

Schwannoma Con Una Localización Cervical Infrecuente en un Paciente Pediátrico: Reporte De Caso

Schwannoma With A Non-Frequent Location In Pediatric Patient. Case Report

Génesis Maldonado,¹ Carlos Paredes,¹ Paul Mejía,² Ernesto Fabre,² Isabel M. Salcedo,² Maria I. Sanchez²

Resumen

Los schwannomas son tumores usualmente benignos, de crecimiento lento y generalmente propios de adultos. Son muy raros en la población pediátrica y su diagnóstico requiere un alto índice de sospecha clínica. Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino de 9 años con historia de una masa cervical asintomática, sin otros antecedentes clínicos relevantes. La escisión total de la masa fue posible e histopatología confirmó el diagnóstico de schwannoma. El paciente se recuperó completamente, con excelente pronóstico. Es necesario tener presente a los schwannomas en el diagnóstico diferencial en casos de masas cervicales en pacientes pediátricos.

Palabras clave: Schwannoma, Pediatría, Otorrinolaringología

Abstract

Schwannomas are usually benign, slow-growing tumors, usually found in adults. They are very rare in the pediatric population and their diagnosis requires a high index of clinical suspicion. We present the case of a 9-year-old male patient with a history of an asymptomatic cervical mass, with no other relevant clinical history. Total excision of the mass was possible, and histopathology confirmed the diagnosis of schwannoma. The patient recovered completely, with excellent prognosis. It is necessary to keep in mind schwannomas in the differential diagnosis in cases of cervical masses in pediatric patients.

Keywords: Schwannoma, Pediatrics, Otorhinolaryngology

Rev. Ecuat. Neurol. Vol. 28, N° 3, 2019

Introducción

Los schwannomas son tumores generalmente benignos, de origen neurogénico y de crecimiento lento. Estos tumores se presentan con mayor frecuencia en adultos y son muy raros en la población pediátrica.¹ Cuando se presentan en la región cervical, usualmente tienen predilección por el nervio vago y por la cadena cervical simpática, aunque pueden originarse de cualquier nervio que posea una vaina de Schwann.²

La presentación típica es la de una masa cervical asintomática, por lo que el diagnóstico requiere un alto índice de sospecha clínica. Es inusual que tumores de este tipo y en esta ubicación debuten con síntomas neurológicos.^{1,3}

Se reporta el caso de un paciente de 9 años de edad que presenta una masa cervical con incremento progresivo de tamaño y sin sintomatología acompañante.

Reporte de caso

Paciente, sexo masculino, de 9 años de edad que presenta masa en región cervical con incremento progresivo de tamaño, de catorce meses de evolución. No refirió antecedentes clínicos de importancia ni síntomas relacionados con la presencia de la lesión. Exámenes de laboratorio estuvieron dentro de rangos normales. Un ultrasonido demostró una imagen hipoecogénica de aspecto heterogéneo de 3.4x2.7cm y que al Doppler Color presentaba vascularización central. Se observó linfadenopatía en cadena cervical izquierda y otros ganglios de 9x4mm y 10x3mm.

El paciente fue programado para exploración quirúrgica y biopsia de la masa, sin embargo, el procedimiento se vió complicado por hemorragia severa y se postergó el procedimiento.

¹Universidad de Especialidades Espíritu Santo < Guayaquil, Ecuador

²Hospital Roberto Gilbert Elizalde, Guayaquil, Ecuador

Correspondencia:

Génesis Maldonado, MD

E-mail: genesismaldonadovelez92@gmail.com

Se consulta a servicio de Cirugía Cardiotorácica, quienes sugirieron realizar una arteriografía que demostró vasculatura intracraneal normal e irrigación de la lesión tumoral por una rama de la arteria faríngea ascendente izquierda. Se procede a realizar embolización para prevenir hemorragias futuras y permitir toma de biopsia.

Se realiza tomografía simple y contrastada (Figura 1) antes de proceder con la biopsia de la masa, que demostró una lesión que lateraliza vasos cervicales, tornándolos superficiales con un volumen de 5x3cm aproximadamente.

Se procede a realizar cirugía de biopsia de tejidos blandos, cuello y tórax con escisión total del tumor, donde se toma muestra de líquido seroso evidente al puncionar la masa. Se evidenciaron ganglios hipertróficos a nivel de la vena yugular interna izquierda. La resección total de la masa con biopsia fue exitosa y sin complicaciones durante la cirugía (Figura 2a, 2b).

El reporte de patología de la masa cervical demostró lo siguiente: neoplasia de aspecto benigno constituido por proliferación de células fusiformes con citoplasma alargado y núcleos regulares sin atipia en estroma laxo. Se reporta como diagnóstico: Schwannoma benigno, hiperplasia folicular linfoide reactiva y linfadenitis aguda crónica. La figura 2c muestra el corte histopatológico que se observó en la muestra, característico de un schwannoma.

El paciente cursa un período post operatorio sin complicaciones y presenta una evolución favorable, por lo que se indicó alta médica con planes de seguimiento por el servicio de Cirugía Pediátrica.

Discusión

Los schwannomas son tumores que provienen de las células de Schwann, encargadas de producir la mielina que recubre el axón de ciertos nervios periféricos. Cuando estas células de Schwann proliferan de manera descontrolada dentro de una cápsula, se denomina schwannoma.^{1,3,4}

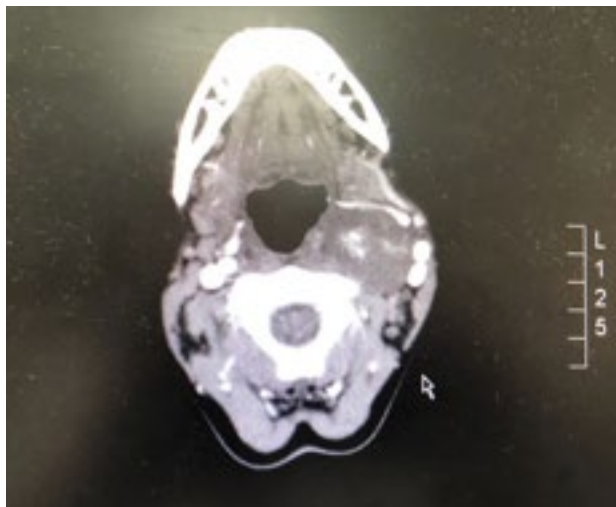


Figura 1. Masa de aproximadamente 5x3cm en región cervical izquierda, con vascularización central.

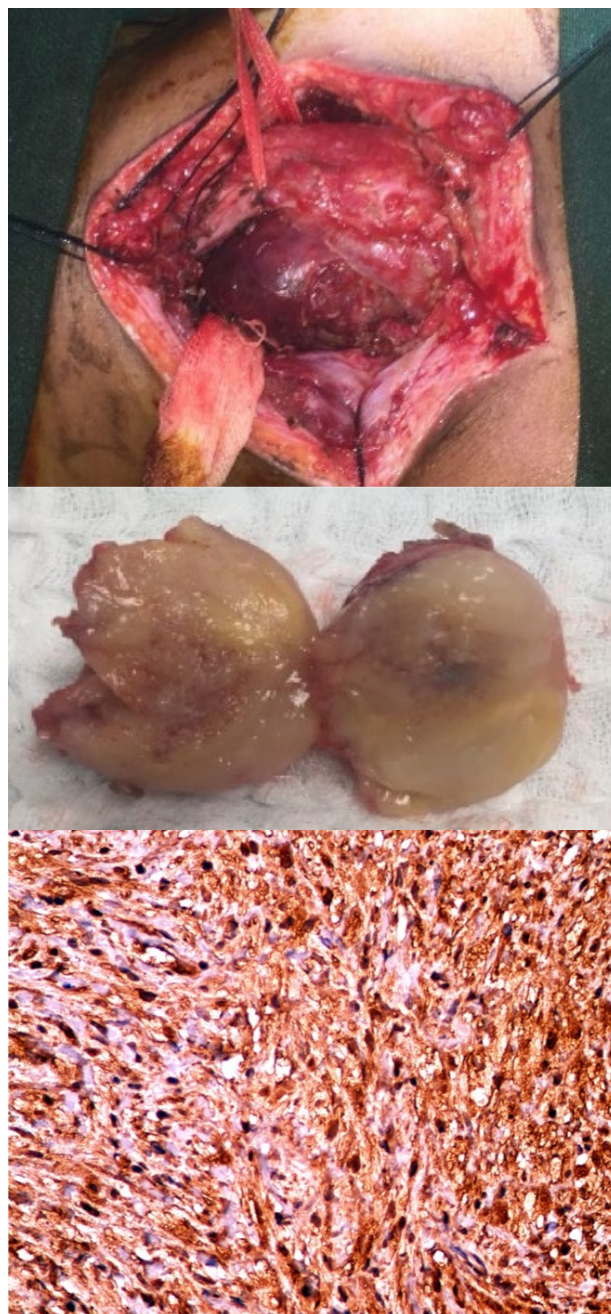


Figura 2. 2.a: Observación macro de la tumoración cervical. 2.b. Extracción de masa cervical. 3.c. Histopatología de la masa cervical confirmando el diagnóstico de Schwannoma.

Generalmente benignos, es posible que se vuelvan malignos en raras ocasiones. Es posible que un schwannoma cause dolor severo y crónico si comprime el nervio, sin embargo, la presentación usual es la de una masa cervical asintomática^{5,6} como en el caso presentado. Esto se debe a que la fascia que envuelve la cadena simpática cervical es relativamente laxa y su compresión es rara.⁷

El lugar de origen más común para los schwannomas es la región de cabeza y cuello, pero pueden desarrollarse en cualquier nervio periférico, par craneal o

nervio autonómico que posea una vaina de Schwann.^{3,8,9} En cabeza y cuello, pueden originarse de los nervios glosofaríngeo, vago, accesorio o hipogloso, y de la cadena simpática cervical. También es posible que estén asociados con condiciones genéticas como neurofibromatosis, tanto tipo 1 como tipo 2.¹⁰⁻¹²

Las masas en la región cervical en pacientes pediátricos son relativamente comunes y generalmente se atribuyen a nodos linfáticos reactivos. Tumores de origen neurogénico son raros y constituyen aproximadamente 2% de las lesiones benignas no linfáticas en esta región. Causas más comunes son quistes sebáceos (34%), seguidos de quistes tiroglosos (13%), quiste branquial (9%) y quiste dermoide (9%).^{1,3,13} Cerca del 10% de schwannomas ocurren en pacientes menores de 21 años y son más comunes en adultos. Entre el 25 y 45% de schwannomas reportados se encuentran en la región de cabeza y cuello, esto incluye la cavidad intracraneal, oral, nasal, senos paranasales, laringe y cuero cabelludo. Casos reportados de schwannomas en la región cervical en pacientes pediátricos involucran a nasofaringe, cuello y laringe. El lado lateral del cuello es la ubicación extracraneal más común de los schwannomas y el nervio vago es el par craneal usualmente afectado. Los schwannomas pueden originarse incluso de la superficie flexora de las extremidades superiores e inferiores.^{2,3,14}

Para realizar el diagnóstico de schwannoma es necesario un alto índice de sospecha clínica. La tomografía computarizada, resonancia magnética y angiografía son necesarias como soporte diagnóstico. Una biopsia incisional no siempre es posible por la naturaleza vascular de estos tumores, que puede llevar a una hemorragia moderada,^{1,3,7} como en nuestro caso. La escisión quirúrgica y prueba histopatológica confirman el diagnóstico.

Histológicamente, los schwannomas presentan dos patrones: Antoni A y Antoni B. El tejido Antoni A incluye los cuerpos de Verocay con núcleos con tendencia a disponerse en empalizada periférica alrededor de una masa central de citoplasma. El tejido Antoni B, en cambio, está formado por un estroma en el cual las fibras y células no forman un patrón distintivo.^{1,4,15} Ambos patrones pueden estar presentes al mismo tiempo en una muestra histopatológica.

La escisión total del tumor es el tratamiento de elección. Ya que el schwannoma es un tumor usualmente solitario y rodeado de una cápsula, esta debe ser removida en la medida de lo posible para evitar recurrencias.^{1,4,16} Las complicaciones postquirúrgicas son raras y dependen de cuan afectados estén los nervios involucrados. La más común es ronquera, seguida de aspiración y parálisis de los pares craneales IX, XI y XII. Sin embargo, el pronóstico para este tipo de tumores es excelente y las recurrencias son raras.^{1,3,6,7}

Conclusión

Los schwannomas de cabeza y cuello son lesiones benignas y de crecimiento lento. Son más comunes en adultos y muy raros en pacientes pediátricos, por lo que decidimos reportar el caso presentado. Para realizar el diagnóstico, es importante un alto índice de sospecha clínica. La TC y RMN juegan papeles importantes en el diagnóstico. La escisión quirúrgica total es el tratamiento de elección, con excelente pronóstico, baja recurrencia y raras complicaciones postquirúrgicas. Creemos que, a pesar de su baja incidencia, se debe considerar un schwannoma como posibilidad diagnóstica en casos de masas cervicales en pacientes pediátricos, y que un manejo multidisciplinario y cooperación entre equipos clínicos y quirúrgicos es esencial para la detección y manejo de este tipo de tumores, especialmente en la población pediátrica.

Bibliografía

1. Keane E, Francis E., Paran S. A Rare Case of Paediatric Neck Swelling: Cervical Sympathetic Chain Schwannoma. *Case Rep Otolaryngol.* 2013;2013:3.
2. Liu H, Yu S, Li G. Extracranial head and neck schwannomas: a study of the nerve of origin. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology.* 2011;268(9):1343-7.
3. Gaikwad N, Uttam S, Wadkar G, Chiplunkar D. Schwannoma of the Cervical Vagus Nerve in a Child: A Case Report. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013;65(1):188-91.
4. Yin L, Ma Z, Li C, Luo S. Unilateral Vestibular Schwannomas in Childhood Without Evidence of Neurofibromatosis: Experience of 10 Patients at a Single Institute. *Turk Neurosurg.* 2015;27(3):333-8.
5. Al-Ghamdi S, Black M, Lanfond G. Extracranial head and neck schwannomas. *J Otolaryngol.* 1992;21(3):186-8.
6. Wilson J, McLaren K, McIntyre M, Von Haake N, Maran A. Nerve Sheath tumors of the head and neck. *Ear Nose Throat J.* 1988;67:103-10.
7. Al-Abri R, Kumar S, Chopra P, Saparamadu P. Schwannoma of the cervical sympathetic chain. *Sultan Qaboos Univ Med Sci J.* 2011;11(3):403-6.
8. Souza J., Williams J., Dalton M., Solis M. Schwannoma of the cervical sympathetic chain: it's not a carotid body tumor. *Am Surg.* 2000;66(1):52-5.
9. Iacconi P, Faggioni M, De Bartolomeis C, Caldarelli C. Cervical sympathetic chain schwannoma: a case report. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2012;32(2):133-6.
10. Ellis M, Cheshier S, Sharma S, Armstrong D. Intracerebral malignant peripheral nerve sheath tumor in a child with neurofibromatosis Type 1 and middle cerebral artery aneurysm treated with endovascular coil embolization: Case report. *J Neurosurg Pediatr.* 2011;8:346-52.

11. Scott W, Koral K, Margraf L, Klesse L, Sacco D. Intracerebral schwannomas: a rare disease with varying natural history. *J Neurosurg Pediatr.* 2013;12:6–12.
12. Choi JW, Lee J, Phi J, Wang K, Chung H, Paek S. Clinical course of vestibular schwannoma in pediatric neurofibromatosis Type 2. *J Neurosurg Pediatr.* 2014;13:650–7.
13. Devendra S, Pinjala R. Schwannoma of the cervical vagus nerve: a case report review of the literature. *Internet J Surg.* 2006;7(2):27.
14. Abdullah T, Al-Otieschan Z. Schwannoma of the larynx: two case reports and review of literature. *J Otolaryngol.* 1996;25(6):412–5.
15. Das Gupta T., Brasfield R., Strong E., Hajdu S. Benign solitary schwannomas (neurilemmomas). *Cancer.* 1969;24(2):355–66.
16. Sheridan M, Yim D. Cervical sympathetic schwannoma: a case report and review of the English literature. *Otolaryngology.* 1997;117(6):206–7.