

Schwannoma septal, una causa infrecuente de obstrucción nasal

Septal schwannoma, an uncommon cause of nasal obstruction

Andrés González F.¹, Koro Zubimendi E.¹, Sheila Huerga M.², Alba Larrea R.³

¹Servicio de Otorrinolaringología,
Complejo Hospitalario De Navarra,
Pamplona, España.

²Orden Hospitalaria de San Juan de
Dios. Pamplona, España.

³Servicio de Anatomía patológica,
Complejo Hospitalario de Navarra,
Pamplona, España

Los autores declararon no tener
conflictos de interés.

Recibido el 8 de abril de 2021.
Aceptado el 12 de agosto de 2021.

Correspondencia:
Andrés González F.
Calle Carmen 11, 1ªA Pamplona
31001
Navarra, España.
Email: andresgonfer@hotmail.com

Resumen

Los schwannomas son neoplasias derivadas de las células de Schwann de la cubierta de los nervios periféricos. Su desarrollo en la región nasosinusal es poco frecuente, especialmente a nivel septal. Su diagnóstico diferencial es variado y debe establecerse con otras causas más habituales de masa nasal unilateral. Su tratamiento es quirúrgico. Describimos el caso de un varón de 47 años con una masa nasal derecha intervenida mediante cirugía endoscópica nasosinusal y con diagnóstico anatomopatológico de schwannoma septal.

Palabras clave: Schwannoma, septum nasal.

Abstract

Schwannomas are tumors that proceed from Schwann cells in the cover of peripheral nerves. It is uncommon in the sinonasal area, especially in the nasal septum. The differential diagnosis is extensive and requires contemplating other more frequent causes of unilateral nasal mass. The current treatment of septal schwannoma is surgical. We report a 47-year-old male with a right nasal mass operated by endoscopic sinonasal surgery with an anatomopathological diagnosis of a nasal septal schwannoma.

Keywords: Schwannoma, nasal septum.

Introducción

Los schwannomas son neoplasias derivadas de las células de Schwann que forman parte de la envoltura de los nervios periféricos y pueden originarse en cualquier nervio mielinizado^{1,2}. Del total, el 25%-45% se localizan en cabeza y cuello³, siendo el octavo par craneal el lugar más frecuente de desarrollo¹⁻³; aunque puede aparecer en otras localizaciones como cuero cabelludo, cara, parótidas, cavidad oral, faringe, laringe y tráquea, de modo más habitual que en la región nasosinusal, que supone el 4% del total de los schwannomas craneocervicales¹⁻³. A este nivel, el lugar más común de aparición es el laberinto etmoidal, seguido de senos maxilares, cavidad nasal y senos esfenoidales². El desarrollo a nivel septal es infrecuente. Su diagnóstico se basa en hallaz-

gos histopatológicos¹ y su tratamiento eficaz es la exéresis de la neoplasia con márgenes de seguridad libres^{1,3}.

Caso Clínico

Varón de 47 años que consulta por insuficiencia respiratoria nasal derecha y epistaxis de repetición. Como único antecedente personal destaca leucemia aguda linfoblástica B tratado con quimioterápicos y en remisión desde hace 15 años. No fumador y bebedor ocasional. En la exploración se identifica una masa polipoidea de coloración amarillenta que ocupa la totalidad de la fosa nasal y se exterioriza anteriormente a través de la nariz. Se realiza un estudio de tomografía axial computarizada donde se identifica una lesión hipodensa con

realce periférico que produce remodelación de las estructuras de la fosa, erosiona el tabique nasal y los huesos propios, engloba la porción anterior de los cornetes medio e inferior y destruye la pared ósea medial del conducto lacrimonasal; sin signos de invasión orbitaria o afectación grosera de los senos paranasales (Figura 1).

Ante estos hallazgos, y debido fundamentalmente a la destrucción ósea, se realiza una biopsia. La muestra es fuertemente positiva para proteína S100 y Sox10, pero inconcluyente. Se decide, consecuentemente, la exéresis de la masa en el quirófano mediante cirugía endoscópica nasosinusal. Se aprecia una lesión dependiente del septo posterior, de aspecto gelatinoso y coloración amarillenta, con vasos en su superficie, que se extiende hacia coana y se introduce en meato medio comprimiendo medialmente el cornete medio. Se realiza una extracción en bloque de la masa y se toman muestras de sus márgenes.

El estudio anatomopatológico ofrece una

lesión con áreas hiper celulares de células fusiformes, con núcleo hipercromático y disposición en empalizada, entremezcladas con áreas de escasa celularidad y estroma más laxo, sin signos de malignidad. El estudio inmunocitoquímico ofrece fuerte positividad para S100 y Sox10, y negatividad para actina, EMA, CK, AE1/AE3, HMB45, melanA, CD34, ALK y STAT16. Los márgenes están libres de patología. Ante los hallazgos encontrados se establece el diagnóstico de schwannoma septal benigno.

Discusión

El schwannoma septal es una entidad poco descrita en la bibliografía¹. Se manifiesta predominantemente entre los 40 y los 60 años, sin predominio racial o sexual^{1,3}. Suele originarse en la región más posterior del septo nasal, del ramo nasopalatino del nervio trigémino¹. Sin embargo, existen otros posibles orígenes,

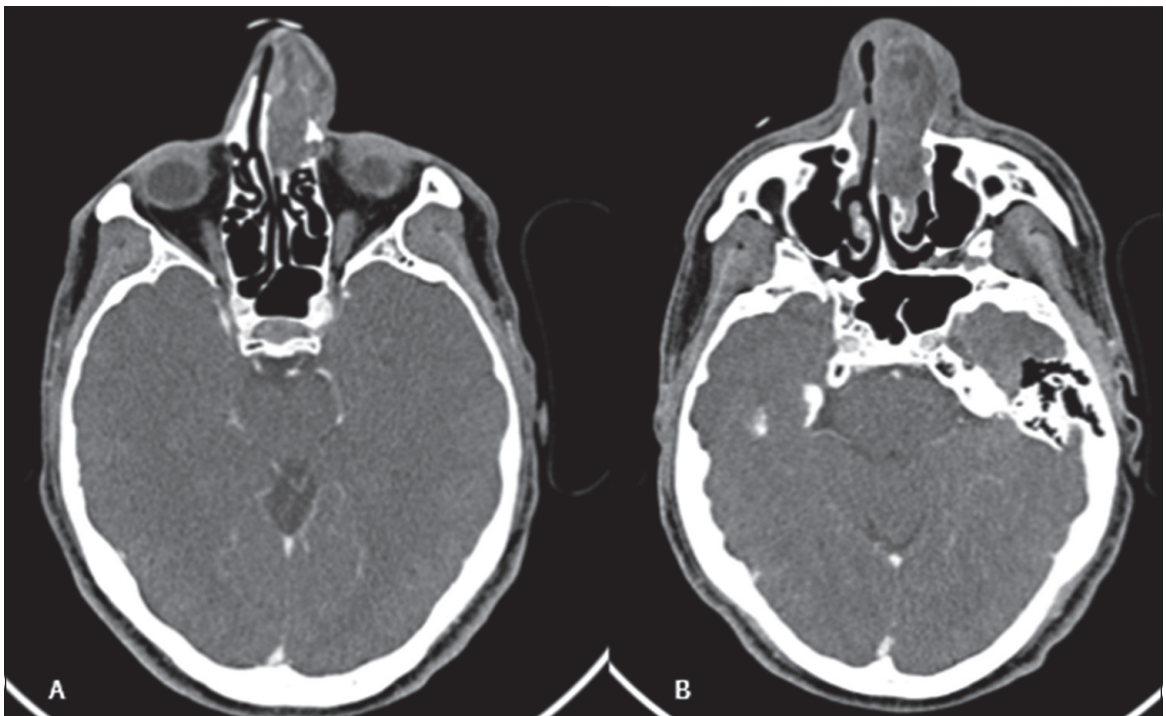


Figura 1. En **A** se puede apreciar como una masa hipodensa en la fosa nasal izquierda erosiona el septo nasal y el hueso propio izquierdo, sin afectar a las estructuras orbitarias. En **B**, la misma lesión engloba la cabeza del cornete medio, pero no invade el seno maxilar ipsilateral.

CASO CLÍNICO

como los nervios simpáticos que inervan los vasos septales, los nervios parasimpáticos de las glándulas mucosas o el nervio etmoidal anterior, también rama del trigémino, en la región anterior del septo^{3,4}. En el caso descrito tratamos un schwannoma originado en el septo posterior, siendo el lugar más frecuente de desarrollo.

A diferencia de lo que ocurre en las otras localizaciones nasosinusales, donde tarda en manifestarse; a nivel septal supone sintomatología precoz^{2,3} con obstrucción nasal, rinorrea, anosmia, cefalea y epistaxis de repetición¹⁻³. En caso de afectar a senos paranasales o a órbita, puede manifestarse con edema facial o proptosis del globo ocular². En caso de invadir el seno esfenoidal puede suponer diplopía secundaria a compresión de pares III, IV y VI^{3,6}. En casos avanzados, y lesiones muy extensas, puede suponer hipopituitarismo⁶.

Debe incluirse en el diagnóstico diferencial de cualquier masa nasal unilateral, con pólipos nasales, pólipo antrocoanal, rinosinusitis crónica, concha bullosa, papiloma invertido y quistes de retención como entidades más frecuentes. También se deberían incluir en este diagnóstico diferencial algunas entidades menos habituales, como displasia fibrosa, hemangioblastoma, meningioma, neurofibroma, encondroma, mucocele septal, linfoma, ameloblastoma, adenoma pleomórfico, mixoma, carcinoma escamoso, melanoma, mixoma, fibromixoma, angiofibroma, neuroestesioblastoma, y schwannoma maligno¹⁻³.

El neurofibroma es una entidad que comparte ciertos rasgos con el schwannoma, como clínica, hallazgos endoscópicos y estrategia terapéutica. Sin embargo, difieren en el origen, ya que éste deriva de diversas estructuras de la envoltura neurológica, como elementos del perineuro, endoneuro, las mismas células de Schwann, fibroblastos o incluso axones⁴. Endoscópicamente presentan rasgos comunes, tratándose de masas polipodeas, de superficie lisa y cubiertas por mucosa normal. Su coloración varía de rosados a pálidos, pudiendo tomar cierto tono amarillento debido al depósito de lípidos⁴. La histopatología puede no ser claramente diferencial entre ambos, y suele necesitarse de marcadores inmunohistoquímicos para determinar el diagnóstico⁴. Resulta importante establecer el diagnóstico

diferencial entre estas entidades, ya que el riesgo de malignización es superior en el neurofibroma⁷.

Lo más frecuente es que el schwannoma se trate de un hallazgo solitario sin relación con síndromes genéticos. Sin embargo, ocasionalmente, puede aparecer en el contexto de la neurofibromatosis tipo 2^{3,5,6}. Habitualmente es una lesión benigna, y raramente maligniza², haciéndolo tan solo en el 2% de los casos⁸.

Los hallazgos que puede ofrecer la tomografía computarizada son inespecíficos, pero permite conocer la extensión y en ocasiones el origen de la neoplasia¹⁻³. Muestra una lesión homogénea, bien definida, con densidad de tejidos blandos, con realce periférico tras la administración de contraste^{3,4}. La erosión ósea de las estructuras óseas de su periferia es frecuente, pero no su destrucción⁴. La resonancia magnética puede aportar información sobre la invasión de la base del cráneo¹. El schwannoma ofrece una intensidad isointensa en relación al músculo en T1 y una intensidad mayor en T2. Al administrar contraste de gadolinio ofrece un realce homogéneo³. Mediante la secuencia en T2 es posible observar ciertos signos específicos de las neoplasias derivadas de la envoltura de los nervios, como el signo de la diana o el signo fascicular^{1,9}.

Debido a la escasa certeza que pueden ofrecer las pruebas de imágenes, para el diagnóstico es fundamental la biopsia o la completa exéresis de la masa para un estudio anatomopatológico^{1,2}. La biopsia cobra sentido en casos donde se valore la malignidad de la lesión, bien por su aspecto, o bien por la capacidad invasiva que pueda observarse en los estudios de imagen². No obstante, conviene tener presente que se trata de una lesión con un estroma ricamente vascularizado, de modo que dicha biopsia puede suponer un sangrado profuso⁶. Macroscópicamente son masas quísticas encapsuladas en estrecho contacto con el tejido neurológico¹⁻³. Microscópicamente, los schwannomas se dividen en dos tipos: Antoni A, con células fusiformes, alta celularidad y núcleos empaquetados; y Antoni B, con células desorganizadas, escasa celularidad y estroma mal definido^{1,3} (Figura 2). Es común que presenten áreas de ambos tipos en proporción variable^{2,7}. El tipo A supone el 64% de los casos, el mixto supone el 23% (el descrito en el caso es de este tipo) y el

tipo B el 13%⁷. El subtipo histológico no tiene significación pronóstica⁷. En casos dudosos, la inmunocitoquímica puede ser de gran ayuda, ya que esta neoplasia expresa el marcador S100 intensamente¹. Otros marcadores altamente específicos son la calreticulina y CD56⁴. La positividad de los tres marcadores ofrece una muy elevada posibilidad de diagnosticar un Schwannoma⁴. CD34 y el factor XIII aparecen más comúnmente en el caso de neurofibroma, de modo que los cinco marcadores descritos son interesantes en el diagnóstico diferencial entre ambas entidades⁴.

Sox10 es una proteína relacionada con la mielinización en el sistema nervioso. Puede emplearse como un marcador muy específico y sensible de tumores de las células de Schwann¹⁰. En el caso descrito, la muestra presenta una intensa positividad para este marcador.

A nivel histológico, son signos sugerentes de transformación maligna la presencia de áreas de necrosis, atipia celular y alto índice mitótico⁶. Además, el schwannoma benigno ofrece fuerte positividad para la proteína S100, al contrario que el maligno, que además, ofrece positividad para vimentina y proteína ácida fibrilar glial⁶.

El tratamiento electivo es la exéresis completa con márgenes de seguridad^{1,3}. Para esto, pueden emplearse varios abordajes. Los más empleados son el abordaje endoscópico y la rinotomía lateral¹. El primero ofrece varias ventajas como la ausencia de cicatriz externa, ser un acceso mínimamente invasivo, una estancia hospitalaria más corta y menor morbilidad, en comparación con el resto de abordajes¹. Existen otras vías de abordaje como el Caldwell Luc o el abordaje desde el tercio medio facial⁵. Los abordajes externos tienen utilidad en caso de que no se pueda acceder completamente a la lesión, por su tamaño o por infiltrar estructuras craneofaciales², como en caso de schwannomas malignos⁷. En caso de que la neoplasia se localice en la región más anterior del septo, puede eliminarse mediante rinoscopia anterior, siempre y cuando puedan asegurarse los márgenes libres de tumor¹¹.

La radioterapia no es de utilidad en caso de schwannomas benignos, pero sí está indicada de modo adyuvante a la cirugía y en pacientes inoperables, en caso de schwannoma malig-

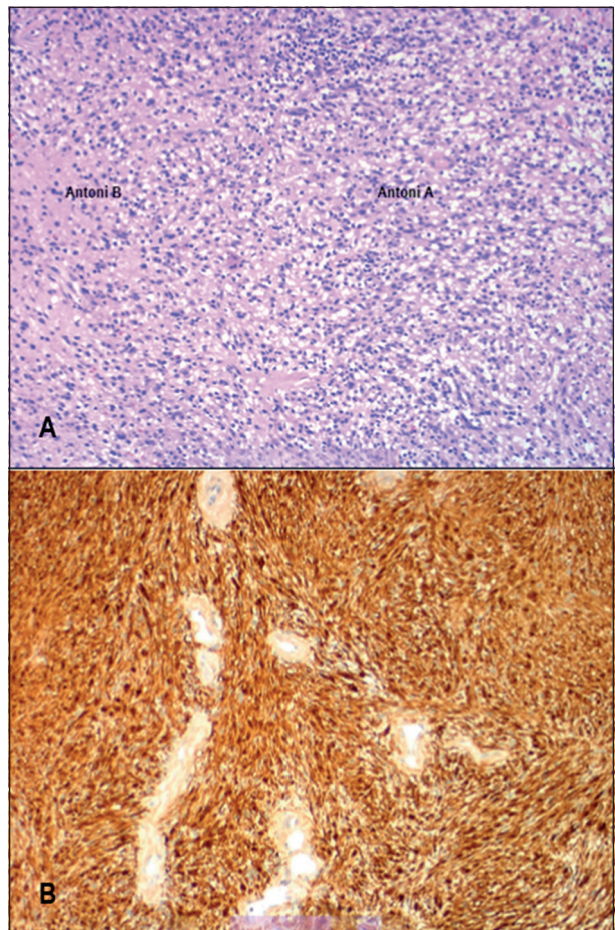


Figura 2. A es un corte teñido con hematoxilina y eosina donde se puede identificar el patrón mixto del schwannoma, con una región con mayor celularidad y núcleos en empalizada (Antoni A) y otra región con menos células y estroma menos definido (Antoni B). B es un corte de inmunocitoquímica con el marcador S100 fuertemente positivo.

no^{6,12,13}. No se ha registrado en la bibliografía ninguna recidiva de schwannomas septales hasta la fecha, con un tratamiento adecuado^{2,3,9}.

Bibliografía

1. Alrasheed W, Almomen A, Alkhatib A. A rare case of nasal septal schwannoma: Case report and literature review. *Int J Surg Case Rep.* 2019;55:149-151. doi: 10.1016/j.ijscr.2019.01.027.
2. Gupta M, Rao N, Kour C, Kaur I. Septal Schwannoma of the Nose: A Rare Case. *Turk Arch Otorhinolaryngol.* 2017;55(1):41-43. doi: 10.5152/tao.2017.1929.

CASO CLÍNICO

3. Rajagopal S, Kaushik V, Irion K, Herd ME, Bhatnagar RK. Schwannoma of the nasal septum. *Br J Radiol.* 2006;79(943):e16-8. doi: 10.1259/bjr/66348609.
4. Min HJ, Kim KS. Differential Diagnosis Between Nasal Septal Schwannoma and Nasal Septal Neurofibroma. *J Craniofac Surg.* 2017;28(7):1780-1783. doi: 10.1097/SCS.0000000000003748.
5. Berlucchi M, Piazza C, Blanzuoli L, Battaglia G, Nicolai P. Schwannoma of the nasal septum: a case report with review of the literature. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2000;257(7):402-5. doi: 10.1007/s004050000242.
6. Dhingra S, Bakshi J, Mohindra S. Schwannoma of the nasal septum: an unusual finding. *Ear Nose Throat J.* 2014;93(3):E4-E6.
7. Wang LF, Tai CF, Chai CY, Ho KY, Kuo WR. Schwannoma of the nasal septum: a case report. *Kaohsiung J Med Sci.* 2004;20(3):142-5. doi: 10.1016/S1607-551X(09)70099-3.
8. Pauna HF, Carvalho GM, Guimarães AC, Maunsell RC, Sakano E. Schwannoma of the nasal septum: evaluation of unilateral nasal mass. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2013;79(3):403. doi: 10.5935/1808-8694.20130070.
9. Yenigun A, Kulaksiz Y, Kiran TE, Senturk E, Aksoy F, Ozturan O. A Rare and Unexpected Reason for Unilateral Epistaxis: Nasal Septal Schwannoma. *Case Rep Otolaryngol.* 2020;2020:4369620. Published 2020 Oct 9. doi: 10.1155/2020/4369620.
10. Karamchandani JR, Nielsen TO, van de Rijn M, West RB. Sox10 and S100 in the diagnosis of soft-tissue neoplasms. *Appl Immunohistochem Mol Morphol.* 2012;20(5):445-450. doi: 10.1097/PAI.0b013e318244ff4b.
11. Kim YH, Lee JH, Park Y, Chung KJ. Schwannoma of the Membranous Nasal Septum: a Clinical Report With Aesthetic Approach. *J Craniofac Surg.* 2018;29(2):e120-e122. doi: 10.1097/SCS.0000000000004092.
12. Ata N, Koç E, Can Y, Balta H. Schwannoma Originating From the Nasal Septum. *J Craniofac Surg.* 2016;27(2):e210-1. doi: 10.1097/SCS.0000000000002488.
13. Wada A, Matsuda H, Matsuoka K, Kawano T, Furukawa S, Tsukuda M. A case of schwannoma on the nasal septum. *Auris Nasus Larynx.* 2001;28(2):173-5. doi: 10.1016/s0385-8146(00)00099-7.