



Revista Española de
**Cirugía Oral y
Maxilofacial**

www.elsevier.es/recom



Caso clínico

Schwannoma del nervio facial intraparotídeo. Un dilema terapéutico



Paula Barba-Recreo^{a,*}, Javier Arias Gallo^b, María José Morán Soto^a,
Edurne Palacios Weiss^c y Miguel Burgueño García^a

^a Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital La Paz, Madrid, España

^b Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Sanitas La Moraleja, Madrid, España

^c Práctica Privada, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 29 de agosto de 2013

Aceptado el 9 de enero de 2014

On-line el 13 de abril de 2014

Palabras clave:

Schwannoma del nervio facial

Tumor parotídeo

Parotidectomía

Parálisis facial

Keywords:

Facial nerve schwannoma

Parotid tumor

Parotidectomy

Facial paralysis

R E S U M E N

Los schwannomas del nervio facial intraparotídeos son tumores benignos poco frecuentes, suponiendo frecuentemente un reto diagnóstico y terapéutico. La mayoría de los pacientes presentan una masa parotídea asintomática y las pruebas de imagen y la punción con aguja fina no suelen ser concluyentes en el diagnóstico. Tras la revisión de la literatura a propósito de un caso, pretendemos proporcionar cierta guía para el tratamiento de esta rara patología.

© 2013 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Intraparotid facial nerve schwannoma. A therapeutic dilemma

A B S T R A C T

Intraparotid schwannomas of the facial nerve are uncommon benign tumors that present a challenge in diagnosis and management. An asymptomatic parotid mass is the main clinical presentation, and image studies and fine-needle aspiration biopsy do not usually give a conclusive diagnosis. The main purpose of this study of a case report and a literature review is to provide some surgical guidance for the treatment of this rare pathology.

© 2013 SECOM. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

Los schwannomas (o neurilemmomas) son tumores benignos que se originan a partir de las células de Schwann que

recubren los axones de nervios periféricos (somáticos y autónomos). Pueden tener una localización endoneural, epineural o perineural. Los schwannomas del nervio facial (SNF) intraparotídeos son una entidad muy poco frecuente, con menos de una centena de casos recogidos en la literatura^{1,2}, por lo

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: p.barba.recreo@gmail.com (P. Barba-Recreo).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2014.01.004>

1130-0558/© 2013 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

que raramente son considerados en el diagnóstico diferencial ante una masa parotídea. Los SNF extracraneales parecen afectar preferentemente a pacientes en la quinta década de la vida³ y su presentación más habitual es una masa parotídea, de lento crecimiento y asintomática⁴. Estos tumores son propensos al crecimiento excéntrico, apartando las fibras nerviosas, lo que justifica la baja tasa de parálisis facial asociada, de aproximadamente el 20%⁵.

El objetivo de esta revisión de la literatura a propósito de un caso es el de proporcionar al cirujano cierta guía para el manejo de esta infrecuente patología.

Caso clínico

Mujer de 56 años consulta por una tumoración parotídea derecha de 2 años de evolución, asintomática, con crecimiento más rápido en los últimos meses. Como único antecedente personal relevante, la paciente había sido intervenida 20 años antes por un dermatofibrosarcoma en región escapular.

A la exploración la tumoración mide 2 cm de diámetro, está mal delimitada y se localiza en el espesor de la cola parotídea derecha. No presenta alteraciones en la motilidad facial ni adenopatías palpables en la exploración cervical.

La biopsia realizada mediante punción con aguja fina (PAAF), obtiene material sugestivo de una lesión quística benigna, con ligera linfocitosis sin componente epitelial. La tomografía computarizada (TC) cervicofacial muestra una tumoración de contornos irregulares, localizada en el lóbulo superficial de la glándula parótida derecha, con extensión focal al lóbulo profundo. Se trata de una lesión hipodensa de 18 × 24 × 34 mm, de pared fina y que realza mínimamente tras la administración de contraste. Así, el primer diagnóstico de sospecha es de tumoración parotídea quística benigna, sin poder descartar otras posibilidades (fig. 1).

La paciente se interviene bajo anestesia general, mediante incisión de ritidectomía y colgajo de SMAS. Se procede a la identificación rutinaria del tronco del nervio facial, con gran dificultad para su localización, lo que pone de manifiesto su

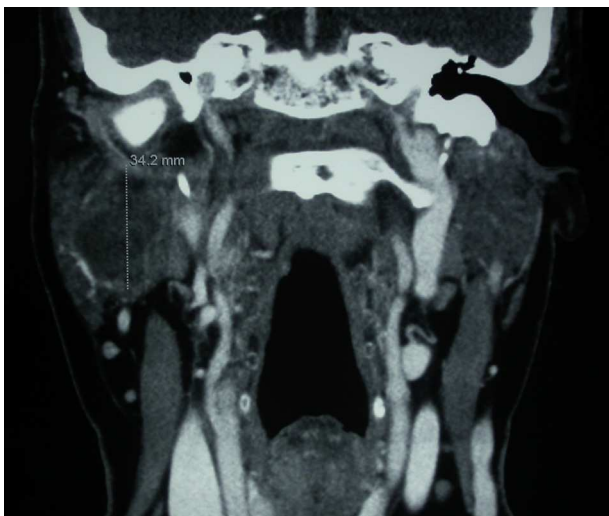


Figura 1 – Corte coronal estudio TC preoperatorio en el que se observa una tumoración intraparotídea hipointensa, con mínimo realce tras la administración de contraste.

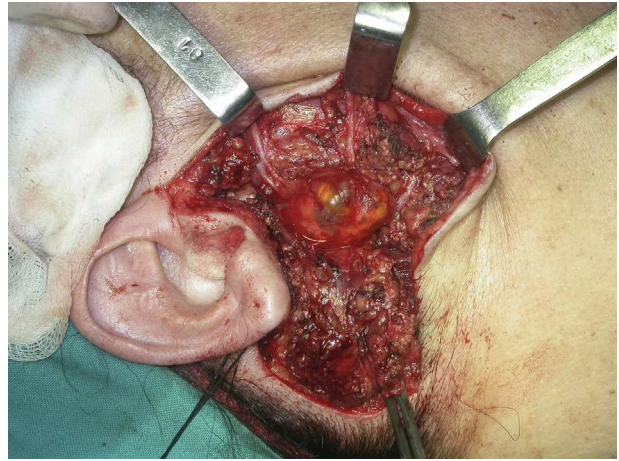


Figura 2 – Tumoración localizada en el tronco del nervio facial derecho, fibras nerviosas separadas por áreas tumorales de color amarillento y otras quísticas. Ramas principales del nervio facial disecadas, evidenciando su continuidad con el tumor y la imposibilidad para extirpar la tumoración sin lesionarlas.

íntima relación con el tumor. Tras la disección retrógrada de las principales ramas del VII par (marginal, bucal, palpebral y frontal) utilizando microscopio óptico, no es posible separar el tumor del tronco nervioso y del resto de ramas (fig. 2). La lesión está integrada por fascículos fusiformes imbricados entre ramos nerviosos y áreas quísticas, conformando una lesión lobulada bien delimitada respecto al tejido parotídeo. Se realiza drenaje del contenido quístico, con gran reducción del tamaño de la tumoración y se mandan 2 biopsias intraoperatorias. La primera fue informada como tejido conectivo inflamatorio y la segunda, como tumor fusiforme de bajo grado sugestivo de schwannoma.

Tras explicar a la familia durante la intervención quirúrgica las diferentes opciones terapéuticas, se decide no extirpar la tumoración en su totalidad y esperar el resultado histopatológico definitivo. Se dispone un tubo de silicona en torno a 3 de las ramas distales del nervio facial disecadas, para facilitar su ulterior identificación si fuera necesaria una segunda intervención (fig. 3). Se procede al tensado de SMAS y cierre por planos, colocación de drenaje con vacío y vendaje, según el protocolo habitual.

En el postoperatorio inmediato, la paciente presenta parálisis facial completa (grado VI en escala House-Brackman) con buena recuperación a los 15 meses (grado I, House-Brackman) (fig. 4). La paciente también manifiesta síntomas de síndrome de Frey, a los 2 meses de la cirugía, tratándose con toxina botulínica de forma exitosa.

El diagnóstico anatomopatológico definitivo fue de schwannoma de nervio periférico (fig. 5). Se discute con la paciente la posibilidad de extirpación completa de la tumoración, con sacrificio del nervio facial y reconstrucción inmediata con injerto nervioso, pero hasta el momento la paciente rechaza esta opción.

El primer control posquirúrgico se realiza con resonancia magnética (RM) a los 5 meses de la cirugía, en la que aparece una imagen nodular hipercaptante en celda parotídea,

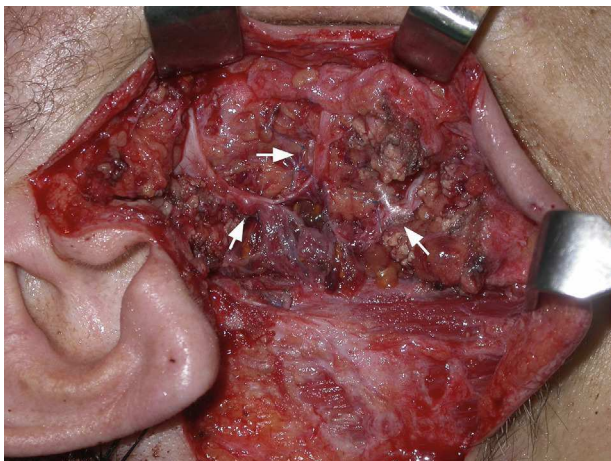


Figura 3 - Extirpación parcial de la lesión tras la realización de 2 biopsias intraoperatorias y señalización con tubos de silicona (flechas) y puntos de nailon de las ramas frontocigomática, bucal y marginal, para facilitar su localización ante una posible segunda intervención.

englobada en un área de fibrosis. La imagen es compatible con fibrosis inmadura sin descartar restos de schwannoma. Clínicamente, la paciente no presenta tumoración palpable en la región intervenida ni empeoramiento de la motilidad facial tras un seguimiento de 3 años. Los controles mediante RM anuales no muestran cambios respecto a los controles previos.

Discusión

Frecuentemente los SNF intraparotídeos no son reconocidos como tal en las pruebas diagnósticas. Habitualmente se confunden con el tumor benigno parotídeo más frecuente, el adenoma pleomorfo^{1,2,4,6}. En nuestro caso, fue descrito como

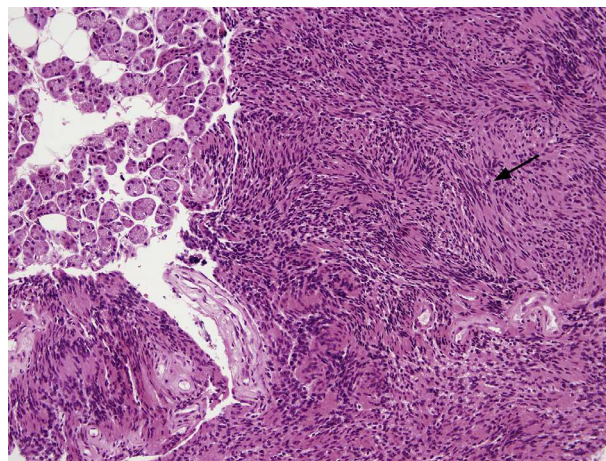


Figura 5 - Tumoración fusocelular, compuesta por áreas celulares que contienen focos de núcleos dispuestos en empalizada (cuerpos de Verocay [flecha]), representativas de schwannoma (hematoxilina-eosina 100 x).

una lesión quística benigna. No existe evidencia de cuál es el mejor método diagnóstico de estas lesiones⁷. La TC suele mostrar una imagen bien definida en el interior de la parótida, difícil de diferenciar de otros tumores. La RM permite la detección de pequeños schwannomas en el trayecto del nervio facial, mostrando una imagen intraparotídea de señal iso/hipointensa respecto al músculo en T1 e iso/hiperintensa en T2⁴ tras la administración de gadolinio, aunque puede confundirse con un adenoma pleomorfo. Las características quísticas, realce dirigido o próximo al agujero estilomastoideo, masa bien circunscrita, con realce periférico y aclaramiento central, pueden demostrar la presencia de un schwannoma, pero no son rasgos diagnósticos específicos⁴. La ultrasonogra-



Figura 4 - Recuperación completa de la función del nervio facial derecho. A) Buena función rama frontal, B) cigomáticas y bucal. Puede observarse mínima paresia de la rama marginal.

fía muestra estos tumores neurogénicos como masas en forma de huso y áreas quísticas¹.

Cuando los resultados citológicos junto con los estudios de imagen no son concluyentes o sugestivos de tumores neurogénicos, debemos plantear la posibilidad de realizar una biopsia intraoperatoria de la lesión, como ciertos autores sugieren⁷. Así, el diagnóstico de SNF es principalmente intraoperatorio^{2,7-9} mediante biopsia en una región no funcional de la tumoración^{6,9}. En ocasiones el aspecto macroscópico de la tumoración es altamente sugestivo: una masa translúcida, bien definida y circunscrita, de superficie lisa, con posibles proyecciones digitiformes siguiendo el curso del nervio facial.

Algunos SNF pueden researse completamente, manteniendo el tronco o rama nerviosa intacta. A pesar de ello, el riesgo de parálisis facial residual es elevado¹⁰, haciendo que su extirpación o incluso la biopsia para descartar patología maligna, sea controvertido⁷. En otros casos no es posible separar el tumor del nervio, al hallarse en íntima relación o imbricado entre las fibras nerviosas, dificultando incluso la localización del nervio facial, como en el caso que presentamos. La disección retrógrada de las ramas nerviosas puede ser útil para la identificación del tronco del VII par, ante una localización tumoral en íntima relación con el mismo. En el caso expuesto, el marcado intraoperatorio de las ramas con tubos de silicona, tenía como objeto facilitar su identificación ante una posible reintervención, si tras discutir las distintas opciones terapéuticas con la paciente esta así lo decidía. La extirpación radical precisa una reparación mediante injerto nervioso (nervio auricular mayor o nervio sural), con la consiguiente parálisis facial completa postoperatoria. La recuperación de la movilidad sucederá durante los siguientes 12-24 meses, aunque suele ser incompleta (con frecuencia no supera un grado III en la escala de House-Brackman²). Sólo ante la resección de tumores de pequeño diámetro se podría realizar una anastomosis nerviosa termino-terminal sin necesidad de injerto, con el consiguiente acortamiento potencial del tiempo de recuperación de la movilidad facial.

La evolución de estos tumores es generalmente indolente. Por ello, es importante valorar la presencia de sintomatología previa a la cirugía y la localización de la lesión. El tratamiento conservador es más defendido en aquellos casos sin o con mínima alteración funcional del nervio facial, ya que la cirugía siempre implica riesgo de lesión nerviosa^{2,6,8-10}. Esta opción se aconseja especialmente en aquellos casos asintomáticos en los que la disección de la tumoración no pueda realizarse sin comprometer la función del nervio facial, por hallarse incluyendo el tronco y/o sus divisiones principales⁴. Si la opción conservadora es la elegida, como los autores defienden en este caso, se recomienda realizar observación clínica del paciente y una RM anual como prueba de imagen de control³.

Por otro lado, la extirpación de SNF es defendida en aquellos casos con parálisis facial prequirúrgica manifiesta (House-Brackman grado IV-V)⁴. En aquellos casos en los que el SNF no pueda ser disecado sin lesionar el nervio facial, precisará una reconstrucción nerviosa. Otros autores también defienden la resección ante una localización del tumor excéntrica al nervio, unión laxa pediculada o incluyendo una de sus ramas distales, por suponer la cirugía una morbilidad baja en estos casos^{2,5,11}.

Conclusión

Los SNF intraparotídeos son tumores benignos, difícilmente diagnosticados preoperatoriamente. Durante la cirugía, ante un schwannoma intraparotídeo asintomático que no puede ser resecado preservando la integridad y funcionalidad del nervio facial, es importante realizar una cuidadosa evaluación del abordaje quirúrgico. La indicación y las posibles secuelas de los diferentes tratamientos deberían ser discutidos con él/la paciente, pudiendo ser conveniente interrumpir la cirugía hasta disponer de un diagnóstico exacto. El tratamiento conservador debe tenerse en cuenta, debido al lento crecimiento de este tumor, generalmente asintomático y los moderados resultados esperados tras una reconstrucción nerviosa. Si el paciente presenta alteración en la función del nervio facial, debe considerarse la resección del schwannoma y la subsecuente reparación nerviosa.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ma Q, Song H, Zhang P, Hou R, Cheng X, Lei D. Diagnosis and management of intraparotid facial nerve schwannoma. *J Craniomaxillofac Surg.* 2010;38:271-3.
2. Alicandri-Ciuffelli M, Marchioni D, Mattioli F, Trani M, Presutti L. Critical literature review on the management of intraparotid facial nerve schwannoma and proposed decision-making algorithm. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2009;266:475-9.
3. Guzzo M, Ferraro L, Ibba T, Quattrone P, Bianchi R, Rezzonico S, et al. Schwannoma in the parotid gland. Experience at our institute and review of the literature. *Tumori.* 2009;95: 846-51.
4. Gross BC, Carlson ML, Moore EJ, Driscoll CL, Olsen KD. The intraparotid facial nerve schwannoma: A diagnostic and management conundrum. *Am J Otolaryngol.* 2012;33: 497-504.
5. Marchioni D, Alicandri Ciuffelli M, Presutti L. Intraparotid facial nerve schwannoma: Literature review and classification proposal. *J Laryngol Otol.* 2007;121:707-12.

6. Kreeft A, Schellekens PP, Leverstein H. Intraparotid facial nerve schwannoma. What to do? *Clin Otolaryngol.* 2007;32:125-9.
7. Fyrmipas G, Konstantinidis I, Hatzibougias D, Vital V, Constantinidis J. Intraparotid facial nerve schwannoma: Management options. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2008;265:699-703.
8. Caughey RJ, May M, Schaitkin BM. Intraparotid facial nerve schwannoma: Diagnosis and management. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;130:586-92.
9. Mehta RP, Deschler DG. Intraoperative diagnosis of facial nerve schwannoma at parotidectomy. *Am J Otolaryngol.* 2008;29:126-9.
10. Back L, Heikkila T, Passador-Santos F, Saat R, Leivo I, Makitie AA. Management of facial nerve schwannoma: A single institution experience. *Acta Otolaryngol.* 2010;130:1193-8.
11. Lee DW, Byeon HK, Chung HP, Choi EC, Kim SH, Park YM. Diagnosis and surgical outcomes of intraparotid facial nerve schwannoma showing normal facial nerve function. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2013;42:874-9.