



CIRUGÍA y CIRUJANOS

Órgano de difusión científica de la Academia Mexicana de Cirugía
Fundada en 1933

www.amc.org.mx www.elsevier.es/circir



CASO CLÍNICO

Schwannoma de la cadena simpática cervical asociado a adenoma paratiroideo



Israel Manzanedo-Romero^{a,*}, Alejandro García-Muñoz-Najar^a,
Débora Acín-Gándara^a, Lucía Carrión-Álvarez^a, María Urbasos-Pascual^b y
Fernando Pereira-Pérez^a

^a Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada, Madrid, España

^b Servicio de Diagnóstico por Imagen, Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada, Madrid, España

Recibido el 3 de abril de 2014; aceptado el 4 de septiembre de 2014

Disponible en Internet el 7 de julio de 2015

PALABRAS CLAVE

Schwannoma;
Cadena simpática
cervical;
Adenoma
paratiroideo

Resumen

Antecedentes: El schwannoma es un tumor benigno raro derivado de las vainas nerviosas. Cuando deriva de la cadena simpática cervical se suele presentar como una masa asintomática que se localiza en la región cervical posterior, a nivel paravertebral. Su diagnóstico no es sencillo, por lo que suele precisar de varias pruebas de imagen. Entre sus diagnósticos diferenciales se encuentra el adenoma paratiroideo.

Caso clínico: Se presenta un nuevo caso de schwannoma de la cadena simpática cervical, que se añade a los 60 descritos en la literatura, en una paciente con un adenoma paratiroideo hiperfuncionante sincrónico, asociación que no ha sido descrita en la actualidad.

Conclusiones: A pesar de ser un tumor benigno, su tratamiento es la resección quirúrgica completa. La complicación más frecuente tras la cirugía de estos tumores es el síndrome de Horner ipsilateral al tumor.

© 2015 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

KEYWORDS

Schwannoma;
Cervical sympathetic
chain;
Parathyroid adenoma

Cervical sympathetic chain schwannoma associated with parathyroid adenoma

Abstract

Background: Schwannoma is a rare benign tumor derived from nerve sheaths. When derived from the cervical sympathetic chain, it usually presents itself as an asymptomatic mass located in the posterior cervical region, at paravertebral level. Its diagnosis is not easy, usually requiring multiple imaging tests. Its differential diagnosis includes parathyroid adenoma.

* Autor para correspondencia. Institutos 1, 4º B. C.P. 28942. Fuenlabrada, Madrid. España. Tel.: 00349 1600 6266; Fax: 00349 1600 6413.
Correo electrónico: israel.manzanedo@salud.madrid.org (I. Manzanedo-Romero).

Clinical case: A new case of schwannoma of the cervical sympathetic chain in a patient with a synchronous overactive parathyroid adenoma is reported. This case adds to the sixty described in the literature, although to our knowledge no association between schwannoma and parathyroid adenoma has been reported to date.

Conclusions: Despite being a benign tumor, its treatment is a complete surgical resection. The most common complication after the surgery needed for these tumors is ipsilateral Horner syndrome.

© 2015 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Antecedentes

El schwannoma o neurilemoma es un tumor raro derivado de las vainas de los nervios periféricos. Generalmente son tumores benignos, bien delimitados, únicos, que raramente malignizan. Los schwannomas de la cadena simpática cervical son infrecuentes¹. Suelen presentarse como una masa cervical, de crecimiento lento, sin producir otra sintomatología. Su diagnóstico se realiza con pruebas radiológicas, como el ultrasonido del cuello, la tomografía computada o la resonancia magnética. La extirpación quirúrgica es el tratamiento de elección de este tipo de tumores, para conocer con seguridad la estirpe tumoral. El síndrome de Horner posquirúrgico del lado donde se realiza la extirpación es una complicación esperable ya que se divide la cadena simpática al resear el tumor²⁻⁴. No se suelen asociar a otras lesiones, y no se ha descrito su presentación junto con un adenoma paratiroideo hiperfuncionante. A continuación presentamos el caso de un schwannoma de la cadena cervical en una mujer con un adenoma paratiroideo adyacente.

Caso clínico

Mujer de 58 años en estudio por hiperparatiroidismo primario, con hipercalcemia e hipercalciuria leve, diagnosticada por endocrinología en el seguimiento de una dislipemia familiar, sin manifestaciones clínicas, sin osteoporosis ni alteración de la función renal. Se realizó un estudio hormonal completo, sin detectar alteraciones en los valores hormonales analizados (prolactina, somatostatina, gastrina y hormonas tiroideas, entre otros, normales).

En el estudio previo a la cirugía se realiza resonancia magnética cervical con contraste en la que se observa una lesión ovoidea de 27 × 19 × 22 mm, en localización paravertebral derecha, posterior a la tráquea y lateral al esófago, sin contacto con ellos, que impronta sobre el parénquima del vértice pulmonar derecho; presenta señal algo hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 (figs. 1 y 2), con realce intenso discretamente heterogéneo con el contraste. Se realiza una gammagrafía paratiroidea, tras la administración intravenosa de isonitrilos marcados con tecnecio, sin que

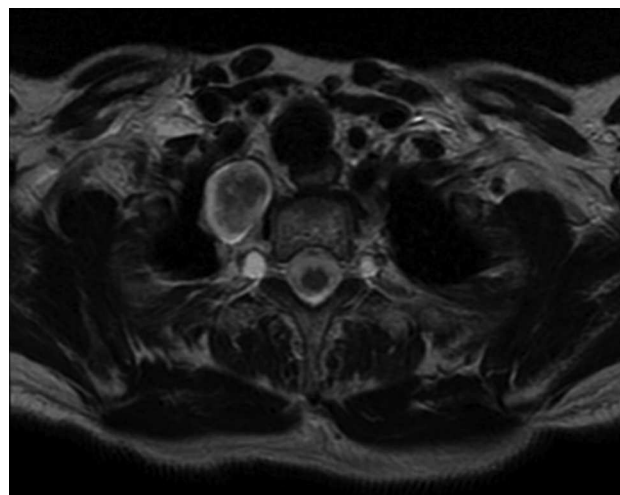


Figura 1 Resonancia magnética de unión cervico-torácica. Corte axial en T2. Lesión ovoidea bien definida en mediastino superior.

se evidencie captación en la localización mostrada en la resonancia magnética, y una tomografía computada cervical (fig. 3), que evidencia tumoración bien definida, de algo menos de 3 cm por encima del vértice pulmonar derecho, entre la arteria subclavia, vértebra C7, y arco posterior de la primera costilla con plano graso de clivaje con la tráquea y el esófago. Con la sospecha de masa cervical en paciente con hiperparatiroidismo primario (sospecha de adenoma ectópico), se realizó cirugía. Se efectuó una incisión de Kocher; se exploró la glándula tiroides, que era macroscópicamente normal; caudal al polo inferior del hemitiroides derecho, se accedió a la masa, evidenciando 2 lesiones que se independizaron, una de ellas de pequeño tamaño, y la otra, una masa de 3 cm paravertebral cervical derecha. La determinación preoperatoria de calcio fue de 10.5 mg/dl, de fosfato 2.8 mg/dl y de parathormona (HPT) 202 pg/ml. Tras la extirpación del adenoma, los niveles postoperatorios de calcio fueron 9.2 mg/dl, de fosfato 2.8 mg/dl y de HPT 91 pg/ml.

En el postoperatorio la paciente presenta miosis del ojo derecho, con ptosis y enoftalmos (fig. 4). El estudio anatomopatológico muestra 2 lesiones independientes, un adenoma paratiroideo con un peso de 431 mg y un

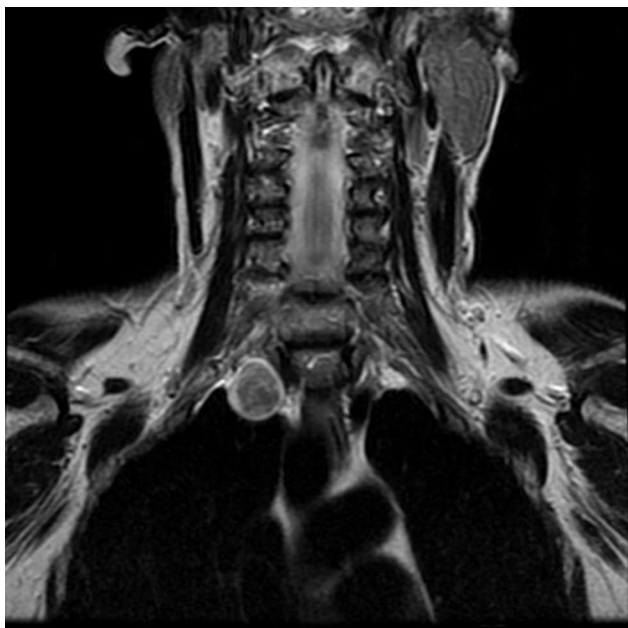


Figura 2 Resonancia magnética. Secuencia coronal en T2. Señal heterogénea, iso/hiperintensa, con cápsula.



Figura 3 Tomografía computada torácica. Lesión en localización paravertebral derecha, posterior a la tráquea, y lateral al esófago.

schwannoma de 3 cm con restos de un ganglio simpático en la periferia (fig. 5).

Evoluciona bien y se va de alta al tercer día del postoperatorio. A los 12 meses de la intervención, la paciente ya no presenta hiperparatiroidismo, con cifras de calcemia normales (en torno a 9.5 mg/dl) y normalización de los niveles de HPT. Se ha realizado una resonancia magnética, al año de la intervención, sin demostrarse signos radiológicos de recidiva. El síndrome de Horner derecho ha desaparecido por completo, encontrándose la paciente asintomática.



Figura 4 Imagen postoperatoria. Síndrome de Horner derecho. Se observa miosis, ptosis y enoftalmos del ojo derecho.

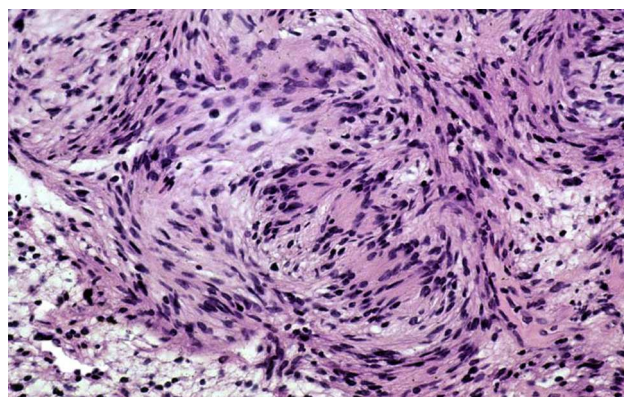


Figura 5 Imagen histológica de schwannoma encapsulado.

Discusión

Los tumores derivados de las células de Schwann de las vainas nerviosas o schwannomas, son tumores de escasa frecuencia, que pueden derivar de cualquier nervio periférico, par craneal o nervio del sistema autónomo. Las tumora-ciones cervicales constituyen entre el 25 y el 45% de los schwannomas^{1,5}, siendo los más frecuentes los derivados de nervios espinales o de los últimos 4 pares craneales. Cuando derivan de la cadena simpática cervical, son extremadamente raros y suelen situarse en los planos cervicales posteriores^{3,6}.

Su diagnóstico suele ser difícil; se presentan como masas cervicales asintomáticas, de crecimiento lento y, generalmente, unilaterales. Cuando muestran sintomatología, como dolor o déficit neurológico, indica posibilidad de malignidad^{7,8}.

Es importante realizar un correcto diagnóstico diferencial con otros tumores cervicales, tales como adenopatías, schwannomas del vago, tumores carotídeos, lesiones metastásicas o adenomas paratiroides⁹. La presentación simultánea, como en el caso expuesto, del schwannoma junto con un adenoma paratiroideo no ha sido observada en la literatura médica revisada. Las pruebas de imagen, como

la ECO, la tomografía computada y la resonancia magnética, pueden ser de ayuda para orientar el diagnóstico, pero no suelen mostrarse definitivas; el schwannoma suele aparecer como un tumor bien delimitado, que desplaza estructuras adyacentes sin infiltrarlas, y no está vascularizado. En el caso expuesto, las pruebas de imagen parecían compatibles con estas características (figs. 1-3), pero debido al hiperparatiroidismo primario que padecía la paciente, se asumió que se trataba de un adenoma paratiroideo ectópico. La citología con punción y aspiración con aguja fina tiene una escasa rentabilidad, de alrededor de un 25%¹⁰.

A pesar de ser tumores benignos, y con escasa posibilidad de malignización, su tratamiento es la resección quirúrgica completa^{3,5}. Durante la cirugía del caso expuesto se observó la presencia de dos tumores independientes, por lo que se realizó la exéresis de ambos. La cirugía en la mayoría de los casos conlleva la resección de un importante trayecto nervioso, aunque sería posible la resección del tumor sin dañar el trayecto nervioso y, por tanto, conservando su función. Pese a ello, las posibilidades de daño neurológico son importantes, siendo el síndrome de Horner ipsilateral la secuela más común, que en la mayoría de los casos, suele ser permanente^{3-5,11}. Tras la resección quirúrgica, la paciente del caso presentó síndrome de Horner derecho en el postoperatorio inmediato (fig. 4), con recuperación casi completa a los 9 meses de la cirugía y sin disminuir la calidad de vida de la paciente.

En su estudio anatomopatológico, los schwannomas suelen ser lesiones encapsuladas, formadas por grupos de células fusiformes agrupadas según 2 patrones definidos por Antoni (A o de alta celularidad y B o de baja celularidad). La biopsia a veces no es concluyente, por lo que la inmunohistoquímica se reserva para casos dudosos. Resulta positiva para la proteína S-100, antígeno presente en los tejidos derivados de la cresta neural^{12,13}.

El tratamiento del hiperparatiroidismo primario con hipercalcemia e hipercalcúria, como en el caso presentado, es la resección quirúrgica del adenoma paratiroideo secretor de paratohormona^{14,15}. Para ello se han de realizar pruebas de imagen para localizarlo, que incluyen la gammagrafía con sestamibi, la ecografía cervical, la tomografía computada, la resonancia magnética o incluso, la tomografía de emisión de positrones¹⁴⁻¹⁶. Además, es importante descartar la asociación del hiperparatiroidismo con otras alteraciones endocrinas, ya que puede englobarse dentro del síndrome de neoplasia endocrina múltiple tipo 1 o tipo 2A (MEN-1 o MEN-2A). De hecho suele ser la primera manifestación de un MEN-1¹⁷. Aunque, normalmente la presencia de un adenoma ectópico, prácticamente descarta la posibilidad de que se trate de un MEN. En el MEN-1, el hiperparatiroidismo se asocia a adenoma hipofisario y a tumores pancreáticos (insulinoma, gastrinoma), y en el MEN-2A se asocia al cáncer medular de tiroides^{17,18}. En nuestro caso, se descartó la presencia del síndrome MEN, dada la normalidad de los valores analíticos hormonales, y la ausencia de tumoraciones tiroideas en las pruebas de imagen y en la exploración quirúrgica del tiroides. Tras la realización de las pruebas de imagen, resonancia magnética y tomografía computada en nuestro caso, con gammagrafía negativa, se observa una masa paravertebral derecha, de características radiológicas inespecíficas, por lo que en el contexto clínico podría tratarse de un adenoma paratiroideo inferior derecho. Por ello

se indicó la cirugía, en la que se evidenciaron las 2 lesiones diferentes.

Conclusiones

Los schwannomas son tumores generalmente benignos que se pueden desarrollar en casi cualquier nervio. Los schwannomas de cadena simpática cervical deben tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de cualquier tumor en la región cervical posterior. Por tanto, ante un paciente con hiperparatiroidismo e imagen radiológica de adenoma paratiroideo ectópico en región cervical posterior, debe considerarse la posibilidad de que se trate de un schwannoma de la cadena simpática cervical. No se ha descrito, en la literatura consultada, la presentación sincrónica de un adenoma paratiroideo con un schwannoma de la cadena simpática cervical. Ante la sospecha diagnóstica, su tratamiento es la resección quirúrgica, siendo el síndrome de Horner la complicación más frecuente.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Colreavy MP, Lacy PD, Hughes J, Bouchier-Hayes D, Brennan P, O'Dwyer AJ, et al. Head and neck schwannomas. A 10 year review. *J Laryngol Otol*. 2000;114:119-24.
2. Leu YS, Chang KC. Extracranial head and neck schwannoma: A review of 8 years experience. *Acta Otolaryngol*. 2002;122:435-7.
3. Boccolini C, Dall'olio D, Cavazza S, Laudadio P. Schwannoma of cervical sympathetic chain: Assessment and management. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2005;25:191-4.
4. Aydin S, Şanlı A, Taşdemir O, Ege Gül A. Horner's syndrome post-excision of a huge cervical sympathetic chain schwannoma. *Turk J Med Sci*. 2007;37:185-90.
5. Iacconi P, Faggioni M, de Bartolomeis C, Iacconi C, Caldarelli C. Cervical sympathetic chain schwannoma: A case report. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2012;32:133-6.
6. Cashman E, Skinner LJ, Timon C. Thyroid swelling: An unusual presentation of a cervical sympathetic chain schwannoma. *Medscape J Med*. 2008;10:201.
7. de Araujo CE, Ramos DM, Moyses RA, Durazzo MD, Cernea CR, Ferraz AR. Neck nerve trunks schwannomas: Clinical features and postoperative neurologic outcome. *Laryngoscope*. 2008;118:1579-82.
8. 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;50:156-61.
9. Som PM, Sacher M, Stollman AL, Biller HF, Lawson W. Common tumors of the parapharyngeal space: Refined imaging diagnosis. *Radiology*. 1988;169:81-5.
10. Hood RJ, Reibel JF, Jensen ME, Levine PA. Schwannoma of the cervical sympathetic chain. The Virginia Experience. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2000;109:48-51.
11. Kara CO, Toopuz B. Horner's syndrome after excision of cervical sympathetic chain schwannoma. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2002;127:127-8.
12. Neville BW, Damm DD, Allen CM. *Soft tissue tumors. Oral & Maxillofacial Pathology*. Philadelphia, PA: WB Saunders; 1995. p. 362-415.

13. Wax MK, Shiley SG, Robinson JL, Weissman JL. Cervical sympathetic chain schwannoma. *Laryngoscope*. 2004;114:2210–3.
14. Bilezikian JP, Khan AA, Potts JT, Third International Workshop on the Management of Asymptomatic Primary. Guidelines for the management of asymptomatic primary hyperparathyroidism: Summary statement from the third international workshop. *J Clin Endocrinol Metab*. 2009;94:335–9.
15. Khan AA, Bilezikian JP, Potts JT, Guest Editors for the Third International Workshop on Asymptomatic Primary Hyperparathyroidism. The diagnosis and management of asymptomatic primary hyperparathyroidism revisited. *J Clin Endocrinol Metab*. 2009;94:333–4.
16. Eastell R, Arnold A, Brandi ML, Brown EM, D'Amour P, Hanley DA, et al. Diagnosis of asymptomatic primary hyperparathyroidism: Proceedings of the third international workshop. *J Clin Endocrinol Metab*. 2009;94:340–50.
17. Thakker RV, Newey PJ, Walls GV, Bilezikian J, Dralle H, Ebeling PR, et al. Clinical practice guidelines for Multiple Endocrine Neoplasia Type 1 (MEN1). *J Clin Endocrinol Metab*. 2012;97:2990–3011.
18. Wells SA, Pacini F, Robinson BG, Santoro M. Multiple endocrine neoplasia type 2 and familial medullary thyroid carcinoma: An update. *J Clin Endocrinol Metab*. 2013;98:3149–64.