

Schwannoma de nervio vago cervical *Schwannoma of the cervical vagus nerve*

Sergio Sitta , Macarena L. Rizzese , Fiorella Caffarone , Gustavo L. Garavaglia , Leonardo Piraino 

Servicio de Cirugía de Cabeza y Cuello, Sanatorio Dr. Julio Méndez de Buenos Aires, Argentina.

Los autores declaran no tener conflictos de interés.
Conflicts of interest
None declared.

Correspondencia
Correspondence:
Sergio Sitta
E-mail:
sergiositta10@gmail.com

RESUMEN

Los schwannomas del espacio parafaríngeo son tumores benignos de la vaina de los nervios periféricos y corresponden al 0,09% de todos los tumores de cabeza y cuello; es aún más inusual su localización en el nervio vago. El diagnóstico suele ser desafiante debido a las diversas patologías ubicadas en la región lateral del cuello. Habitualmente se presentan como masas cervicales laterales asintomáticas. Presentamos el caso de un paciente de 42 años que consulta asintomático. Se le realizó tomografía computarizada y angiografía de vasos del cuello. Se procedió a su resección completa, objetivándose parálisis de cuerda vocal derecha en el posoperatorio. La disfonía causada por la parálisis de cuerda vocal es una complicación frecuente; si se presenta, debe comenzarse con rehabilitación fonatoria temprana.

■ **Palabras clave:** schwannoma de nervio vago, neurilemoma de nervio vago, tumores laterales de cuello, tumores parafaríngeos.

ABSTRACT

Schwannomas of the parapharyngeal space are benign tumors that arise from the peripheral nerve sheaths and represent 0.09% of all head and neck tumors. Those originating from the vagus nerve are rarer. The diagnosis represents a challenge due to the different conditions encountered in the lateral neck. They usually present as asymptomatic lateral neck masses. An asymptomatic 42-year-old male patient sought medical advice. He underwent computed tomography scan and carotid angiography. The patient underwent complete resection and developed postoperative vocal cord paralysis. Dysphonia due to vocal cord paralysis is a common complication requiring immediate vocal cord rehabilitation.

■ **Keywords:** *agus nerve schwannoma, vagus nerve neurilemoma, lateral neck tumors, parapharyngeal tumors.*

Recibido | *Received*
05-08-20

Aceptado | *Accepted*
14-10-20

ID ORCID: Sergio Sitta, 0000-0002-2602-3978; Macarena L. Rizzese, 0000-0001-7447-2359; Fiorella Caffarone, 0000-0001-5221-7859; Gustavo L. Garavaglia, 0000-0002-5711-6093; Leonardo Piraino, 0000-0001-7513-460X.

El espacio parafaríngeo es una región anatómica compleja, con una localización profunda entre la parte alta de la faringe a nivel medial, la aponeurosis prevertebral a nivel posterior y la región parotídea a nivel lateral. Tiene la forma de una pirámide invertida, comprendida entre la base del cráneo en la parte superior y el asta mayor del hueso hioides en la parte inferior. En su descripción clásica se distingue un espacio retrofaríngeo impar y medial, así como un espacio laterofaríngeo par y simétrico, este último dividido por el ramillete de Riolo en un espacio preestiloideo y retroestiloideo.

Los tumores del espacio parafaríngeo representan el 0,5% de las neoplasias de cabeza y cuello. Son neoplasias primarias en más del 90% de los casos, la gran mayoría benignas aunque un 20% tiene transformación maligna. A pesar de esto presenta una gran heterogeneidad en relación con su origen histológico: un 45% corresponde a tumores de glándulas salivales, 30% a tumores neurogénicos y un 15% a tumores linfoides (linfomas o metástasis ganglionares)¹.

El término “schwannoma” lo introdujo Stout en 1935, quien los identificó como tumores benignos de la vaina de los nervios craneales, periféricos y autonómicos constituido predominantemente por las células de Schwann, con posible transformación maligna.

Los schwannomas del espacio parafaríngeo constituyen el 0,09% de todos los tumores de cabeza y cuellos, el 18% corresponde a los tumores del espacio parafaríngeo y el 60% a los tumores neurogénicos de esta región. Los nervios afectados habitualmente son el X y el simpático cervical. Son tumores de lento crecimiento, de forma esférica o multilobulada, de consistencia elástica y que se manifiestan pocas veces por un síndrome deficitario del nervio afectado, salvo en el caso del simpático. La ronquera es el síntoma específico más común debido a la parálisis de las cuerdas vocales, mientras que el signo patognomónico es una tos paroxística que aparece durante la palpación de la masa. La revisión de la literatura demostró una incidencia del 4% de malignidad en los schwannomas cervicales y general-

mente está asociada a la neurofibromatosis de tipo 1³.

Presentamos un caso raro de schwannoma de nervio vago que crece en el espacio parafaríngeo derecho de un paciente de 42 años.

Se presenta el caso de un paciente de 42 años sin antecedentes personales de relevancia, que consulta derivado de consultorio de cirugía de cabeza y cuello por tumor cervical lateral, sin síntomas asociados. Al examen físico se objetivó una masa cervical lateral derecha de consistencia duroelástica a nivel medial con extensión cefálica y caudal de 4 x 4 cm aproximadamente; no se palparon adenopatías. Se estudió con tomografía computarizada y angiografía de vasos de cuello (Fig. 1).

Se programó para su resección quirúrgica a través de un abordaje cervicoparotídeo. Durante el intraoperatorio se observó una lesión en íntimo contacto con la arteria carótida interna, sin compromiso de esta. Se esqueliza y lateraliza el músculo esternocleidomastoideo, observándose que el tumor dependía del nervio vago (Fig. 2). Se intentó realizar disección intercapsular sin lograrse, por lo que se sacrificó el nervio.

La anatomía patológica certifica el origen tumoral. Al examen macroscópico se observa formación nodular de 5,1 x 4,5 x 3,3 cm de superficie lisa y, al corte, constituido por tejido pardo claro de consistencia duroelástica. El examen microscópico con técnica de rutina evidenció una proliferación bifásica constituida por elementos fusocelulares de núcleos ovoides elongados de cromatina densa y citoplasma eosinófilo, que se dispone formando fascículos densos hiper celulares con cuerpos de Verocay, áreas de Antoni A y otros laxos hipocelulares con vasos hialinizados y hemosiderófagos, áreas de Antoni B. Las técnicas inmunohistoquímicas con los siguientes anticuerpos mostró S-100 positivo difuso y Ki67 < 1% (Fig. 3).

El paciente evolucionó con disfonía y se observó parálisis cordal derecha con fibrolaringoscopia.

Este tipo de schwannoma del espacio latero-

faríngeo presenta un desafío quirúrgico, debido a los problemas para acceder a él, la naturaleza histológica del tumor y el entorno vasculonervioso.

Por lo tanto, el estudio preoperatorio es fundamental y debe permitir la máxima aproximación diagnóstica para su óptimo tratamiento.

El signo más sugestivo es una masa cervical asociada o no a una masa orofaríngea. Durante el examen físico se debe buscar la presencia de déficits en los territorios de los nervios V, VII, IX, X, XI y XII⁴.

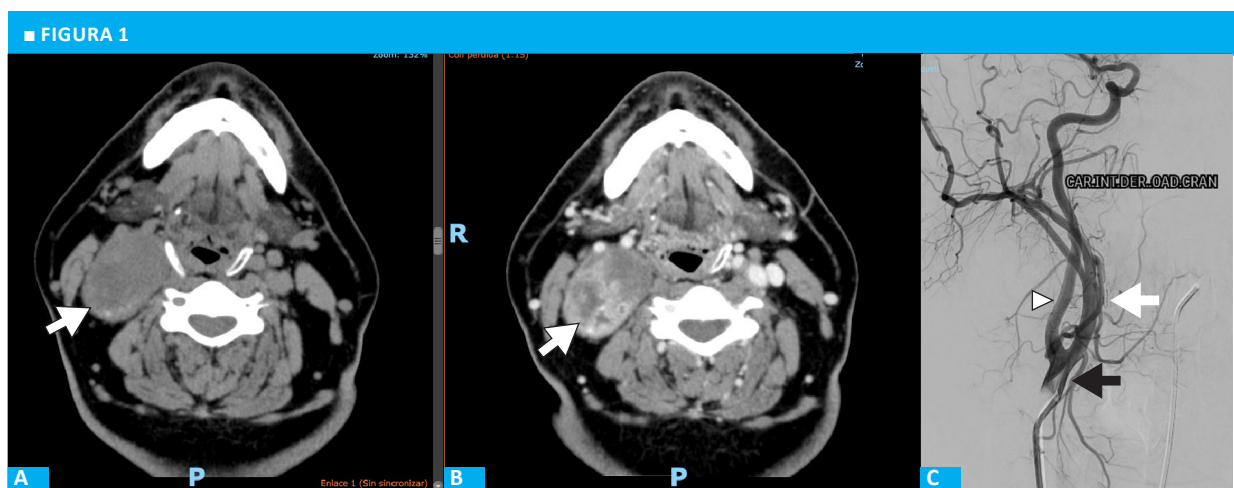
Los estudios por imágenes son esenciales, ya que permiten determinar su naturaleza, orientar la elección de la vía de acceso quirúrgico y prever las dificultades quirúrgicas. En la actualidad la tomografía computarizada, la resonancia magnética y la angiografía son los principales.

La tomografía computarizada de alta resolución con contraste es la prueba de primera elección, ya que permite visualizar bien los tejidos del espacio parafaríngeo, detectar la presencia de calcificaciones e informar sobre la localización, aspecto, contornos y vascularización del tumor. Suele observarse de aspecto homogéneo o heterogéneo y puede tener captación de contraste (fuga de contraste).

El uso de punción con aguja fina sigue siendo motivo de controversia, y la mayoría de los autores no la recomiendan, como tampoco la biopsia abierta o con aguja gruesa.

La resección quirúrgica sigue siendo el tratamiento de elección, aunque la lesión del nervio vago sigue siendo un problema sin resolver, dado que el tumor se origina directamente de las fibras nerviosas. Esto provoca la necesidad de nuevas técnicas con preservación del nervio.

Se han descrito varias técnicas: la extirpación tumoral completa seguida de una anastomosis primaria o interposición del injerto neural, la extirpación tumoral completa con preservación neural, la enucleación del tumor entre fibras nerviosas sanas adyacentes y



TC cervical con contraste intravenoso y angiografía de vasos de cuello. A: Corte axial sin contraste; lesión redondeada de bordes definidos a nivel yúgulo-carotídeo derecho por dentro del músculo esternocleidomastoideo desplazando estructuras adyacentes sin comprometerlas, tiene un diámetro de 55 x 39 x 64 mm (flecha). B: Corte axial con contraste: esta lesión presenta áreas hiperdensas en la fase sin contraste con realce heterogéneo poscontraste (flecha). C: La carótida común derecha no muestra alteraciones (flecha negra). La carótida interna se encuentra desplazada hacia adentro y adelante (flecha blanca). La carótida externa derecha evidencia una tenue impregnación de la lesión tumoral conocida (punta de flecha)

■ FIGURA 2



Imagen intraoperatoria donde se observa, al rebatir el músculo Esternocleidomastoideo, una lesión dependiente del nervio vago en contacto con la arteria carótida interna

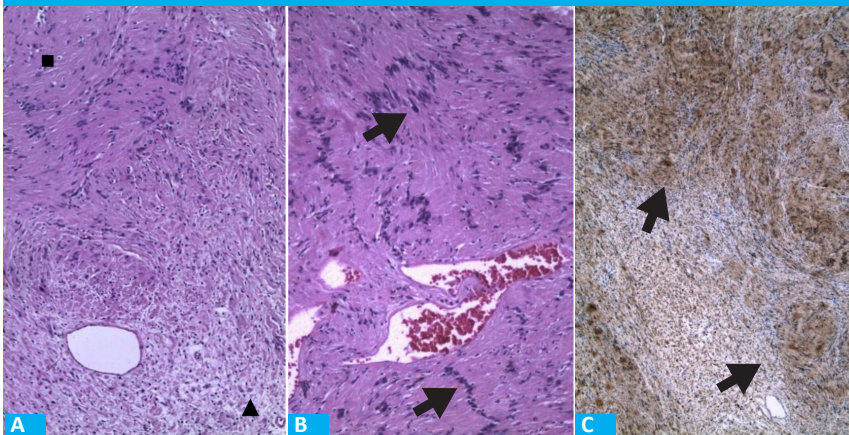
la resección del tumor con preservación de la cápsula.

La disección del tumor por fuera del nervio vago con preservación neural debe ser el objetivo principal del tratamiento quirúrgico para estos tumores. Si es imposible encontrar un plano adecuado y resulta técnicamente difícil preservar la integridad del tronco nervioso, el segmento involucrado puede ser resecado de extremo a extremo y anastomosarlo mediante técnicas microquirúrgicas.

Este tipo de procedimiento podría terminar con la parálisis de cuerda vocal definitiva, la disfagia y los paroxismos de tos en el posoperatorio. La incidencia preoperatoria de parálisis de cuerda vocal es del 12%. En cuanto al posoperatorio la incidencia es del 85%, según lo que ha sido informado. Si se presenta, una agresiva terapia de la voz debe ser instaurada para compensar.

Agradecimientos: Lucía Belén Giame

■ FIGURA 3



Microfotografía óptica de un preparado histológico con técnica de rutina HyE y técnica inmunohistoquímica con S-100. A. Microfotografía óptica con técnica de rutina a 10x donde se identifica una proliferación fusocelular con patrón bifásico con áreas de Antoni A (■) y Antoni B (▲). B. Microfotografía óptica con técnica de rutina a 10x donde se observan, a nivel de las áreas de Antoni A, varios cuerpos de Verocay (flecha). C. Microfotografía óptica con técnica inmunohistoquímica para S-100 que muestra positividad difusa en la proliferación neoplásica bifásica (flecha)

■ ENGLISH VERSION

The parapharyngeal space is a complex anatomic area, with deep location and bounded medially by the upper part of the pharynx, posteriorly by the prevertebral fascia and laterally by the parotid region. The parapharyngeal space takes the shape of an inverted pyramid. The base of the pyramid is at the skull base, and the inferior apex terminates at the greater cornu of the hyoid bone. The classical description distinguishes a midline compartment known as retropharyngeal space, and a lateral pharyngeal space at both sides and divided by the Riolan's bouquet into the pre-styloid and post-styloid spaces.

Tumors of the parapharyngeal space account for approximately 0.5% of total head and neck neoplasms. Approximately 90% are primary neoplasms and most of them are benign tumors; yet 20% present malignant transformation. Nevertheless, the histological origin of these tumors is heterogeneous: 45% correspond to

salivary gland tumors, 30% to neurogenic tumors and 15% are lymphomas or lymph node metastases¹.

The term 'schwannoma', first introduced by Stout in 1935, identifies a benign tumor with sporadic malignant degeneration arising from cranial, peripheral and autonomic nerve sheath cells.

Schwannomas of the parapharyngeal space represent 0.09% of all head and neck tumors; 18% correspond to tumors of the parapharyngeal space and 60% to neurogenic tumors of this region. The most common nerves affected are the vagus nerve and those of the cervical sympathetic chain. Schwannomas present as slow-growing elastic masses with round or multilobed shape. They rarely cause functional deficit of the nerve affected, except in the sympathetic chain. Hoarseness is the most common specific symptom due to vocal cord paralysis, while a paroxysmal cough produced on palpation of the mass

is the pathognomonic sign. A review of the literature demonstrated that 4% of schwannomas of the cervical vagus nerve are malignant, mainly associated to neurofibromatosis type 1³.

We report a rare case of schwannoma of the cervical vagus nerve of the right parapharyngeal space in a 42-year-old male patient.

A 42-year-old male patient was referred to the outpatient clinic of head and neck surgery due to a lateral neck mass with no further symptoms. He had no relevant medical history. On physical examination, a 4 x 4 cm right lateral neck mass, hard-elastic in consistency, was palpated in the mid part of the neck and extended upwards and downwards. Lymph nodes were not enlarged. A computed tomography (CT) scan and a carotid angiography were performed (Fig. 1).

The patient was scheduled for surgery using a combined trans-cervical and a trans-parotid approach. During surgery, the mass was observed in close contact with the internal carotid artery but did not involve it. The sternocleidomastoid muscle was skeletonized and lateralized, and the tumor was identified in the vagus nerve (Fig. 2). An attempt was made to perform intracapsular dissection but failed, so the nerve was sacrificed.

The pathology report confirmed the origin of the tumor. The gross examination showed a nodular mass with a size of 5.1 x 4.5 x 3.3 cm. The surface was smooth and, once sectioned, had clear brown appearance and was hard-elastic in consistency. Microscopic examination with routine stain showed spindle-shaped cells with elongated oval nuclei, dense chromatin and eosinophilic cytoplasm arranged in dense hypercellular fascicles containing Verocay bodies (Antoni A areas) alternating with hypocellular areas with hyalinized blood vessels and hemosiderin-laden macrophages (Antoni B areas). Immunohistochemical tests showed diffuse positive staining for S-100 protein with Ki-67 proliferative index < 1% (Fig. 3).

The patient evolved with hoarseness and underwent fibro-optic laryngoscopy, which showed right vocal cord paralysis.

Schwannomas of the lateral pharyngeal space represent a challenge to the surgeon due to issues in the surgical approach, tumor histology and vascular and nerve structures of the area.

Therefore, preoperative assessment is essential and should provide the best possible diagnostic approach for optimal treatment.

The presence of a mass in the neck with or without an oropharyngeal mass is the most suggestive sign. Physical examination should include the presence of deficits in the territory of the cranial nerves V, VII, IX, X, XI and XII⁴.

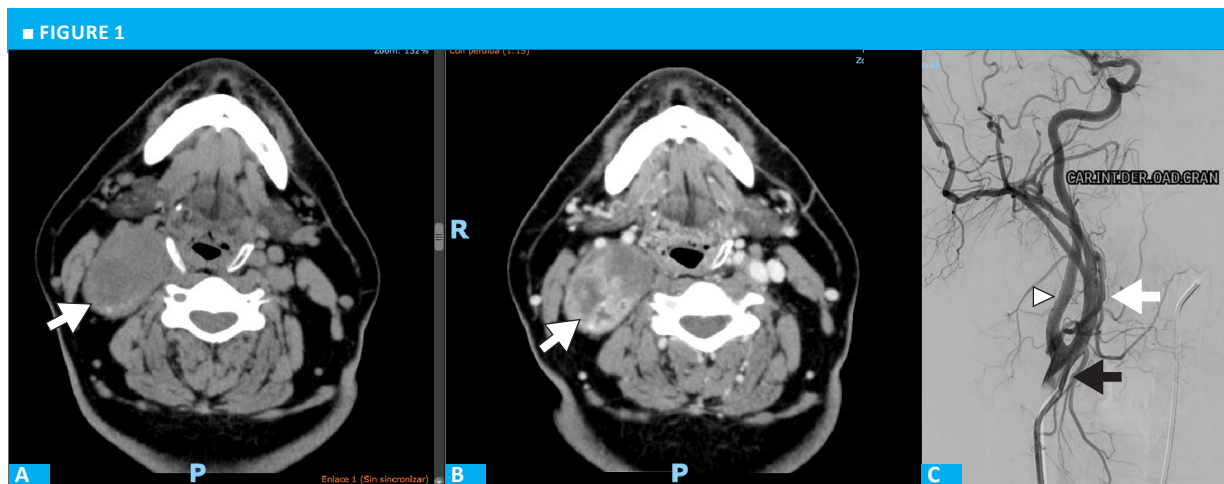
Imaging tests are essential as they provide information about tumor nature, the best surgical approach and probable surgical issues. Nowadays, these tests include CT scan, magnetic resonance imaging (MRI) and angiography.

High-resolution CT with contrast agent is the test of choice as it provides visualization of the tissues within the parapharyngeal space, detects the presence of calcifications and identifies tumor location, aspect, contours and vascularization. Schwannomas appearance can be homogeneous or heterogeneous and show contrast enhancement (leakage of contrast material).

The use of fine needle aspiration is still a matter of debate and is not recommended by most authors, and neither are open biopsy or core needle biopsy.

Surgical resection remains the treatment of choice, although vagus nerve injury is still an unresolved issue, as the tumor originates directly from the nerve fibers. For this reason, new techniques with nerve preservation are needed.

Several techniques have been described: complete tumor removal followed by primary



A. Contrast-enhanced CT scan of the neck and carotid angiography. A: Axial section without contrast agent. A rounded lesion, 55 x 39 x 64 mm in size with well-defined borders is observed at the level of the right jugular vein and carotid artery within the sternocleidomastoid muscle, displacing the adjacent structures without affecting them (arrow). B: Axial section with contrast agent. The mass has hyperdense areas in the phase without contrast with heterogeneous enhancement post-contrast (arrow). C: The right common carotid artery does not show any abnormality (black arrow). The internal carotid artery is displaced inward and forward (white arrow). External carotid artery with mild dye. (arrowhead)

■ FIGURE 2



Intraoperative image. After lateralization of the sternocleidomastoid muscle, a mass within the vagus nerve in close contact with the internal carotid artery is observed.

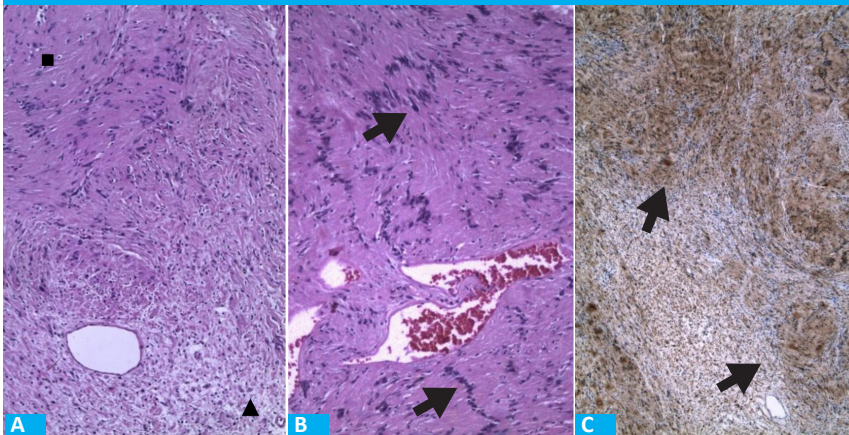
anastomosis or interposition of a nerve graft, complete tumor removal with nerve preservation, tumor enucleation from the adjacent normal nerve fibers, and tumor resection with capsule preservation.

The treatment of choice is tumor enucleation with preservation of the nerve. If it is impossible to find a suitable plane and nerve preservation is technically difficult, end-to-end resection of the segment involved can be done and then anastomosed using microsurgery.

This type of procedure might result in permanent vocal cord paralysis, dysphagia and post-operative paroxysmal cough. The incidence of preoperative vocal cord paralysis is 12%, and 85% after surgery. In such cases, intensive voice therapy should be implemented to compensate.

Acknowledgments: Lucia Belén Giame

■ FIGURE 3



Optical microphotograph, hematoxylin and eosin stain and immunohistochemical staining for S-100 protein. A. Optical microphotograph, routine stain (10x) showing proliferation of spindle-like cells with biphasic pattern arranged in Antoni A (■) and Antoni B (▲) areas. B. Optical microphotograph, routine stain (10x), showing Antoni A areas along with Verocay bodies (arrow). C. Optical microphotograph, immunohistochemical staining for S-100 protein, showing diffuse positive staining within proliferation of cells with biphasic pattern (arrow).

Referencias bibliográficas /References

1. Samarakkody ZM, Sayuti KA, Mat Zin AA, Wan Abdul Wahab W, Mohamad I. Coughing on palpation: A rare complication of vagal schwannoma. *Malays Fam Physician*. 2018; 13(3):40-3. Published 2018 Dec 31.
2. Carvallo G, Pattaro G, Iorio O, Avallone M, Silecchia G. A literature review on surgery for cervical vagal schwannomas. *W J Surg Oncol* 2015; 13:130.
3. Chiofalo MG, Longo F, Marone U, Franco R, Petrillo A, Pezzullo L. Cervical vagal schwannoma. A case report. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2009; 29(1):33-5.
4. Kuroiwa M,
5. Yako T, Goto T, Kitazawa K, Horiuchi T, Kobayashi S. Inter-capsular resection of cervical vagus nerve schwannoma. *J Clin Neurosci* 2018; 54:161-4.