, con un promedio de edad de 36 años. El tiempo promedio de evolución fue de 15,6 meses con una variación de 2 a 48 meses. A continuación se describirán caso a caso.

### Caso 1

Paciente de sexo masculino de 33 años, con historia de 4 años de evolución de aumento de volumen retromandibular derecho indoloro. Al examen físico se observa aumento de volumen parotídeo derecho de 3 x 3 cm, de consistencia firme, no doloroso. La evaluación clínica de la motilidad facial fue normal (House- Brackmann 1). El paciente es evaluado con una tomografía computarizada (Figura 1), en la que se observa masa intraparotídea derecha de 3 x 3 cm. El paciente es sometido a una parotidectomía subtotal, en la que se identifica tumor de 4 cm de diámetro que compromete al nervio facial en su salida por el agujero estilo-mastoideo. Se extirpa completamente el tumor, y para manejo del nervio facial se realiza una anastomosis término-terminal. En la biopsia se identifica neoplasia fusocelular de bordes expansivos, dispuesta en patrón fascicular con doble diferenciación (áreas de células fusadas,

**Tabla 1. Resultados**

Paciente	Edad (años)	Sexo	Tiempo evolución (meses)	Ubicación	Clínica
1	33	M	48	Facial intraparotídeo	Aumento de volumen retromandibular
2	25	M	6	Orbitario	Proptosis/disminución agudeza visual
3	56	M	2	Cavidades paranasales	Obstrucción nasal
4	35	F	6	Parafaríngeo	Aumento de volumen cervical
5	31	M	8	Parafaríngeo	Aumento de volumen cervical
6	35	F	24	Parafaríngeo	Parestesias hemicara

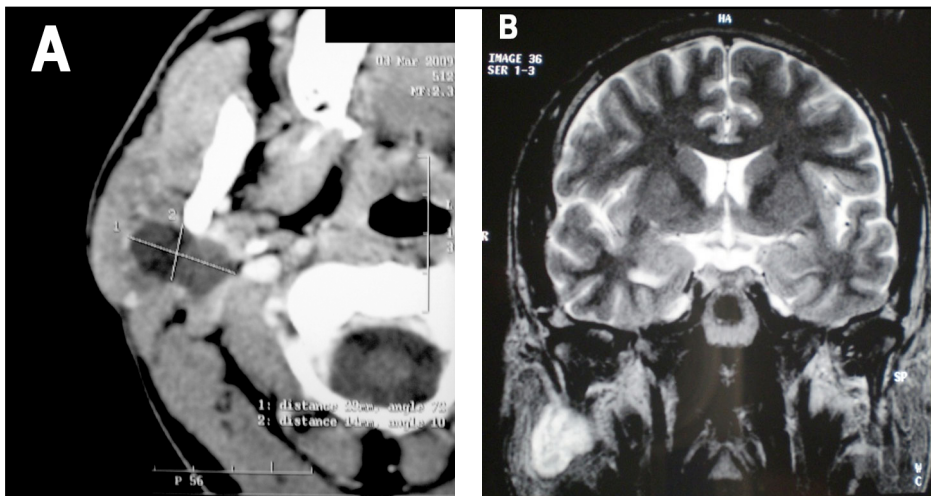


Figura 1. A) Tomografía axial computarizada, B) Resonancia nuclear magnética en T2 de paciente 1. Se observa masa quística intraparotídea derecha de 3 x 3 cm.

citoplasma eosinófilo y con núcleos alargados, y áreas de células de citoplasma claro y núcleos redondos). No se observa mitosis ni atipia. La inmunohistoquímica es S100 (+). Diagnosticándose schwannoma del nervio facial intraparotídeo.

**Caso 2**

Paciente de sexo masculino de 25 años, con historia de 6 meses de evolución de proptosis del globo ocular derecho y disminución de la agudeza visual. Es evaluado con una resonancia nuclear magnética, que muestra gran masa retroorbitaria derecha que desplaza el globo ocular (Figura 2). Se realiza una etmoidectomía externa con extirpación de tumor orbitario. La biopsia informa fragmentos tisulares constituidos por una neoplasia fusocel-

ular de origen schwanniano. Las células fusadas forman haces que se entrelazan y sus núcleos se ordenan formando empalizadas; cuerpos de Verocay y áreas reticulares laxas de tipo Antoni B en algunos sectores; mitosis ocasionales. Diagnosticándose schwannoma orbitario derecho.

**Caso 3**

Paciente de sexo masculino de 56 años, con historia de obstrucción nasal de 2 meses de evolución. Al examen físico se evidencia masa que ocupa fosa nasal derecha. Se toma biopsia que informa neoplasia fusocelular, inmunohistoquímica S100 (+). Se realiza una resonancia nuclear magnética que muestra gran masa que ocupa fosa nasal izquierda, desplaza la pared medial del seno

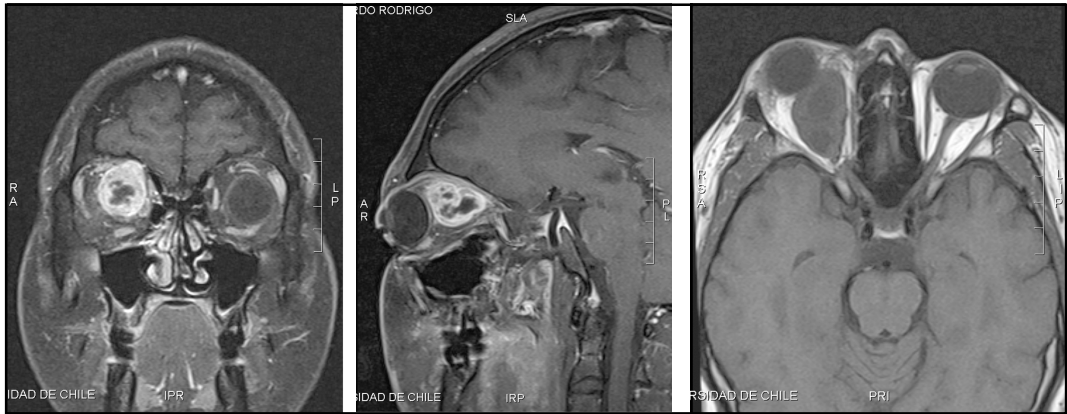


Figura 2. Resonancia nuclear magnética de paciente 2. Se observa gran masa retroorbitaria derecha que desplaza el globo ocular. Las dos imágenes de la derecha muestran captación de gadolínico por el tumor.

maxilar y obstruye su salida (Figura 3). El tumor fue resecado mediante cirugía endoscópica. Se revisa el seno esfenoidal y maxilar, sin evidencia de tumor. Al control posoperatorio a los 4 meses el paciente se encuentra asintomático sin signos de recidiva local.

#### **Caso 4**

Paciente mujer de 35 años, con historia de 6 meses de aumento de volumen cervical izquierdo de 6 cm de diámetro ubicado en el tercio superior del músculo esternocleidomastoideo. Durante la ciru-

gía se identifica tumor sólido adherido al nervio vago. Se realiza extirpación tumoral seccionando el nervio. La paciente evoluciona sin trastorno de la deglución, con leve taquicardia posoperatoria que cedió espontáneamente. La biopsia informa schwannoma.

#### **Caso 5**

Paciente de sexo masculino de 31 años, con historia de 8 meses de aumento de volumen cervical derecho progresivo. Al examen se observa lesión sólida de 4 x 3 cm. anterior al músculo

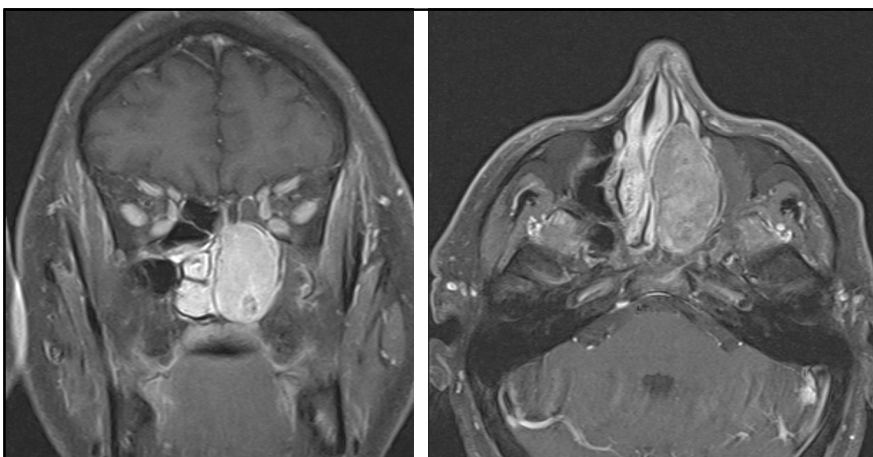


Figura 3. Resonancia nuclear magnética en T1 de paciente 3. Se observa gran masa que ocupa fosa nasal izquierda y capta gadolínico, que desplaza la pared medial del seno maxilar y obstruye su salida.

esternocleidomastoideo derecho. El examen oral muestra aumento de volumen con abombamiento del paladar blando derecho. Se realiza una ecotomografía cervical que muestra un tumor cervical derecho suprahioideo, vascularizado homogéneo, de 6 x 3 x 4,7 cm. Luego se realiza una tomografía computarizada de cuello que muestra tumor sólido localizado en el espacio carotídeo derecho, sugerente de schwannoma. Posteriormente se realiza resonancia nuclear magnética cervical, en la que se observa tumor que se delimita en T2 y capta gadolinio, lo que es compatible con schwannoma (Figura 4). Se evalúa además, con una angiorresonancia de vasos del cuello que muestra desplazamiento anterior de la bifurcación carotídea derecha por un proceso expansivo, en el espacio carotídeo que podría corresponder a un tumor de vainas neurales (Figura 5).

Se realiza resección por vía cervical lateral, identificando tumor de aspecto blanco-nacarado, ovalado de 9 x 4 cm, lobulado de consistencia firme. Se disecciona el plano de la vaina carotídea hasta la base de cráneo y se reseca en monobloque, respetando al nervio vago. La biopsia informa schwannoma.

El paciente evoluciona con trastorno de la deglución moderado, parálisis cordal derecha en posición paramediana e insuficiencia velopalatina. Al mes posoperatorio se observa recuperación de la motilidad velopalatina y del trastorno deglutorio, pero persiste con leve disfonía.

## Caso 6

Paciente mujer de 35 años, con historia de 2 años de evolución de parestesias en hemicara derecha asociada a dolor punzante ocasional. Al examen se observa masa en espacio submandibular derecho de 3 x 3 cm, bajo el ángulo mandibular. Sin parálisis facial (House-Brackmann 1). En el examen oral se evidencia abombamiento del paladar blando a derecha. Se estudia con resonancia nuclear magnética de cuello que muestra proceso expansivo en espacio parafaríngeo derecho de 5 x 5 x 3 cm que contacta con lóbulo profundo de la parótida (Figura 6). La angiorresonancia de cuello muestra que tanto carótida interna como externa derecha se encuentran rechazadas por el tumor.

Se realiza resección del tumor parafaríngeo derecho, mediante una parotidectomía total con conservación de ramas del nervio facial. Se identifica tumor capsulado blanquesino de 5 x 3 cm. Se realiza disección roma y lateralización digital por vía oral hasta resección completa. La biopsia informa schwannoma. La paciente evoluciona con parálisis facial derecha, House Brackmann 3, la que se recuperó completamente al segundo mes posoperatorio.

## DISCUSIÓN

Los schwannomas son tumores benignos, encapsulados y de baja frecuencia. Entre 25% a 45% de

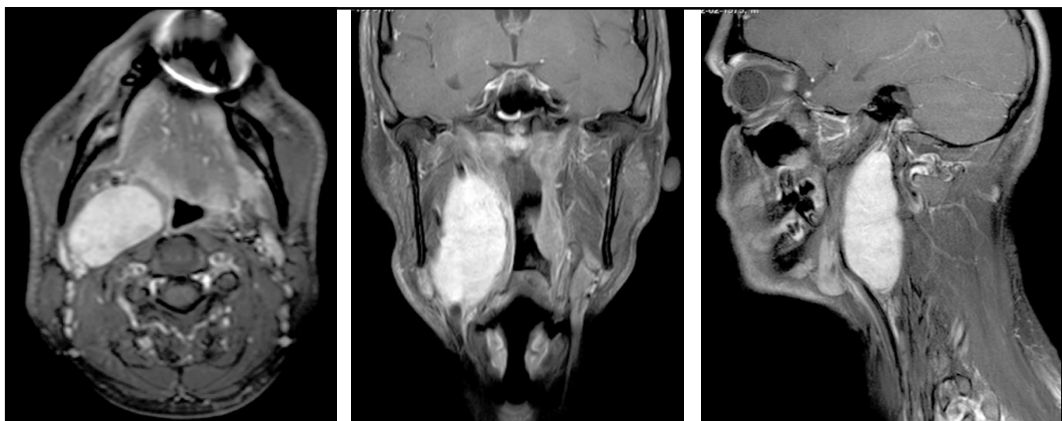


Figura 4. Resonancia nuclear magnética de paciente 5. Se observa masa de 6 x 3 x 4,5 cm en espacio carotídeo derecho.

los schwannomas extracraneales se originan en cabeza y cuello<sup>7</sup>. Clínicamente son poco sintomáticos en estadios precoces. En etapas tardías se

presentan como obstrucción nasal, disfagia, disfonía o masa cervical, dependiendo de su ubicación<sup>8</sup>. No poseen síntomas específicos, por lo que muchas veces son confundidos con otros tumores de cabeza y cuello. No se ha observado predominancia por sexo. Sin embargo el estudio de Hood y cols<sup>9</sup> muestra predominio en el sexo masculino al igual que lo observado en esta casuística. Según Malone y cols., la identificación del nervio de origen sólo se obtiene en 2/3 de los casos<sup>1</sup>.

El schwannoma del facial intraparotídeo fue descrito inicialmente por Schmidt en 1930. Se ha encontrado en todas las porciones del nervio facial, siendo la más frecuente intratemporal<sup>10</sup>. Hasta el año 2009 existen menos de 100 casos de neurinomas del facial intraparotídeo publicados<sup>11</sup>. Se presenta como masa parotídea de crecimiento lento con función normal del VII par en la gran mayoría de los casos (91%). Sólo en el 20% de los pacientes se presenta con parálisis facial preoperatoria. El estudio con imágenes no permite el diagnóstico definitivo. Sin embargo, la resonancia nuclear magnética es esencial para estudiar la relación del tumor con el nervio facial y los tejidos adyacentes. La tomografía computarizada, permite evaluar el canal de Falopio en su trayecto intramastoideo. Es difícil diferenciar el schwannoma del nervio facial de otros tumores parotídeos, especialmente de los adenomas pleomorfos. Por lo que no existen hallazgos radiológicos definitivos para este tipo de tumo-



Figura 5. Angiorresonancia, vista lateral desde el lado izquierdo correspondiente a paciente 5. La flecha indica desplazamiento hacia anterior del tronco carotídeo, carótida interna y externa en el espacio parafaríngeo derecho, debido al tumor cervical.

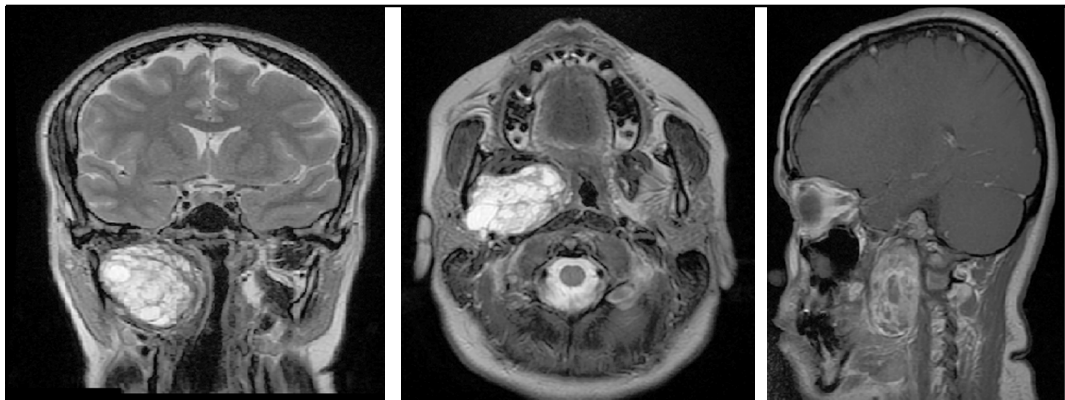


Figura 6. Resonancia nuclear magnética de paciente 6. Se observa proceso expansivo del espacio parafaríngeo derecho de 5 x 5 x 3 cm que contacta con lóbulo profundo de la parótida.

res<sup>12</sup>. Es importante determinar si los schwannomas del nervio facial intraparotídeos pueden ser disecados respetando el nervio o están íntimamente adheridos a él y requieren resección de una porción variable del nervio facial con reconstrucción posterior. En relación a su localización, se describen en forma esquemática 4 posibles ubicaciones: Tipo A: tumor puede ser resecado sin sacrificar el nervio. Tipo B: tumores que pueden ser resecados sacrificando parcialmente el nervio, ya que compromete una rama periférica. Tipo C: tumores que pueden ser resecados sólo con sacrificio del tronco del nervio facial, ya sea con extensión extra o intratemporal. Y los Tipo D: son tumores resecables sacrificando el tronco del nervio facial y una rama, ya sea, la tèmpero-facial o la cèrvido-facial<sup>12</sup>. El tratamiento y los objetivos dependen estrictamente de las características y extensión del tumor. Así, pacientes con tumores Tipo A, en los que el nervio es completamente preservado, evolucionan con una excelente función facial posoperatoria. Los tipo B y C requieren reparación del nervio facial mediante anastomosis término-terminal, con una recuperación posoperatoria de la función (House- Brackmann II-IV). En los Tipo D la reconstrucción es muy difícil, por lo que quedan con secuelas funcionales (House- Brackmann V-VI). Por lo que en estos últimos se recomienda tratamiento conservador con seguimiento clínico<sup>11</sup>.

Los schwannomas son tumores infrecuentes de la órbita, correspondiendo a cerca del 1%<sup>13</sup>. Los schwannomas orbitarios son unilaterales y se originan en los nervios supra e infraorbitarios, en los nervios oculomotores o autonómicos, pero no en el nervio óptico, ya que éste no posee células de Schwann en su envoltura<sup>14</sup>. Se presentan en la edad adulta entre los 20 y 70 años. Inicialmente, cuando son pequeños, son asintomáticos, pero al crecer produce proptosis progresiva no dolorosa, motivo por el cual consultó el paciente 2. Tal como en nuestro paciente, la extirpación completa del tumor es lo indicado, antes que se produzca compresión del nervio óptico, con la consecuente atrofia posterior<sup>15</sup>. Si la escisión es incompleta existe el riesgo de recurrencia, extensión intracraneana o malignización, la que es mayor en tumores de alta celularidad.

Los schwannomas nasales corresponden a 4% de los schwannomas de cabeza y cuello<sup>16</sup>. Existen

menos de 70 casos publicados hasta el año 2006<sup>17</sup>. En los senos paranasales se han reportado principalmente en el compartimento nasoetmoidal, como es el caso del paciente 3, y menos frecuentemente en seno maxilar, esfenoidal y frontal<sup>2</sup>. Clínicamente se presentan como obstrucción nasal unilateral, epistaxis, hiposmia y dolor<sup>18</sup>. Tal como el paciente 3 que debutó con obstrucción nasal. Sin embargo, frecuentemente el diagnóstico se realiza en forma tardía, ya que su sintomatología simula a otras patologías sinusales comunes, como rinosinusitis crónica, mucocelo o pólipos. En la resonancia nuclear magnética, se observa como una lesión isointensa en la secuencia T1 e hiperintensa en T2.

La resección quirúrgica completa es el tratamiento recomendado, siendo la cirugía endoscópica de gran utilidad en estos pacientes, como es el caso del paciente 3, con buenos resultados.

En 1997 Hasegawa y cols publicaron una serie de 5 pacientes con neurinomas nasales en que realizaron cirugía con extirpación completa sin recurrencias con un seguimiento de alrededor de 2 años<sup>16</sup>.

El espacio parafaríngeo constituye la localización más común de los schwannomas de cabeza y cuello no vestibulares, siendo el nervio vago y la cadena simpática cervical, los nervios de origen más comunes<sup>1</sup>. Se presentan generalmente, como masa solitaria, de tamaño variable y crecimiento lento, no asociado a molestias. Característicamente se describe la trílogía clásica de masa cervical, desplazamiento carotídeo y déficit neurológico, la que está presente en tumores de mayor tamaño, en estadios posteriores<sup>3</sup>. Tanto en los pacientes 4, 5 y 6 se presentaron como masa cervical y desplazamiento carotídeo certificado en la angiorresonancia (Figura 6) sumado a parestesias en la última paciente. Los schwannomas cervicales imitan a otras patologías cervicales, como quistes tiroglosos, branquiales, paragangliomas o metástasis ganglionares, por lo que el diagnóstico sólo puede ser comprobado mediante biopsia. Normalmente el tumor se ubica en planos profundos del cuello, cerca de estructuras vasculares. La tomografía computarizada permite definir su extensión y relación con estructuras vecinas. La resonancia nuclear magnética muestra una lesión bien demarcada y lobulada, con señal baja o inter-

media en la secuencia T1, la que se intensifica en T2. Luego de la inyección con gadolinio la masa se refuerza con el contraste, característica común para todos los schwannomas de cabeza y cuello<sup>19</sup>. Cabe destacar, que sólo en el caso del paciente 5 las imágenes entregaron un diagnóstico de sospecha radiológica preoperatoria.

El tratamiento ideal es la resección quirúrgica completa. El rol de la radioterapia para este tipo de tumores es limitado, reservándose como tratamiento paliativo, en caso de enfermedad residual posterior a una resección incompleta o en pacientes con contraindicaciones médicas para la cirugía<sup>20</sup>.

### CONCLUSIÓN

Los schwannomas de cabeza y cuello no vestibulares son tumores infrecuentes, benignos y de lento crecimiento. El manejo ideal de este tipo de tumores es su extirpación completa. Sin embargo, por tratarse de un tumor benigno y de lento crecimiento, y dependiendo de su localización anatómica, su manejo puede incluir la biopsia con observación clínica. Dado que el diagnóstico de certeza sólo se realiza por histología, se debe tener un alto índice de sospecha preoperatoria.

### BIBLIOGRAFÍA

1. MALONE JP, LEE WJ, LEVIN RJ. Clinical characteristics and treatment outcome for nonvestibular schwannomas of the head and neck. *Am J Otolaryngol* 2005; 26(2): 108-12.
2. GALLI J, IMPERIALI M, CANTORE I, CORINA L, LAROCCA L, PALUDETTI G. Atypical sinonasal Schwannomas: A difficult diagnostic challenge. *Auris Nasus Larynx* 2009; 36: 482-6.
3. ZHANG H, CAI C, WANG S, LIU H, YE Y, CHEN X. Extracranial head and neck schwannomas: a clinical analysis of 33 patients. *Laryngoscope* 2007; 117(2): 278-81.
4. KANG GC, SOO KC, LIM DT. Extracranial non-vestibular head and neck schwannomas: a ten-year experience. *Ann Acad Med Singapore* 2007; 36(4): 233-8.
5. ZBAREN P, MARKWALDER R. Schwannoma of the true vocal cord. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 121: 837-9.
6. HANEMANN CO. Magic but treatable? Tumours due to loss of merlin. *Brain* 2008; 131(Pt 3): 606-15.
7. COLREAVY MP, LACY PD, HUGHES J, ET AL. Head and neck schwannomas: a 10 year review. *J Laryngol Otol* 2000; 114: 119-24.
8. ROSEN FS, POU AM, QUINN FB JR. Obstructive supraglottic schwannoma: a case report and review of the literature. *Laryngoscope* 2002; 112: 997-1002.
9. HOOD RJ, REIBEL JF, JENSEN ME, LEVINE PA. Schwannoma of the cervical sympathetic chain. The Virginia experience. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2000; 109: 48-51.
10. McMONAGLE B, AL-SANOSI A, CROXSON G, FAGAN P. Facial schwannoma: results of a large case series and review. *J Laryngol Otol* 2008; 122(11): 1139-50.
11. ALICANDRI-CIUFELLI M, MARCHIONI D, MATTIOLI F, TRANI M, PRESUTTI L. Critical literature review on the management of intraparotid facial nerve schwannoma and proposed decision-making algorithm. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2009; 266(4): 475-9.
12. MARCHIONI D, ALICANDRI CIUFELLI M, PRESUTTI L. Intraparotid facial nerve schwannoma: literature review and classification proposal. *J Laryngol Otol* 2007; 121(8): 707-12.
13. RAWLINGS NG, BROWNSTEIN S, ROBINSON JW, JORDAN DR. Orbital schwannoma: histopathologic correlation with magnetic resonance imaging. *Can J Ophthalmol* 2007; 42(2): 326-8.
14. GARG R, DHAWAN A, GUPTA N, P D SOUZA. A rare case of benign isolated schwannoma in the inferior orbit. *Indian J Ophthalmol* 2008; 56: 514-5.
15. KONRAD EA, THIEL HJ. Schwannoma of the Orbit. *Ophthalmologica Basel* 1988; 118-27.
16. HASEGAWA SL, MENTZEL T, FLETCHER CD. Schwannomas of the sinonasal tract and nasofarynx. *Mod Pathol* 1997; 10: 777-84.

17. DHARIA A, KARMODY CS, REBEIZ EE. Schwannoma of the nasal cavity. *Ear Nose Throat J* 2007; 86(4): 230-1, 243.
18. CORINA L, GALLI J, MOTTA S, FADDA G. Nasosinusual schwannoma: clinical and therapeutic considerations. *Riv Orl Aud Fon* 2000;1: 39-42.
19. DUBLIN AB, DEDO HH, BRIDGER WH. Intranasal schwannoma: magnetic resonance and computed tomography appearance. *Am J Otolaryngol* 1995; 16: 251-4.
20. SHUGAR MA, MONTGOMERY WW, REARDON EJ. Management of paranasal sinus schwannomas. *Ann Oto-laryngol* 1982; 91: 65-9.

---

Dirección: Dr. Carlos Celedón L.  
Santos Dumont 999, Independencia.  
Email: celedonl@mi.cl