

NEURILEMOMAS DE LOCALIZACIÓN INHABITUAL

Dres. Rguez. Álvarez, Estrada Gromaz, Tedín García, Trasar Caneda,
Fariña Conde, García Juncal, Cabanas López

Servicio de O.R.L. Complejo Hospitalario Cristal-Piñor (Ourense)

INTRODUCCION

Los Neurilemomas o Schwannomas son tumores benignos cuyo origen tiene lugar en las células de Schwann de los nervios periféricos.

Son diferentes de los Neurofibromas tanto en su aspecto histológico como en su comportamiento clínico, y, rara vez se asocian a la Neurofibromatosis de Von Recklinhausen.

Entre el 25-40% de estos tumores se localizan en cabeza y cuello. El par craneal que más frecuentemente se afecta es el VIII par (1). Muy raras veces se localizan en el nervio facial, siendo entonces la porción intratemporal la ubicación más frecuente.

En esta comunicación presentamos dos casos clínicos vistos en nuestro servicio, que nos parecen interesantes por motivos distintos:

-El primero por corroborar la idea que se expone en alguna bibliografía de que en ocasiones la Paaf no resulta diagnóstica;

- El segundo, por la extrema rareza de su localización.

RESUMEN:

Los Neurilemomas o Schwannomas son tumores originados en las vainas de los nervios periféricos. Entre los localizados en cabeza y cuello el situado en el VIII par es el más frecuente. Fuera de esta localización son extremadamente raros estando descritos a nivel de n. facial, S. N. simpático, etc...

Presentamos dos casos diagnosticados en nuestro servicio en los últimos 12 meses en localizaciones extremadamente raras como son el origen lingual en uno de ellos y el SN Simpático cervical en el otro caso.

Estos tumores se comportan como masas de aspecto y crecimiento benignos, llegando al diagnóstico de sospecha por Paaf y confirmado dicho diagnóstico mediante el análisis anatómico-patológico tras la exéresis quirúrgica. La evolución postoperatoria fue buena en los dos casos.

PALABRAS CLAVE: Neurilemomas, Schwannomas, Inhabituales

CASO CLINICO Nº 1

MOTIVO DE CONSULTA Y ENFERMEDAD ACTUAL:

Se trata de un paciente varón de 29 años de edad que acude a nuestra consulta por tumoración latero-cervical derecha de un año de evolución, indolora, tamaño fluctuante y sin otros síntomas de interés, salvo unos antecedentes de Tuberculosis Pulmonar hacía 10 años.

EXPLORACIÓN:

Bultoma subángulo-mandibular derecho de 4 x3 cms. de diámetro aproximado, consistencia elástica, desplazable, indoloro a la palpación y que parece situado debajo del músculo

esterno-cleido-mastoideo saliendo por su borde anterior.

PAAF:

Se practican dos Paafs sucesivas, siendo ambas NO diagnósticas (la primera informada como hiperplasia linfóide y la segunda como material hemático no valorable).

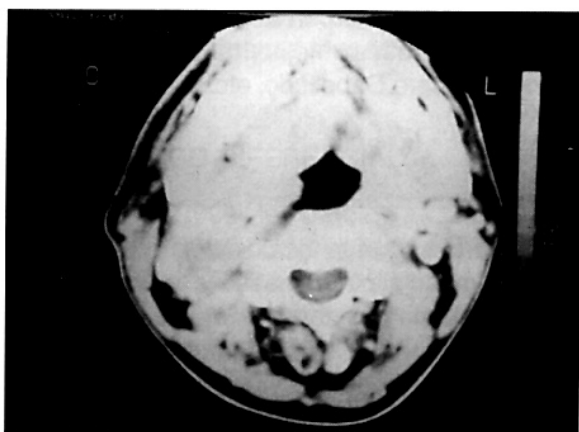


Fig. 1. Masa hiperdensa con zonas hipodensas en su interior, localizada por dentro del músculo esternocleidomastoideo y por detrás de los grandes vasos a los que desplaza.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS:

Baar de esputo negativo. Rx tórax con lesión fibrociatrical de tuberculosis residual. SMA sanguíneo normal.

ECOGRAFÍA CERVICAL:

Masa sólida en hemicuello derecho con contenido interno no uniforme localizada próxima al ángulo mandibular que rechaza glándula submaxilar y parótida, por fuera del paquete vascular del cuello. Mide 4.7 x 2.5 cms. Como posibilidades diagnósticas se apuntan Tuberculosis, linfoma y adenopatías metastásicas.

TAC CERVICAL:

Masa latero-cervical derecha de 5 x 3 x3 cms., hiperdensa con zonas hipodensas en su interior, bordes bien definidos, localizada por dentro del músculo esterno-cleido-



Fig. 2. Cervicotomía en la que se observa la masa tumoral con su conducto y los grandes vasos rechazados.

mastoideo y por detrás de los grandes vasos a los que desplaza anteriormente. Fig. 1

TRATAMIENTO:

Se programa para Cervicotomía en la que se realiza disección de la tumoración periglandular que se encuentra medial a los grandes vasos y el nervio vago que se identifican. Se disecciona asimismo, el conducto inferior que se continúa hasta su desembocadura y ligadura de este. Fig. 2

EVOLUCIÓN:

El postoperatorio fue bueno dando de alta hospitalaria al paciente a los 6 días de la intervención, si bien debido a la extirpación de un nervio del plexo simpático, el paciente presentó como secuela post-quirúrgica un Sd. de Claude-Bernard-Horner.

CASO CLINICO N° 2

MOTIVO DE CONSULTA Y ENFERMEDAD ACTUAL:

Acude a nuestra consulta, en esta ocasión, un paciente varón de 17 años de edad por notar tumoración en región izquierda del tercio anterior de dorso lingual, desde hace un año. Últimamente nota una cierta progresión.

EXPLORACIÓN:

A la inspección otorrinolaringológica resulta totalmente normal. A la palpación se aprecia formación redondeada de 0.5 cms. de diámetro, dura, desplazable, y ligeramente dolorosa al tacto.

PAAF:

Se solicita Paaf siendo informada como compatible con Neurilemoma (Schwannoma Benigno). Fig. 3

TRATAMIENTO:

Se programa para exéresis bajo anestesia general, siendo extraída la tumoración,



Fig. 3. PAAF con tinción de Papanicolaou.

conservando la cápsula. El postoperatorio transcurrió sin incidencias, siendo dado de alta hospitalaria el paciente al día siguiente. Las revisiones posteriores en Consulta Externa fueron normales. Fig. 4

ANATOMÍA PATOLÓGICA:

Tras exéresis se envía la pieza al laboratorio de Anatomía Patológica, siendo el diagnóstico definitivo de "Neurilemoma".

DISCUSIÓN

EPIDEMIOLOGÍA:

La incidencia de estos tumores es baja, siendo la edad de presentación más frecuente entre los 30-60 años, no habiendo diferencias significativas en su predominancia por ningún sexo, aunque algunos autores encontraron un ligero predominio en mujeres (2).

LOCALIZACIÓN:

Globalmente el 45% aproximadamente de estos tumores se presenta en cabeza y cue-



Fig. 4. Exéresis de Neurinoma lingual.

llo, y de estos, en orden decreciente: CUELLO, Glándula Parótida, Mejilla, LENGUA, Región faríngea, Cuero Cabelludo, etc...

CLÍNICA

Varía según la localización anatómica, y suelen imitar a otras masas a estos niveles. La mayoría comienzan como una masa indolora, aunque a veces presentan dolor irradiado por el curso del nervio, y suelen ser bien visibles y palpables (3). No suelen cursar con afectación del nervio. Su tamaño varía desde menos de 5 cms. hasta incluso 20 cms.

DIAGNÓSTICO:

Suele ser problemático. Se basa en pruebas complementarias como TAC, RMN, Angiografía y Paaf, apoyado en la historia clínica y la exploración. Muchas veces sólo se consigue tras la histología de la pieza quirúrgica, pues la Paaf algunas veces puede ofrecer un resultado erróneo (4). Algunas veces se confunden con sarcomas, fibromatosis, fascitis nodular, hemangiopericitomas, leiomiomas, tumores epiteliales o mesenquimales (5).

Anatomía Patológica:

Suelen estar bien encapsulados y pueden observarse dos tipos de tejidos:

-Tipo Antoni A: Formado por células de Schwann fusiformes dispuestas en empaquetada alrededor de una región central Acelular. Estas formaciones se denominan "Cuerpos de Verocay", que cuando aparecen se pueden considerar específicos para el diagnóstico estiológico de Neurilemomas (5). Fig. 5

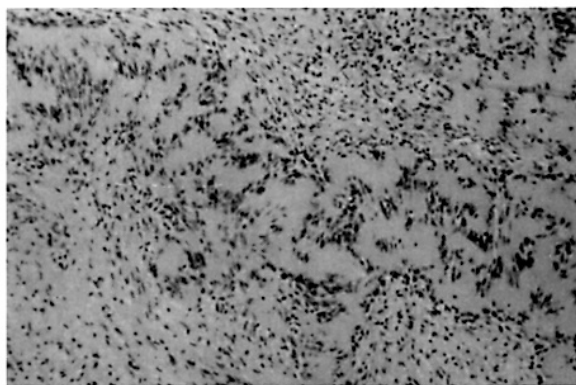


Fig. 5. Patrón de Neuilemoma tipo Antoni A. Se aprecian bien definidos los "Cuerpos de Verocay".

-Tipo Antoni B: Es un patrón menos celular y con imágenes menos distintivas (6).

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

Incluye múltiples patologías tales como: Glomus Carotideo, Neoplasias Tiroideas, Neoplasias de Glándulas salivares, Linfoma, Lipoma, Tuberculosis, Neurofibromas, Hemangiomas, Metástasis, Quiste branquial, Abscesos, etc... (7)

TRATAMIENTO:

Se basa en la extirpación quirúrgica completa con conservación del nervio si es posible. Son Radiorresistentes (8).

PRONÓSTICO Y EVOLUCIÓN:

La degeneración maligna es extremadamente rara. Si la extirpación fue total no suele haber Recurrencias. Algunas veces pueden observarse fenómenos como degeneración quística, necrosis, cambios vasculares y lipidización.

CONCLUSIÓN:

-Debe considerarse la posibilidad de incluir los "Neurilemmomas" a la hora de realizar un diagnóstico diferencial de toda masa de características clínicas benignas en el área ORL, sobre todo a nivel cervical, a pesar de su baja frecuencia.

-Parece haber unanimidad en la opción quirúrgica como primera elección en el tratamiento de estos tumores, dada la posibilidad de curación definitiva y su Radiorresistencia.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- CHENG SOO PARK, KWANG WOOK SUTH AND CHOON KYU KIM: "Neurilemmomas of the cervical vagus nerve". Head and Neck, 439-441, September/October 1991.
- 2.- S. ALGHAMDI, M. J. BLACK AND G. LAFOND: "Extracranial head and neck

schwannomas". The Journal of Otolaryngology 21:3, pp. 186188, 1992.

- 3.- TAPAS K. DAS GUPTA, RICHARD D. BRASFIELD, ELLIOT W. STRONG AND STEVEN Y. HADJU: "Benign solitary schwannomas (Neurilemmomas). Cancer 24: 355-366, 1969.
- 4.- SHARON MAIR AND GLADWYN LEIMAN: "Benign Neurilemmoma (Schwannoma) masquerading as a Pleomorphic Adenoma of the Submandibular Salivary Gland". Acta Cytologica" Vol. 33, N° 6, pp. 907-910, November-December 1989.
- 5.- INGVAR DAHL, BJORN HAGMAR AND INGRID IDVALL: "Benign solitary Neurilemmoma (Schwannoma). Acta path. microbiol. immunol. scand, sect. A, 92: 91-101, 1984.
- 6.- DEAN M. TORIUMI, RAJA A. ATIYAH, TARIQ MURAD AND GEORGE A. SISON: "Extracranial neurogenic Tumors of the Head and Neck". Otolaryngologic Clinics of North America, Vol.19, N° 3, 609-617, August 1986.
- 7.- "Clinical and Pathological Diagnosis: Vagal neurilemmoma". Arch. Otolaryngol Head and Neck Surg, Vol. 118, pp. 340, March 1992.
- 8.- A. SAMET, L. PODOSHIN, M. FRADIS, J. SIMON, N. LAZAROV AND H. BOSS: "Unusual sites of schwannoma in the head and neck". The Journal of Laryngology and Otolaryngology, Vol. 99, pp. 523-528, May 1985.
- 9.- M. TAKUMIDA, T. TAIRA, M. SUZUKI, K. YAJIN AND Y. HARADA: "Neurilemmoma of the larynx (A case report)". The Journal of Laryngology and Otolaryngology, Vol. 100 pp. 847-850. July 1986.
- 10.- MARTIN J. DONNELLY, MOHAMMED HUSSAIN AL-SADER, ALEXANDER W. BLAYNEY: "Benign nasal schwannoma". The Journal of Laryngology and Otolaryngology, Vol. 106, pp. 1011 -1015, November 1992.

11.- DENNIS D. DIAZ, KEVIN S. KENNEDY,
GREGG S. PARKER AND VALERIE J.
WHITE: "Schwannoma of the subman-
dibular gland". Head an Neck, pp. 239-
242, May/June 1991.

12.- JOHN A. GRAGER, KIRK W.
REICHARD, JOHN P. CAMPANA,

TAPAS K. DASGUPTA: "Malignant
Schwannoma of the Head and Neck".
The American Journal of Surgery, pp.
440-442, Vol. 163, April 1.992.

13..- KERRY D. OLSEN: "Tumors and
Surgery of the Parapharyngeal Space".
Laryngoscope 104, pp. 1-28. May 1994.