

SCHWANNOMA DE LA PORCIÓN CERVICAL DEL NERVIIO FRÉNICO. PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

RENATA SÁNCHEZ, GÉNESIS JARA, ALEXIS SÁNCHEZ, OMAIRA RODRÍGUEZ, LUISA RAGA
HOSPITAL UNIVERSITARIO DE CARACAS, FACULTAD DE MEDICINA, UCV

RESUMEN

Los schwannoma son tumores de origen neuroectodérmico relativamente raros. Se derivan de la vaina de los nervios periféricos, específicamente de las células de Schwann. Una alta proporción de estos tumores se desarrollan en el área de cabeza y cuello, pudiendo involucrar los pares craneales, la cadena simpática cervical o incluso el plexo braquial. Cuando afecta al nervio frénico usualmente ocurre en su porción mediastinal, siendo muy infrecuente la afectación de la porción cervical, encontrándose solo cuatro reportes de casos en la literatura. Se presenta el caso de una paciente de 73 años de edad quien presenta un tumor en la región posterolateral derecha del cuello, tratado quirúrgicamente mediante resección de la lesión con sección del tronco principal del nervio frénico que resultó tratarse de un schwannoma.

PALABRAS CLAVE: Schwannoma, nervio frénico, cirugía, tumor neurogénico.

SUMMARY

The schwannoma are relatively rare tumors of neuroectodermal origin. They tumors arise from the sheath of the peripheral nerve, called the Schwann cells. A high proportion of these tumors developed in the head and neck area, and most of them may involve cranial nerves, the cervical sympathetic chain or the brachial plexus. When it affects the phrenic nerve, it usually occurs in the mediastinal portion of the nerve, being the cervical portion nerves is a very infrequent location; therefore, there are only four reported cases in the literature review. We present this case regards of a 73 year old woman with a presence in the right posterolateral neck a tumor, surgically treated by neoplasm excision with phrenic nerve main trunk section, finally reported as a schwannoma.

KEY WORDS: Schwannoma, phrenic nerve, surgery, neurogenic tumor.

Recibido: 30/10/2014 Revisado: 15/01/2015

Aceptado para publicación: 27/02/2015

Correspondencia: Dra. Renata Sánchez. Clínica Santa

Sofía. Torre Alfa Consultorio 9C. Caracas, Venezuela.

Tel: 58(212)9856257. E-mail: rsm35@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

Los schwannoma son tumores de origen neuroectodérmico relativamente raros. Se derivan de la vaina de los nervios periféricos, específicamente de las células que producen la mielina que recubre los nervios periféricos y autónomos, conocidas como células de Schwann ⁽¹⁾.

Con frecuencia se localizan en el área de cabeza y cuello, pudiendo afectar pares craneales, la cadena simpática o incluso el plexo braquial ⁽²⁻⁴⁾. Los schwannomas del nervio frénico cervical son muy infrecuentes, encontrándose solo cuatro casos reportados en la literatura ⁽⁵⁻⁸⁾.

Los pacientes con schwannomas a nivel cervical usualmente consultan por una masa palpable en el cuello y pueden presentar dolor o pérdida de alguna función dependiendo de cuál sea el nervio involucrado.

El diagnóstico preoperatorio usualmente es difícil y se apoya en la clínica del paciente. El estudio de imagen más recomendado es la resonancia magnética, porque puede presentar algunas imágenes características aunque poco específicas ^(6,9).

La punción aspiración con aguja fina (PAAF) es de difícil interpretación, orienta el diagnóstico en tan solo un 20 % de los casos ⁽¹⁰⁾.

Presentamos el caso de una paciente de 73 años de edad quien consulta al servicio de cirugía III del Hospital Universitario de Caracas, por presentar aumento de volumen progresivo en la región posterolateral derecha del cuello y región anterior del mismo (tiroides) cuya biopsia definitiva reportó schwannoma benigno e hiperplasia nodular tiroidea respectivamente.

CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 73 años de edad quien consulta por presentar aumento de volumen

en región posterolateral derecha del cuello, de crecimiento progresivo, no doloroso, de un año de evolución. Posteriormente se asocia a dicha sintomatología aumento de volumen en la región anterior del cuello, sin otros concomitantes, por lo que se decide su ingreso para estudio y resolución.

Antecedentes médicos de importancia: hipertensión arterial sistémica de larga data controlada y enfermedad cerebro vascular sin secuelas.

Al examen físico se evidencia cuello asimétrico con aumento de volumen de la glándula tiroides a expensas del lóbulo derecho ocupado por un nódulo de superficie lisa de 5 cm x 6 cm. En la región posterolateral derecha en íntima relación con el esternocleidomastoideo, en su tercio medio se palpa una masa de 4 cm x por 3 cm de consistencia pétreo, no dolorosa, fija a planos profundos. Resto del examen físico sin alteraciones.

Se solicita perfil tiroideo que no demuestra alteración. Se indica la realización de ecosonograma tiroideo que concluye bocio multinodular TIRADS 4b con adenopatía en nivel 3 derecho sospechosa. Se realiza PAAF de la lesión tiroidea que reporta benigno y de la lesión latero cervical que reporta degeneración quística.

Se indica tomografía de cuello corroborándose los hallazgos ecográficos descritos (Figura 1). Se solicita perfil preoperatorio y radiografía de tórax evidenciándose una elevación del hemidiafragma derecho (Figura 2). Es evaluada por neumonología indicándose espirometría que evidencia patrón mixto.

Se decide resolución quirúrgica, iniciándose el procedimiento con la biopsia excisional de lesión latero cervical, la cual mide 4 cm x 3 cm, de superficie lisa, brillante, amarillenta, en íntimo contacto con las apófisis transversas de la cuarta y quinta vértebra cervical y hacia la porción inferior se continua con una

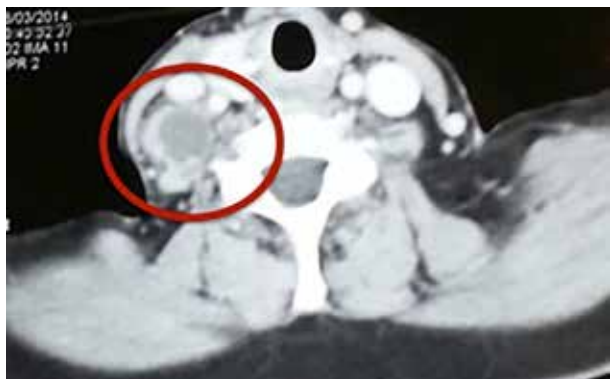


Figura 1. Tomografía de cuello. Corte transversal.



Figura 2. Radiografía de tórax preoperatoria.

estructura blanquecina nacarada que impresiona corresponder al nervio frénico (Figura 3). Se envía a corte congelado y reportan presencia de células fusiformes inespecíficas, por lo que deciden diferir el diagnóstico. Posteriormente se realiza tiroidectomía total sin complicaciones.

En el posoperatorio inmediato la paciente presenta hipoxemia, disnea en reposo e intolerancia al decúbito. Se realiza radiografía de

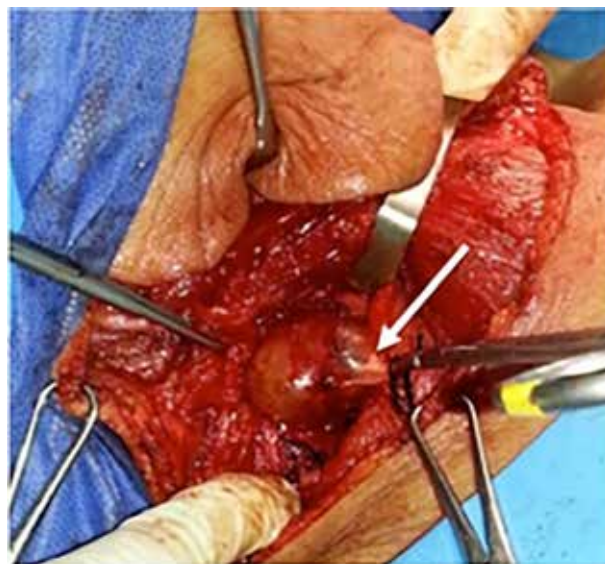


Figura 3. Cirugía: lesión de 4 cm. Señalado: estructura nacarada que corresponde con nervio frénico.

tórax que evidencia un incremento en la elevación del hemidiafragma derecho y en la espirometría persiste patrón mixto. Se inicia oxigenoterapia por mascarilla facial, terapia respiratoria y permanece en posición semisentada 45°. A las 72 h presenta mejoría de la sintomatología y se decide su egreso. Es evaluada al mes con remisión total de los síntomas, tolerando el decúbito, sin uso de oxígeno.

La biopsia definitiva de la lesión lateral del cuello reportó: schwannoma benigno, corroborado por inmunohistoquímica con positividad para S100 (Figura 4) y vimentina. La biopsia de la glándula tiroides reporta hiperplasia nodular.

DISCUSIÓN

Los schwannomas son tumores de origen neuroectodérmico poco frecuentes, benignos en

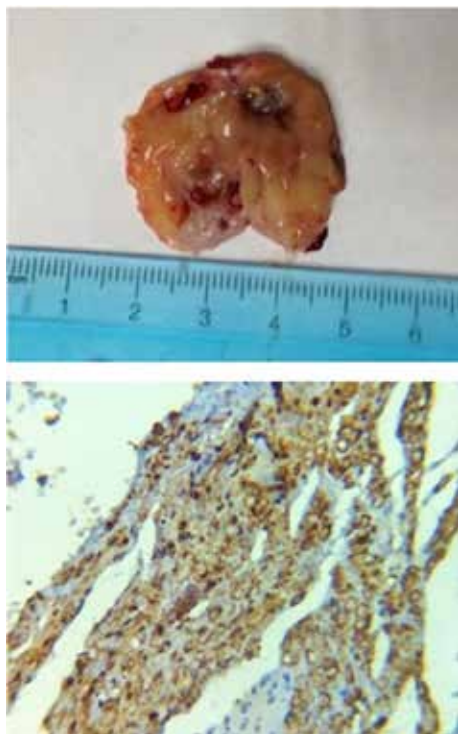


Figura 4. Anatomía patológica: aspecto macroscópico. Inmunohistoquímica: S-100.

más del 90 % de los casos ⁽¹⁾. Un porcentaje alto de los mismos se presentan en el área de cabeza y cuello, como lesiones palpables seguidas de síntomas neurológicos dependiendo del nervio involucrado ^(4,11).

Los más frecuentes se originan en el nervio vago y la cadena simpática cervical seguida de los del plexo braquial. En cuanto a los schwannomas originados en el nervio frénico usualmente se presentan en la porción mediastinal del mismo y hasta ahora hay solo cuatro casos reportados en la literatura de schwannomas de la porción cervical del nervio frénico ⁽⁵⁻⁷⁾. En una revisión de 30 casos de schwannoma cervical recopilados en un período de 10 años por Liu y col., ninguno se presentó en el nervio frénico ⁽¹⁾.

Usualmente se presentan como una masa palpable con síntomas neurológicos asociados, los síntomas obstructivos pueden ocurrir en casos en que la lesión alcanza gran tamaño ^(1,12). Sin embargo, en nuestro caso la paciente solo refería el aumento de volumen sin ningún síntoma asociado. La elevación del hemidiafragma derecho como hallazgo en la radiología de tórax preoperatoria no tenía ninguna repercusión clínica al momento de la consulta.

El diagnóstico preoperatorio es muy difícil, debe sospecharse por la clínica. El método de imagen que aporta mayores ventajas es la resonancia magnética, sin embargo, su patrón no es específico. Son tumores hipointensos en T1, con intensidad heterogénea en T2 debido a la mezcla de fibrosis, hemorragia y depósitos de calcio ^(1,6). La PAAF tiene una especificidad muy baja, alrededor de un 20 % ⁽¹⁰⁻¹²⁾.

En este caso la paciente presenta dos patologías totalmente independientes que inicialmente llevaron a que se interpretara como una patología maligna de la glándula tiroides con enfermedad metastásica al cuello. Sin embargo, los hallazgos quirúrgicos orientaron nuestro diagnóstico hacia un tumor primario del nervio frénico, sin ninguna relación con la patología tiroidea.

El tratamiento es quirúrgico y puede ir desde una enucleación con preservación del nervio hasta resección completa de la lesión con sección del tronco principal del nervio, teniendo este último procedimiento el menor porcentaje de recidivas, pero es el que presenta mayores repercusiones posoperatorias ⁽¹³⁻¹⁵⁾. En nuestro caso no fue posible preservar el nervio, sin embargo, la paciente recuperó la función respiratoria en su totalidad al mes de operada.

El schwannoma de la porción cervical del nervio frénico es una lesión muy poco frecuente que debe tenerse presente a la hora de evaluar una masa en la región posterolateral con elevación del hemidiafragma ipsilateral.

REFERENCIAS

1. Liu H, Yu s, Li G, Wei WI. Extra cranial head and neck schwannomas: A study of the nerve of origin. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2011;268(9):1343-1347.
2. Roh J. Resection of cervical vagal schwannoma via a post-auricular approach. *Acta Otolaryngol*. 2006;126(3):318-320.
3. Rashid M, Salahuddin O, Yousaf S, Qazi U, Yousaf K. Schwannoma of the brachial plexus; Report of two cases involving the C7 root. *J Brachial Plex Peripher Nerve Inj*. 2013;8(1):12.
4. Biswas D, Marnane C, Mal R, Baldwin D. Extra cranial head and neck schwannomas. A 10-year review. *Auris Nasus Larynx*. 2007;34(3):353-359.
5. De Bie G, Legrand A, Mahillon V, Lemort M, Gilles A, Saussez S. Schwannoma of the accessory phrenic nerve. *Am J Otolaryngol*. 2007;28(5):357-359.
6. Watanabe N, Morikawa K. Preoperative anticipation of origin from MRI scans in cervical phrenic schwannoma. *Auris Nasus Larynx*. 2005;32(1):85-88.
7. Mevio E, Gorini E, Sbrocca M, Artesi L, Mullace M, Castelli A, et al. Unusual case of cervical nerves schwannomas: Phrenic and vague nerve involvement. *Auris Nasus Larynx*. 2003;30(2):209-213.
8. Graham RM, Thomson E, Woodward R. Benign schwannoma of the left cervical phrenic nerve. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2008;46(2):161-162.
9. Miller F, Wanamaker J, Lavertu O, Wood B. Magnetic resonance imaging and the management of parapharyngeal space tumors. *Head Neck*. 1996;18(1):67-77.
10. Yu G, Sack M, Baloch Z, Gupta P. Difficulties in the fine needle aspiration (FNA) diagnosis of schwannoma. *Cytopathology*. 1999;10(3):186-194.
11. Zhang H, Cai C, Wang S, Liu H, Ye Y, Chen X. Extra cranial head and neck schwannomas: A clinical analysis of 33 patients. *Laryngoscope*. 2007;117(2):278-281.
12. Moinuddeen K, Baltzer J, Zama N. Diaphragmatic eventration: An uncommon presentation of a phrenic nerve schwannoma. *Chest*. 2001;119(5):1615-1616.
13. Kim S, Kim N, Kim K, Lee J, Choi H. Schwannoma in head and neck: Preoperative imaging study and intra capsular enucleating for functional nerve preservation. *Yonsei Med J*. 2010;51(6):938-942.
14. Gilani S, Danfoth R. Intractable hiccups: A rare presentation of phrenic nerve schwannoma. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2012;129(6):331-333.
15. D'Souza B, Lowe A, Stewart B, Roberts T. A rare case of Schwannoma of the intra-thoracic phrenic nerve. *ANZ J Surg*. 2010;80(11):841-842.