



Schwannoma infraorbitario. Informe de un caso

RESUMEN

Antecedentes: el schwannoma infraorbitario es un tumor benigno de la vaina nerviosa periférica compuesto por células de Schwann. Suele aparecer entre los 20 y 70 años de edad, asintomático y producir proptosis progresiva e indolora durante su crecimiento.

Caso clínico: paciente masculino de 32 años de edad que ingresó al hospital debido a un tumor no doloroso de crecimiento lentamente progresivo sobre el saco lagrimal izquierdo. A la exploración oftalmológica el tumor era de consistencia ahulada y estaba firmemente adherido a las estructuras vecinas. La transiluminación resultó negativa. El ultrasonido modo B mostró un ojo fáquico y un tumor infraorbitario homogéneo, bien circunscrito, con diámetro mayor de 19.7 mm, sin afectación de la vía lagrimal. El ultrasonido modo A mostró una reflectividad media-alta, con escasa vascularidad interna. La tomografía computada mostró un tumor de densidad homogénea, bien circunscrito a la región anterior y por debajo del globo ocular, sin erosión ósea. El tumor se extirpó mediante una incisión subdérmica. El diagnóstico histopatológico fue: schwannoma infraorbitario.

Conclusiones: el schwannoma es un tumor benigno, poco frecuente en la órbita. Su diagnóstico definitivo se establece con base en los hallazgos histopatológicos, como: cápsula verdadera, áreas hiper e hipocelulares, engrosamiento y hialinización de las paredes vasculares. Sin esos hallazgos puede confundirse con tumores fusocelulares benignos. Se informa un nuevo caso de schwannoma infraorbitario y se compara con los casos previamente reportados.

Palabras clave: schwannoma, tumor orbitario, nervio infraorbitario.

Infraorbital schwannoma. Case report

ABSTRACT

Background: Infraorbital schwannoma is a benign tumor of the peripheral nerve sheath composed of Schwann cells. Usually occurs between 20 and 70 years of age, are usually asymptomatic and can cause progressive, painless proptosis during growth.

Clinical case: A 32-year-old male admitted to ophthalmologic hospital with a painless, slowly progressive mass above the left lacrimal sac. At the ophthalmologic examination the tumor had a rubbery consistency and was firmly attached to the surrounding structures. The transillumination was negative. The B mode ultrasound disclosed a phakic eye as well as an infraorbital well-circumscribed homogeneous mass with a largest diameter of 19.7 mm, without involvement of the lacrimal pathway. The A mode ultrasound showed medium-high reflectivity with small internal vascularity. The computed tomography showed a homogeneous well-

Laura Evelyn Mora-Ríos¹
Dolores Ríos y Valles-Valles²
José Javier Flores-Estrada³
Abelardo Antonio Rodríguez-Reyes²

¹ Servicio de Órbita, Oculoplástica y Vías Lagrimales, Asociación para Evitar la Ceguera en México, IAP, Hospital Dr. Luis Sánchez Bulnes, México, DF.

² Servicio de Patología Oftálmica, Asociación para Evitar la Ceguera en México, IAP, Hospital Dr. Luis Sánchez Bulnes, México, DF.

³ División de Investigación, Hospital Juárez de México, DF, México.

Recibido: 10 de abril 2013

Aceptado: 12 de septiembre 2013

Correspondencia

Dr. Abelardo A. Rodríguez Reyes
Servicio de Patología Oftálmica
Asociación para Evitar la Ceguera en México, IAP
Hospital Dr. Luis Sánchez Bulnes
Vicente García Torres 46
04030 México DF
Tel.: (525) 1084 1400 ext. 1212
arodri2@yahoo.com



circumscribed solid mass anterior and inferior to the left globe without bony erosion. Through subdermic incision the mass was excised. The histopathological diagnosis was "Infraorbital schwannoma".

Conclusions: The schwannoma is a rare benign tumor in the orbit, few cases have been reported. The definitive diagnosis is made by histopathologic findings as the presence of a true capsule, hyper- and hypocellular areas, thickening and hyalinization of the vessel walls. When these findings are not be confused with benign fusocellular tumors. We report a new case of infraorbital schwannoma and compared it with those cases previously reported.

Key words: Schwannoma, orbital tumor, infraorbital nerve.

ANTECEDENTES

El schwannoma o neurilemoma es un tumor benigno bien diferenciado y generalmente solitario, caracterizado por proliferación de las células de Schwann a partir de un nervio periférico.¹⁻³ Los schwannomas constituyen 1 a 8% de todos los tumores de la cabeza y el cuello y de 1 a 4% de los tumores orbitarios; por lo general aparecen entre la segunda y cuarta décadas de la vida.^{3,4} Los schwannomas orbitarios se originan de los nervios sensoriales y, más frecuentemente, de los supraorbitarios y supratrocleares. Son tumores solitarios de bordes bien definidos. Los síntomas primarios son: sensación de presión retrocular, proptosis y dolor.⁴⁻⁷

En la bibliografía médica sólo se encontraron ocho casos de schwannomas originados del nervio infraorbitario, dos de ellos correspondieron a la variedad maligna.^{5,7-13}

Informamos un nuevo caso de un schwannoma infraorbitario y lo comparamos con los reportados.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 32 años de edad, que acudió al hospital debido a un tumor no do-

loroso a nivel del saco lagrimal izquierdo, de cuatro años de evolución. A la exploración oftalmológica se encontró un tumor bien circunscrito en el reborde orbitario inferonasal izquierdo, de aproximadamente 19 × 11 mm, de consistencia ahulada, adherido a planos profundos y que no transiluminaba (Figura 1). Los movimientos oculares estaban conservados. Los diagnósticos clínicos diferenciales considerados fueron: tumor del saco lagrimal vs quiste dermoide vs dacriocistitis crónica.

La ecografía modo B reveló un globo ocular fáquico, con un tumor infraorbitario anterior de densidad homogénea, bien circunscrito, con diámetro mayor de 19.7 mm que, aparentemente, no involucraba la vía lagrimal (datos no mostrados). La ecografía modo A reveló una reflectividad media-alta, con poca vascularidad interna.

La tomografía computada de ambas órbitas demostró un tumor anterior, bien delimitado, de densidad homogénea en el piso de la órbita izquierda, que no producía indentación escleral, con discreto desplazamiento de la pared medial, sin afección de la vía lagrimal (Figura 2).

A través de un abordaje subdérmico se realizó una biopsia escisional del tumor liberándolo



Figura 1. Aspecto clínico que muestra aumento de volumen en la región del canto interno izquierdo.

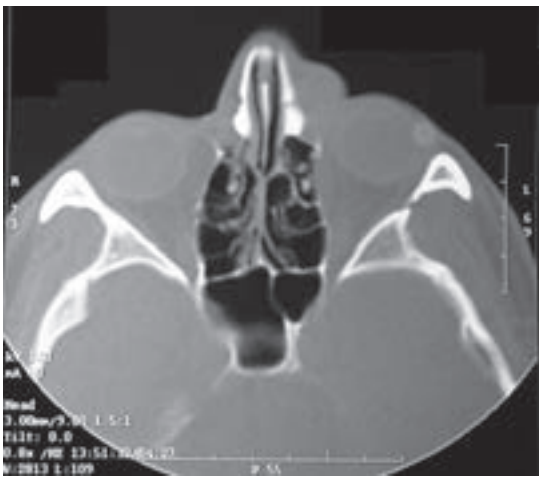


Figura 2. Tomografía axial computada que muestra un tumor inferonasal bien delimitado de densidad homogénea que no erosiona estructuras óseas del reborde orbitario.

de todos los planos y adherencias adyacentes. Macroscópicamente el tumor era oval bien delimitado, aparentemente encapsulado, con superficie de corte homogénea, de color amarillo grisáceo y consistencia media.

En el estudio histopatológico el tumor estaba compuesto por áreas hipercelulares (Antoni A) que alternaban con áreas hipocelulares (Antoni B) (Figura 3A y 3B). Las primeras tenían células fusiformes con citoplasmas de bordes poco definidos, con disposición de núcleos en empalizada

que recordaban los cuerpos de Verocay. Entre las áreas hipercelulares e hipocelulares había vasos sanguíneos de pequeño calibre, algunos con engrosamiento y hialinización de paredes y obliteración parcial de sus luces, más aparente con la tinción de tricrómico de Masson (Figura 3C). En la periferia, el tumor estaba rodeado por un septo de tejido conectivo grueso, correspondiente a una cápsula verdadera (Figura 3D). El diagnóstico histopatológico fue: schwannoma benigno (neurilemoma).

DISCUSIÓN

Los schwannomas orbitarios son tumores raros que, por lo general, aparecen en adultos jóvenes.^{1-3,14} Se asocian con neurofibromatosis en 2-18% de los casos.¹⁵ Los schwannomas de la órbita típicamente se manifiestan como un tumor bien circunscrito localizado en el espacio intra o extraconal. Rara vez se manifiestan como un tumor intramuscular o epibulbar y pueden extenderse al seno cavernoso, a través de la hendidura orbitaria superior. Los schwannomas orbitarios

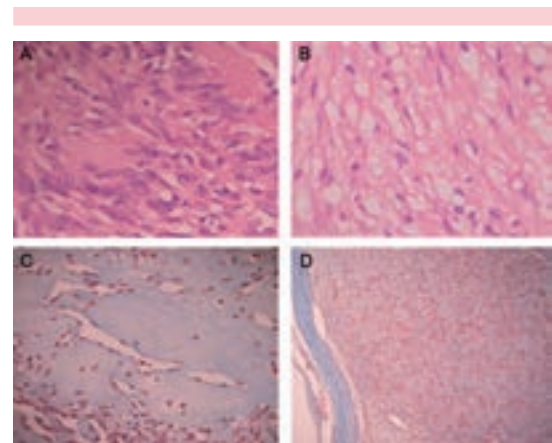


Figura 3. **A.** Áreas hipercelulares o Antoni A (H-E, x 40); **B.** Áreas hipocelulares o Antoni B (H-E, x 40); **C.** Vasos sanguíneos con engrosamiento y hialinización de sus paredes. (Tricrómico de Masson x 40); **D.** Periferia de la neoplasia rodeada por una cápsula verdadera (Tricrómico de Masson x 10).



muy rara vez se originan del nervio infraorbitario. En la actualidad sólo se han informado 8 casos.^{6,8-14} Este caso correspondió a un hombre de 32 años de edad, sin asociación con alguna enfermedad sistémica, ni afección de alguna otra localización.

Los nervios oculomotor, ciliar, lagrimal y cigomático temporal se han informado como los sitios de origen más común en esta localización. El nervio de origen no se identifica durante la cirugía en 50% de los casos.^{3,4,6} En estos casos los nervios de los que se originaban los tumores pudieron identificarse por el déficit neural preoperatorio o postoperatorio. En nuestro paciente el tumor era indoloro en el preoperatorio y en el postoperatorio cursó con discreta hipoestesia de la mejilla izquierda, lo que confirmó el probable origen infraorbitario de este tumor.

Como la mayoría de estos tumores se origina de los nervios sensoriales, no interfieren con los movimientos oculares o la visión, a no ser que se localicen en el ápex orbitario o compriman el nervio óptico.^{3,16,17} No obstante que los síntomas más frecuentes en estos tumores son dolor y desplazamiento ocular, en nuestro paciente el tumor era de localización anterior e inferonasal y no desplazaba al globo ocular.

Los hallazgos tomográficos en nuestro paciente fueron muy similares a los informados en la bibliografía médica, presentándose como un tumor homogéneo infraorbitario de bordes bien delimitados, isodensos al parénquima cerebral sin aparente formación de quistes.¹³

La resonancia magnética es otro estudio de imagen de gran ayuda para determinar la localización anatómica y la consistencia interna del tumor, porque mediante ésta pueden evidenciarse los cambios quísticos o la intensidad heterogénea de la señal en T2, lo que correlaciona con el patrón histológico de áreas Antoni B

que, a su vez, traduce la presencia de áreas friables o quísticas que predisponen a resecciones incompletas del tumor y, consecuentemente, a las recurrencias.³

La resección quirúrgica completa del tumor es el tratamiento de elección porque prevé las recurrencias. Nuestro paciente permaneció asintomático y sin datos de recurrencia 4 meses posteriores a la cirugía.

Los schwannomas infraorbitarios tienen las mismas características histopatológicas que las de otros schwannomas de cabeza y cuello. Por lo general, son tumores encapsulados compuestos por 2 áreas: las Antoni A o hiper celulares, donde pueden coexistir los cuerpos de Verocay y los Antoni B o hipocelulares, que también pueden tener áreas quísticas. Otros hallazgos microscópicos en este tipo de tumores son los vasos sanguíneos con engrosamiento y hialinización de su adventicia, y una cápsula verdadera. Su principal diagnóstico diferencial debe ser con otros tumores de vaina nerviosa periférica, como los neurofibromas, cuya separación se basa, predominantemente, en los hallazgos arquitecturales y citológicos. El uso de marcadores inmunohistoquímicos tiene poca utilidad porque ambos tumores expresan la proteína S-100 en las células neoplásicas (células de Schwann).^{18,19}

CONCLUSIONES

Los schwannomas infraorbitarios son tumores muy poco frecuentes en esta localización, que deben considerarse en el diagnóstico diferencial de tumores bien delimitados en el piso de la órbita de crecimiento lentamente progresivo. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa para evitar la recurrencia del tumor y el estudio histopatológico es obligado para poder establecer el diagnóstico definitivo.

Referencias

1. Rootman J, Goldberg C, Robertson W. Primary orbital schwannomas. *Br J Ophthalmol* 1982;66:194-204.
2. Arıkan OK, Tuna EÜ, Koç C, Özdem C. Bas ve boyun schwannomları. *Türk Otolarengoloji arsivi* 2002;40:30-35.
3. Gündüz K, Shields CL, Günalp I, Erden E, Shields JA. Orbital schwannoma: correlation of magnetic resonance imaging and pathologic findings. *Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol* 2003;241:593-597.
4. Schick U, Bleyen J, Hassler W. Treatment of orbital schwannomas and neurofibromas. *Br J Neurosurg* 2003;17:541-545.
5. Carroll GS, Haik BG, Fleming JC, Weiss RA, Mafee MF. Peripheral nerve tumors of the orbit. *Radiol Clin North Am* 1999;37:195-202.
6. Rose GE, Wright JE. Isolated peripheral sheath tumours of the orbit. *Eye* 1991;5:668-673.
7. Schmitt E, Spoerri O. Schwannomas of the orbit. *Acta Neurochir (Wien)* 1980;53:79-85.
8. Arteni V, Muntenescu M. On a case of right infraorbital invading Schwannoma. *Rum Med Rev* 1961;5:84-86.
9. Emerick CW. Neurilemmoma of the infraorbital nerve. *Laryngoscope* 1965;75:820-822.
10. Kahl RI. Neurinoma of the infraorbital nerve. *Z Neurol* 1973;204:155-158.
11. Pereira LA, Choo YB. Schwannoma of the infraorbital nerve. *Ear Nose Throat J* 1979;58:236-239.
12. Sierszeń W, Stankiewicz C. Malignant schwannoma of infraorbital nerve. *Otolaryngol Pol* 2003;57:573-576.
13. Torossian JM, Beziat JL, Abou Chebel N, Devouas-soux-Shisheboran M, Fisher G. Extracranial cephalic schwannomas: a series of 15 patients. *J Craniofac Surg* 1999;10:389-394.
14. Tezer MS, Ozcan M, Han Ö, Unal A, Ozlugedik S. Schwannoma originating from the infraorbital nerve: a case report. *Auris Nasus Larynx* 2006;33:343-345.
15. Abe T, Kawamura N, Homma H, Sasaki K, Izumiyama H, Matsumoto K. MRI of orbital schwannomas. *Neuroradiology* 2000;42:466-468.
16. Schatz H. Benign orbital neurilemoma. Sarcomatous transformation in von Recklinghausen's disease. *Arch Ophthalmol* 1971;86:268-273.
17. Williams HK, Cannell H, Silvester K, Williams DM. Neurilemmoma of the head and neck. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1993;31:32-35.
18. Kaskel S, Muller WE, Herbst E, Bock A, Höh H. Subacute, unilateral vision loss. Schwannoma of the orbital apex. *Ophthalmologie* 2002;99:58-59.
19. Karcıoglu ZA. Orbital tumors. Diagnosis and treatment, 1st ed. New York: Springer, 2005;187-203.