

## Schwanoma del ganglio simpático cervical Schwannoma of the cervical sympathetic ganglion

Palomeque-Vera Juan Miguel<sup>1</sup>, Rodríguez-Lobalzo Sergio-Adrián<sup>2</sup>, Platero-Sánchez-Escribano María<sup>3</sup>, López-de-Huelva Emilia<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Costa del Sol, Marbella (Málaga).

<sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Costa del Sol, Marbella (Málaga).

<sup>3</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Quirón Salud. Málaga.

### Resumen

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una paciente que acude a consulta por aparición de una tumoración cervical izquierda a nivel submandibular de crecimiento progresivo y en seguimiento en Medicina Interna por episodios presincoales y bradicardia. Tras la exéresis de la lesión, el estudio anatomopatológico informa de ganglio simpático cervical con schwannoma benigno.

**Discusión:** Los schwannomas de la cadena simpática cervical son infrecuentes. La extirpación quirúrgica completa es el tratamiento de elección. La cirugía en la mayoría de los casos conlleva la resección de un importante trayecto nervioso y en nuestro caso la exéresis completa del ganglio simpático cervical que presentaba una afectación completa por la lesión. Por ello, las posibilidades de daño neurológico son importantes, siendo el síndrome de Claude Bernard Horner ipsilateral la secuela más común.

### Abstract

**Case report:** We present the case of a patient who came to the clinic due to the appearance of a left cervical tumor at the submandibular level with progressive growth and follow-up in Internal Medicine due to presyncopal episodes and bradycardia. After the exeresis of the lesion, the anatomopathological study reports a cervical sympathetic ganglion with benign schwannoma.

**Discussion:** Schwannomas of the cervical sympathetic chain are infrequent. Complete surgical excision is the treatment of choice. The surgery in most cases involves the resection of an important nerve pathway and in our case the complete exeresis of the cervical sympathetic ganglion that had a complete involvement by the lesion. Therefore, the possibilities of neurological damage are important, being the Claude Bernard Horner syndrome ipsilateral the most common sequel.

**Palabras clave:** Schwannoma, tumor cervical, ganglio simpático, síndrome de Claude Bernard Horner.

**Keywords:** Schwannoma, cervical tumor, sympathetic ganglion, Claude Bernard Horner syndrome.

### INTRODUCCIÓN

El schwannoma es un tumor raro derivado de las vainas de los nervios periféricos, de los pares craneales o del sistema nervioso autónomo (1). Son tumores benignos, bien delimitados, únicos, que raramente malignizan. Suelen presentarse en pacientes entre la segunda y la quinta década de la vida y su incidencia es similar en ambos sexos (2). Un 35-45% de estos tumores se localizan en cabeza o cuello, se sitúan en los planos cervicales posteriores (a nivel retroestiloideo), pudiéndose dividir en mediales o laterales, dentro de los mediales afectan principalmente a los últimos cuatro pares craneales (IX, X, XI y XII) y a la cadena simpática cervical (1,3). En el espacio retroestiloideo, los tumores más frecuentes son los neurinomas del simpático, del nervio vago y los paragangliomas de la arteria carótida (2).

### CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente mujer de 48 años de edad con antecedentes personales de hipertiroidismo subclínico en seguimiento por Medicina Interna. Niega hábitos tóxicos y no presenta alergias medicamentosas. Acude a consulta de Otorrinolaringología por aparición de una tumoración cervical izquierda a nivel submandibular de crecimiento progresivo en últimos meses. Además, refiere dolor leve que se irradia a extremidad superior izquierda. La paciente comenta que está siendo estudiada en últimos meses por presentar episodios presincoales de repetición, así como bradicardia.

A la exploración cervical se palpa una tumoración cervical izquierda en el área III en zona anterior a tercio superior-medio de músculo esternocleidomastoideo de unos 30 mm, móvil y de consistencia elástica, no dolorosa a la palpación. Cavidad oral y fibrorrinolaringoscopia sin alteraciones.

Se solicita ecografía cervical y PAAF así como TAC cervical, que informa de la existencia de una masa sólida de unos 35 x 21 x 19 mm, homogénea, con escaso realce al contraste y que se encuentra en íntimo contacto con el paquete vascular (en la bifurcación de la carótida común) y que desplaza a la carótida interna y yugular hacia delante y lateralmente (Figura 1). La PAAF informa de schwannoma benigno (Figura 2).

Se decide exéresis de la lesión mediante cervicotomía. Se realiza disección completa de la lesión respetando paquete vascular, así como nervio vago. Tras la intervención, la paciente durante el postoperatorio inmediato, presenta ptosis izquierda, visión borrosa en ojo izquierdo, discreto enoftalmos y anhidrosis facial izquierda. En la exploración oftalmológica se observa miosis izquierda, diagnosticándose de síndrome de Claude Bernard Horner postquirúrgico. Posteriormente la anatomía patológica de la pieza informa como ganglio simpático cervical con neurilemoma (schwannoma benigno). Después de la intervención, la paciente no presentó nuevos episodios presinco-pales ni bradicardia. En la actualidad ha mejorado la visión borrosa, aunque persiste mínima anhidrosis y miosis. Se ha sometido por parte de oftalmología a cirugía del párpado superior para mejorar la ptosis.

## DISCUSIÓN

Los schwannomas de la cadena simpática cervical son infrecuentes, encontrando en la literatura no más de 70 casos y entorno a 15 casos con afectación del ganglio simpático cervical (2,4).

Aparecen como una tumoración cervical con un crecimiento lento, asintomática y generalmente unilateral (1). Cuando presentan sintomatología, como dolor o déficit neurológico existe la necesidad de descartar malignidad (5). Es importante realizar un correcto diagnóstico diferencial con otros tumores cervicales, tales como adenopatías, schwannomas del vago, tumores carotídeos, lesiones metastásicas de otros tumores de la esfera ORL o tumores a nivel tiroideo (3).

Las técnicas de diagnóstico por la imagen como la ecografía o la Tomografía Axial Computerizada (TAC), nos pueden ser de ayuda para orientar el diagnóstico, pero no suelen mostrarse definitivas (6,7). En la TAC, el schwannoma aparece como un tumor bien delimitado, hipodenso al compararlo con el músculo, que desplaza estructuras adyacentes sin infiltrarlas y no está vascularizado. En el caso expuesto, las pruebas de imagen parecían compatibles con estas características (Figura 1). La RMN nos puede informar la localización donde se desarrolla la lesión (6,7). La punción aspiración con aguja fina puede orientar el diagnóstico preoperatorio, aunque solo presenta una eficacia cercana al 25% presentando escasa rentabilidad.



Figura 1. Imágenes de TAC (cortes axiales y coronales)

La extirpación quirúrgica completa es el tratamiento de elección de este tipo de tumores para conocer con seguridad la estirpe tumoral (1,8). La cirugía en la mayoría de los casos conlleva la resección de un importante trayecto nervioso y en nuestro caso la exéresis completa del ganglio simpático cervical que presentaba una afectación completa por la lesión como se observa en la imagen de anatomía patológica (Figura 2). Por ello, las posibilidades de daño neurológico son importantes, siendo el síndrome de Claude Bernard Horner ipsilateral la secuela más común, que, en la mayoría de los casos, suele ser permanente (9). Tras la resección quirúrgica nuestra paciente presentó dicho síndrome en

el postoperatorio inmediato, con recuperación parcial a los 12 meses de la cirugía y siendo necesaria una cirugía reparadora del párpado superior para mejoría de la ptosis palpebral.

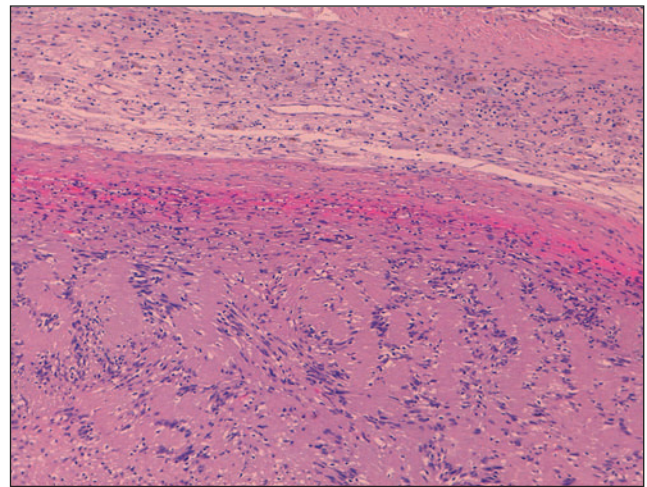


Figura 2. H-E 10X. Neoplasia encapsulada sobre ganglio simpático que muestra una proliferación fusocelular con núcleos dispuestos en empalizada (Cuerpos de Verocay)

En el estudio anatomopatológico, los schwannomas suelen ser lesiones encapsuladas, formadas por grupos de células fusiformes agrupadas según dos patrones definidos por Antoni (A o de alta celularidad y B o de baja celularidad y presencia de células más laxas). En los cortes con hematoxilina-eosina es característica una proliferación fusocelular con núcleos dispuestos en empalizada (Cuerpos de Verocay), como se observa en la figura 2.

Para el estudio histológico se suele recurrir a técnicas de inmunohistoquímica, resultando positivas para la proteína S-100 (antígeno presente en los tejidos derivados de la cresta neural) y para la vimentina (10).

En conclusión, los schwannomas son tumores generalmente benignos. Los schwannomas de la cadena simpática cervical deben tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de cualquier tumor en la región cervical, aunque presentan una escasa incidencia con pocos casos publicados en la literatura. Ante la sospecha diagnóstica, su tratamiento es la resección quirúrgica completa, siendo el síndrome de Claude Bernard Horner la complicación más frecuente, siendo permanente en la mayoría de los casos.

## CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Navaie M, Sharghi LH, Cho-Reyes S, Keefe MA, Howie BA, Setzen G. Diagnostic approach, treatment, and outcomes of cervical sympathetic chain schwannomas: a global narrative review. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2014;15: 899-908.
2. Tomita T, Ozawa H, Sakamoto K, Ogawa K, Kameyama K, Fujii M. Diagnosis and management of cervical sympathetic chain schwannoma: a review of 9 cases. *Acta Otolaryngol.* 2009; 129: 324-9.
3. Leu YS, Chang K.C. Extracranial head and neck schwannoma: A review of 8 years experience. *Acta Otolaryngol.* 2002; 122: 435-437.

4. Wax MK, Shiley SG, Robinson JL, Weissman JL. Cervical sympathetic chain schwannoma. *Laryngoscope*. 2004;114: 2210-2213.
5. Villanueva-Alcojol L, Monje F, Gonzalez-García R. Cervical sympathetic chain schwannoma: an uncommon cause of Horner's syndrome. *J Oral Maxillofac Surg*. 2012; 70: 851-55.
6. Bocciolini C, Dall D, Cavazza S, Laudadio P. Schwannoma of cervical sympathetic chain: Assessment and management. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2005; 25: 191-94.
7. Anil G, Tan TY. Imaging characteristics of schwannoma of the cervical sympathetic chain: a review of 12 cases. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2010; 31: 1498-12.
8. Aydin S, Sanli A, Tasdemir O, Ege Gül A. Horner's syndrome post-excision of a huge cervical sympathetic chain schwannoma. *Turk J Med Sci*. 2017; 37:185-190.
9. Kara KO, Toopuz B. Horner's syndrome after excision of cervical sympathetic chain schwannoma. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2002; 127: 127-128.
10. Mikami Y, Hidaka T, Akisada T, Takemoto T, Irei I, Manabe T. Malignant peripheral nerve sheath tumor arising in benign ancient schwannoma: A case report with an immunohistochemical study. *Pathol Int*. 2000; 50:156-161.