

SCHWANNOMA DE GLOsofaríngeo. CAUSA INFRECUENTE DE TUMOR PARAFARíngeo.

Manuel R. Montesinos*, MAAC, FACS, Paula C. Ferro**, MAAC,
Alejandro Iotti**.

RESUMEN

Antecedentes: Los schwannomas parafaríngeos son tumores infrecuentes, benignos, de lento crecimiento que usualmente se desarrollan en el nervio vago o en la cadena simpática cervical.

Objetivo: Describir la presentación clínica, diagnóstico preoperatorio, manejo quirúrgico y evolución de una paciente con un schwannoma parafaríngeo originado en el nervio glossofaríngeo.

Lugar de aplicación: Práctica privada.

Diseño: Retrospectivo observacional.

Población: Mujer con un schwannoma sintomático de glossofaríngeo.

Método: Revisión de historia clínica e informe patológico.

Resultados: Una mujer de 34 años consultó por molestias respiratorias altas, odinofagia y disfagia de tres meses de evolución. En el examen físico fue observado un tumor submucoso en la pared derecha de la orofaringe, desplazando la amígdala derecha y al paladar blando. Los estudios radiológicos preoperatorios mostraron una masa en el espacio para faríngeo derecho, sugestivo de schwannoma, con desplazamiento posterolateral de la arteria carótida. Se realizó una resección quirúrgica por un abordaje cérvico-parotídeo. Durante la manipulación del tumor ocurrió una bradicardia extrema. En el postoperatorio hubo una leve debilidad facial derecha, dificultad para deglutir con microaspiraciones, lo cual mejoró durante los siguientes meses con rehabilitación especializada. El diagnóstico patológico fue schwannoma.

Conclusiones: Puede sospecharse un schwannoma de glossofaríngeo extracraneal cuando un tumor parafaríngeo produce un desplazamiento posterolateral de la arteria carótida en los estudios por imágenes. El diagnóstico preoperatorio permite una adecuada advertencia preoperatoria sobre las secuelas esperadas por su resección quirúrgica.

Palabras clave: schwannoma glossofaríngeo, tumor parafaríngeo

ABSTRACT

Background: Parapharyngeal schwannomas are infrequent, benign, slow growing tumors that usually arise from the vagus nerve or the cervical sympathetic chain.

Objective: To describe clinical presentation, preoperative diagnosis, surgical management and outcome of a patient with a parapharyngeal schwannoma originated from the glossopharyngeal nerve.

Setting: Private practice.

Design: Retrospective observational.

Population: One female patient with symptomatic glossopharyngeal schwannoma.

Method: Review of clinical record and pathological report.

Results: A 34-year-old woman was referred with a three months history of nasal breathing complaint, odynophagia, and dysphagia. On physical examination, a submucosal tumor was observed in the right wall of the oropharynx, displacing the right tonsil and the soft palate. Preoperative radiographic cross-sectional images showed a right parapharyngeal space mass, suggestive of a schwannoma, with posterolateral displacement of the carotid artery. Surgical excision of the lesion was undertaken via a right cervical-parotid approach. An extreme bradycardia episode occurred while handling the tumor. Postoperatively, there was mild right facial weakness, swallowing complaint with microaspirations, which improved over the following months with specialized rehabilitation. Pathologic diagnosis was schwannoma.

Conclusions: Extracranial glossopharyngeal schwannoma can be suspected when a parapharyngeal tumor produces a posterolateral displacement of the carotid artery, determined by cross-sectional imaging. Preoperative diagnosis allows effective preoperative counseling regarding the expected sequelae of surgical resection.

Key words: glossopharyngeal schwannoma, parapharyngeal tumour.

Recibido 02/04/13 Aprobado 10/06/13

* Especialista en Cirugía de Cabeza y Cuello. Profesor Adjunto de Cirugía.

** Especialista en Cirugía Plástica.

*** Especialista en Patología.

Correspondencia: Dr. Manuel R. Montesinos e-mail: mrmontesinos5@hotmail.com

Dirección: Av. Santa Fe 1877 1 B (1123) Ciudad Autónoma de Buenos Aires.

Introducción

La ubicación de tumores primarios de cabeza y cuello en el espacio parafaríngeo o, más apropiadamente, máxilo-vértebro-faríngeo, es una situación muy poco frecuente. Representan el 0.5 % de la patología oncológica de cabeza y cuello, ocurren en adultos y son en su mayoría benignos. Crecen hacia fuera en la región parotídea, o hacia adentro desplazando la pared de la orofaringe y el velo del paladar¹.

El espacio parafaríngeo está dividido en dos compartimentos por los músculos que se insertan en la apófisis estiloides: uno pre-estileo, hacia delante, y otro retro-estileo, hacia atrás.

Los tumores más frecuentes en el compartimento pre-estileo son los originados en el lóbulo profundo de la parótida.

En el espacio retro-estileo se presentan tumores neurogénicos, originados generalmente en el nervio vago o neumogástrico y en el simpático cervical.

El nervio glossofaríngeo también se aloja en ese espacio pero excepcionalmente presenta un neurilemoma o schwannoma en dicha localización, y sólo se encuentran publicados algunos casos aislados³.

Debido a lo infrecuente de dicha circunstancia y a las características especiales de su diagnóstico, tratamiento y secuelas, los autores han considerado de interés la presentación del siguiente caso atendido en la práctica extrahospitalaria.

Presentación de caso

Se trata de una mujer de 34 años, sin antecedentes de importancia, que consultó por pre-

sentar una molestia respiratoria alta, odinofagia y dificultad deglutoria, de aproximadamente tres meses de evolución.

En el examen físico presentaba una tumoración submucosa en la orofaringe derecha, con desplazamiento del velo del paladar hacia la izquierda. No se constataron lesiones mucosas, ni adenopatías cervicales, como tampoco alteraciones de las glándulas salivales ni tiroides.

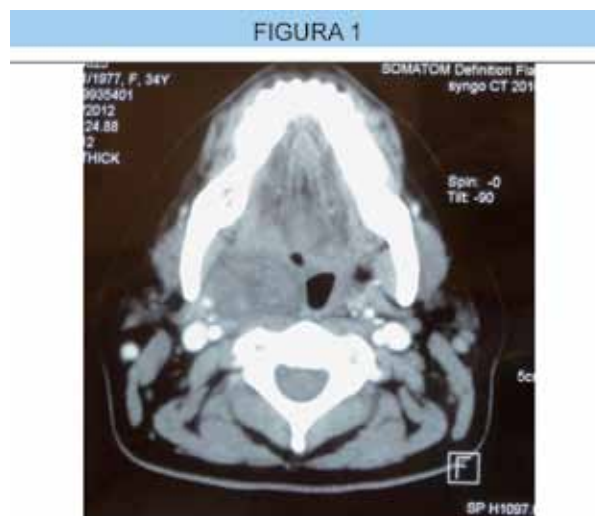
La tomografía computada (29-10-12) mostraba "una tumoración sólida en el espacio parafaríngeo derecho, con diámetro longitudinal de 4.6 cm, transversal de 3.7 cm, y anteroposterior de 2.5 cm. Presenta un tenue realce con la administración de contraste, con áreas hipodensas centrales y pequeña calcificación en su interior. Genera compresión de la pared faríngea derecha, asimetría de la luz y obliteración del seno piriforme derecho. Existe desplazamiento lateral y posterior de la carótida interna." (Figura 1).

La resonancia magnética nuclear (6-11-12) mostraba "una formación sólida ovalada que ocupa todo el espacio parafaríngeo derecho, con diámetro longitudinal de 47 mm, transversal de 36 mm y anteroposterior de 24 mm. Muestra señal heterogénea con focos de necrobiosis central y refuerzo con la administración de gadolinio principalmente central. Dicha imagen muestra bordes bien definidos y provoca desplazamiento de las estructuras vecinas, sin signos de infiltración, y desplaza a la carótida primitiva e interna en sentido posterior, sin alteración de su calibre" (Figura 2).

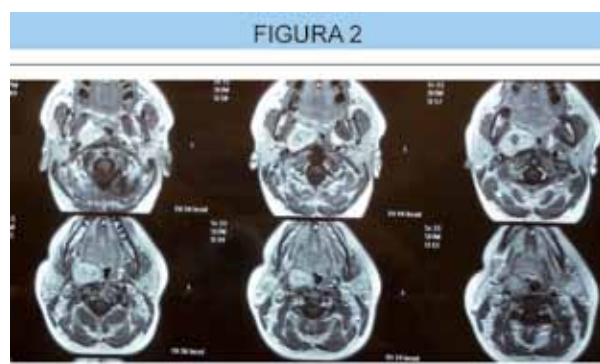
Los diagnósticos diferenciales presuntivos fueron tumor del lóbulo profundo de la parótida, tumor neurogénico o adenopatías.

Con diagnóstico de tumor de espacio parafaríngeo de posible origen neurogénico fue intervenida con anestesia general el 14-12-12.

Se realizó un abordaje externo a través de una incisión preauricular derecha con prolongación cervical, similar a la empleada para la parotidectomía. Previa identificación y reparo del tronco



Tomografía computada con contraste endovenoso de paciente de 34 años con schwannoma de glossofaríngeo que se ubica por delante del paquete vascular.



Resonancia magnética nuclear con gadolinio de paciente de 34 años con schwannoma de glossofaríngeo.

del nervio facial se procedió a la disección del espacio parafaríngeo. Resultó útil la compresión digital desde la cavidad oral hacia fuera para poner en evidencia el tumor, que se presentaba blanquecino, duro, algo lobulado, y con buen plano de separación de los tejidos vecinos. Fue abordado entre el vientre posterior del digástrico y el estilohioideo. Se repararon y respetaron los vasos carotídeos, ubicados en un plano posterior al tumor.

Durante las maniobras de extracción se registró una bradicardia extrema que obligó a interrumpir momentáneamente el procedimiento. Luego de su tratamiento farmacológico, se continuó hasta la extirpación completa. La biopsia por congelación confirmó la benignidad de la lesión, por lo que se dio por terminado el acto quirúrgico.

La evolución postoperatoria fue favorable desde el punto de vista general. Presentó paresia facial inferior transitoria, y una marcada disglucia con episodios de aspiración al intentar la alimentación oral. No presentó disfonía, ni síndrome de Claude Bernard-Horner. El examen de la cavidad oral fue normal, tanto en la movilidad de la lengua como en la del velo del paladar. Presentó dificultad deglutoria con microaspiraciones, por lo que se le practicó una gastrostomía percutánea, con la que mantuvo una alimentación adecuada mientras realizó ejercicios de rehabilitación.

El examen anatomopatológico informó una pieza de 4 x 3.2 x 2.4 cm, 16 gr., homogénea; la microscopía reveló una proliferación de células ahusadas con núcleos ondulantes y con una extensa hialinización y fibrosis.

Se realizó inmunomarcación para actina, desmina, vimentina, proteína S-100, citoqueratina Ae1-Ae3 y factor de proliferación Ki67. Se observó positividad difusa con proteína S-100 y negatividad para los demás marcadores

(Figura 4). El Ki67 fue positivo en aproximadamente 3 % (actividad proliferativa baja). El diagnóstico anatomopatológico final fue schwannoma.

Discusión

Los schwannomas de cabeza y cuello suelen ser neoplasias benignas y de lento crecimiento. Recientemente se ha comunicado que la presencia de neurofibromatosis NF1 y el tamaño tumoral se asocian con malignidad².

El nervio de origen de los schwannomas se confirma en el postoperatorio según sea el síntoma neurológico que presente, ya que la extirpación de dichos tumores muy frecuentemente lesiona al nervio en el cual asienta. Sin embargo, existen algunos detalles en las imágenes que permiten realizar una predicción en el preoperatorio^{3,4}.

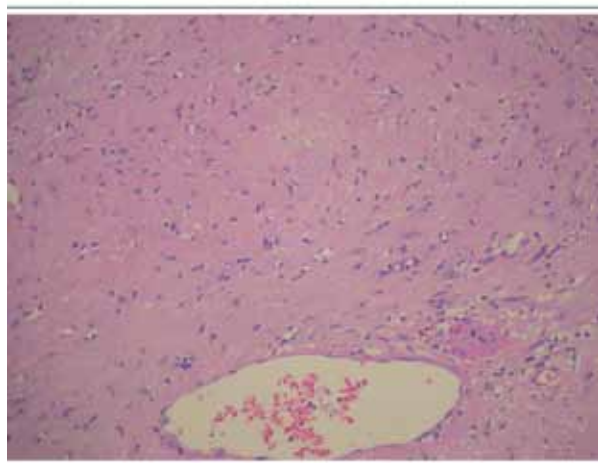
Los originados en el simpático cervical desplazan los vasos carotídeos hacia delante, ya que dichas estructuras tienen una ubicación constante prevertebral. Los tumores del nervio neumogástrico separan la carótida del vena yugular, debido a que el décimo par se ubica entre ambos vasos.

En el caso aquí presentado existía desplazamiento de los vasos hacia atrás, debido a que a esa altura del cuello el nervio glossofaríngeo se ubica delante del paquete vasculo nervioso. Este hallazgo ya ha sido comunicado como característico de esta patología³.

Además, el episodio de bradicardia durante el acto operatorio, que coincidió con maniobras de tracción sobre el tumor, se explica por el estímulo del nervio aferente del corpúsculo carotídeo que se une la porción cervical del glossofaríngeo.

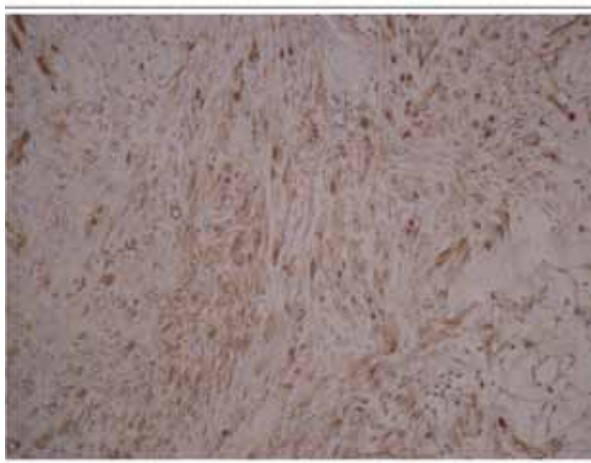
La vía de abordaje cérico parotídea permite un adecuado acceso al tumor y el control vas-

FIGURA 3



Células ahusadas con áreas de hialinización. HE 200X

FIGURA 4



Positividad difusa con proteína S100. Inmunohistoquímica 200X.

cular. Esto último no es posible por una vía intraoral.

La secuela postoperatoria es especialmente compleja, ya que consiste en cierta hipoestesia del velo del paladar y base de la lengua, y disfunción de los músculos constrictores de la faringe. En el caso aquí presentado el estudio de video deglución evidenció un retardo en la deglución y la retención de líquido a la altura de la valécula, con episodios de microaspiración. La gastrostomía permitió una rápida reinserción de la paciente en su vida familiar, y los ejercicios de deglución permitieron mejorar y ampliar progresivamente la dieta oral.

Conclusiones

El schwannoma de glosofaríngeo es una infrecuente causa de tumor del espacio parafaríngeo.

Es posible sospecharlo por tener una ubicación ventral a los vasos carotídeos y vena yugular en los estudios por imágenes preoperatorios.

La vía cervicoparotídea permite un acceso suficiente para su extirpación.

Por su aferencia del corpúsculo del seno carotídeo

pueden originarse bradicardias extremas durante su disección.

El paciente debe ser advertido de que la secuela de la extirpación es una dificultad deglutoria por parálisis de los músculos constrictores de la faringe homolaterales, de lenta recuperación.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Doménech Juan I., Monner Dieguez A., Cisa Lluís E., Marí Roig A., de Frías B., Jiménez R. Schwannoma parafaríngeo: a propósito de un caso. *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac* 2004; 26: 245-8.
2. Lynn P., Montesinos MR., Falco JE., De Lafuente M., Debonis DL. Schwannomas de cabeza y cuello. Análisis de variables asociadas a su malignidad. *Rev Argent Cirug* 2009; 97 (5-6): 141-5.
3. Nagamine WH., Conneely MF., Petruzzelli GJ., Hacin-Bey L. Glossopharyngeal schwannoma of the suprahyoid carotid space: case report and discussion of the relationship to the carotid artery. *Laryngoscope*. 2009; 119 (4): 653-6.
4. Saito DM., Glastonbury CM., El-Sayed IH., Eisele DW. Parapharyngeal space schwannomas: preoperative imaging determination of the nerve of origin. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2007 1; 133 (7): 662-7.