

SECCIÓN DE CASOS CLÍNICOS

Schwannoma maligno de la órbita. Presentación de un caso

Tania B. Alarcón-Henao*, María Teresa del Ángel-Arenas*, Abelardo A. Rodríguez-Reyes**

RESUMEN

Objetivo. Informar el caso de un schwannoma maligno primario de la órbita, como un tumor poco frecuente en esta localización, y considerar algunas características clínico-patológicas del mismo.

Material y métodos. Se informa el caso de una mujer de 32 años, con proptosis ocular izquierda de largo tiempo de evolución, la cual se hizo más aparente de manera súbita. Se le realizaron algunos estudios de gabinete (USG y TC) y posteriormente fue sometida a cirugía para resección del tumor orbital.

Resultados. El estudio histopatológico informó una neoplasia maligna formada por fascículos de células fusiformes con pleomorfismo, atipia nuclear y escasa actividad mitótica, que correspondió a un schwannoma maligno.

Conclusiones. El schwannoma maligno debe ser considerado clínica e histopatológicamente como diagnóstico diferencial, en el grupo de los sarcomas fusocelulares de tejidos blandos orbitarios.

Palabras clave. Schwannoma maligno; tumor maligno de vaina nerviosa periférica.

SUMMARY

Objective: To report a case of orbital malignant schwannoma, as an unusual tumour at this site. Some of its clinic pathological features are considered.

Material and methods: This is a case report of a 32-year-old female, with history of progressive left ocular proptosis, which suddenly became more apparent. Some image studies were performed (USG and CT). The orbital tumour was surgically removed.

Results: The histopathology findings report a malignant neoplasm of spindle shaped cells arranged in fascicles, with pleomorphism, nuclear atypia and few mitotic figures. This tumour was diagnosed as a malignant schwannoma.

Conclusions: Malignant schwannoma must be considered, clinically and histopathologically, as a differential diagnosis in the group of spindle cell sarcomas of the soft tissues in the orbit.

Key words: Malignant schwannoma, malignant peripheral nerve sheath tumour.

INTRODUCCIÓN

El schwannoma maligno de la órbita es un tumor muy poco frecuente. Puede presentarse asociado o no a neurofibromatosis. Tiene mal pronóstico, sobre todo cuando se le ha realizado una excisión incompleta. Histopatológicamente corresponde al grupo de sarcomas fusocelulares.

INFORME DE UN CASO

Se presenta el caso de una mujer de 32 años de edad sin antecedentes de importancia, quien presentó proptosis lentamente progresiva y disminución de la agudeza visual (AV) del ojo izquierdo (OI) de 16 meses de evolución. Quince días previos a su ingreso al Servicio de Oftalmología del Hospital General de México, la paciente refirió aumento de la proptosis, la cual fue rápidamente progresiva y se acompañaba de dolor intenso.

A la exploración oftalmológica, el OI presentó una AV de no percepción de luz. Había limitación para la aducción y la abducción de - 5 y - 2 respectivamente. Había proptosis dolorosa, no reductible y no pulsátil, así como hiperemia

* Servicio de Oftalmología del Hospital General de México, O.D.
Dr. Balmis 148, Col. Doctores, Deleg. Cuauhtémoc. C.P. 06720.
México, D.F.

Tel. 5761-1469 tbmtpah yahoo.com

** Departamento de Patología Oftálmica de la Asociación Para Evitar la Ceguera en México, IAP., Hospital "Dr. Luis Sánchez Bulnes"



Fig. 1. Desplazamiento del globo ocular izquierdo hacia delante y fuera por presencia de masa orbitaria retroocular.

conjuntival ++, queratitis por exposición y pupila arrefléxica en midriasis media (fig. 1). La PIO era de 28 mmHg y, en la fundoscopia, se encontró atrofia papilar, discreta ingurgitación venosa y pliegues coroideos en el polo posterior. El OD se encontró dentro de límites normales.

Por exoftalmometría de Hertel base 102, el OI midió 23 mm y el OD 10 mm.

Se realizó ultrasonografía de la órbita izquierda, la cual demostró una zona hipoeólica bien delimitada, con reflectividad interna mixta, probablemente tabicada, dependiente de los tejidos blandos.

La tomografía computada (TC) comparativa de ambas órbitas en fase contrastada, detectó una masa de aspecto neoplásico, fusiforme, localizada en la órbita izquierda, la cual midió 2.7 cm de eje mayor, con reforzamiento de predominio periférico a manera de una cápsula (fig. 2).

La paciente fue sometida a una orbitotomía lateral izquierda, a través de la cual se resecó un tumor bien delimitado, aparentemente encapsulado, de forma ovoidea, superficie externa lisa, parcialmente lobulada, de color gris amarillento y consistencia media. La superficie de corte era



Fig. 3. Pieza quirúrgica. Aspecto macroscópico de masa con bordes bien delimitados, superficie de corte heterogénea con una zona central necrohemorrágica y zona periférica de color gris amarillento.

heterogénea, alternaban áreas quísticas de aspecto necrohemorrágico de predominio central, rodeadas por áreas sólidas de color café amarillento y aspecto mixoide (fig. 3).

El examen histopatológico reveló una neoplasia formada por células fusiformes con moderado pleomorfismo y atipia nuclear, así como escasas figuras de mitosis (fig. 4). Estas células, en algunas áreas, se disponían a manera de pequeños fascículos entrecortados, rodeados a su vez por un estroma de tejido conectivo con áreas laxas de aspecto mixoide. Con estos hallazgos microscópicos se hizo el diagnóstico de schwannoma maligno de bajo grado.

El postoperatorio mediato mostró adecuada resolución de la proptosis, con buen resultado cosmético (fig. 5). Una TC de control de ambas órbitas puso en evidencia material de gran densidad, intra y extraconal en los tejidos blandos de la órbita izquierda, que podría corresponder a una zona de fibrosis a manera de tejido de cicatrización, el cual se desarrolló posterior a la resección del tumor. Hasta el momento actual no existen datos de recidiva local ni metástasis.

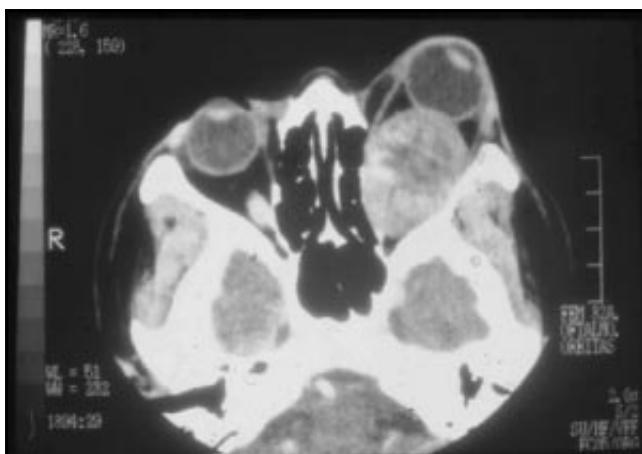


Fig. 2. Tomografía axial computada con medio de contraste que muestra masa ovoidea intraconal con reforzamiento periférico, y moldeamiento sin erosión de estructuras óseas.

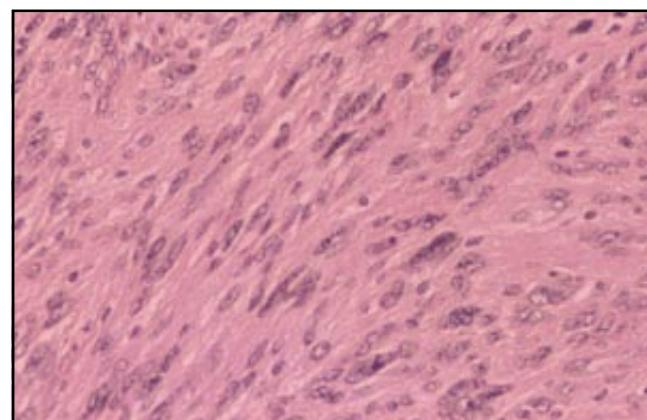


Fig. 4. Fotomicrografía que muestra fascículos de células fusiformes con moderado pleomorfismo, atipia nuclear y escasas mitosis (H-E, amplificación original 20 X).

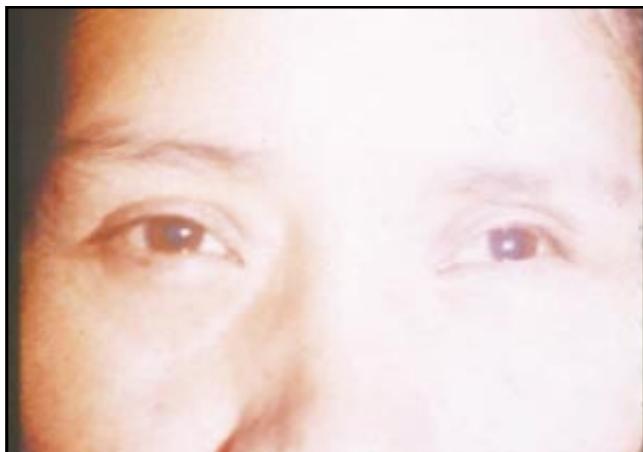


Fig. 5. Aspecto clínico 2 meses después de la resección de la masa orbitaria izquierda.

DISCUSIÓN

El término tumor maligno de vaina nerviosa periférica indica que estos tumores crecen a partir de elementos de la vaina nerviosa, sin embargo, hasta el momento actual, parece que no se han identificado específicamente la(s) célula(s) de origen. Se cree que derivan de células de la cresta neural o del mesodermo. Los tumores de la cresta neural crecen a partir de las células de Schwann o de las células perineurales. Los tumores de origen mesodérmico crecen a expensas de los fibroblastos epineuriales (1).

Otros nombres con los cuales también ha sido denominado el tumor de vaina nerviosa periférica maligno son: sarcoma neurogénico, neurilemoma maligno, neurilemosarcoma y neuroma maligno (2). Otros nombres más específicos por su origen celular son: schwannoma maligno, fibromixosarcoma de nervio periférico, neurofibrosarcoma, fibrosarcoma de nervio periférico y glioma periférico maligno (2). Aunque no todos los tumores crecen de las células de Schwann, muchos autores prefieren el término de schwannoma maligno para referirse a este grupo de tumores.

En general, los tumores malignos de vaina nerviosa periférica son muy raros y representan aproximadamente 10% de todos los sarcomas de tejidos blandos (3). La mayoría de los schwannomas malignos se originan *de novo* (4). Aproximadamente la mitad de estos tumores se asocian con neurofibromatosis tipo 1 (NF-1) o un antecedente de neurofibroma, y no así con un schwannoma benigno (4). El schwannoma maligno clásicamente se presenta en el cuadrante superomedial anterior de la órbita y se origina a partir del nervio supraorbitario, rama del trigémino. Sin embargo, otros sitios orbitarios pueden estar afectados (5). La edad de presentación es de 19 a 75 años y no hay predilección por sexo, excepto en hombres cuando existe asociación con NF-1 (4). El caso que presentamos correspondió a una mujer de 32 años sin antecedente de NF-1.

Clínicamente, este tumor se presenta como una masa intra o extraconal única de crecimiento lento, puede ser dolorosa, de forma ovoidea o fusiforme, con una disposición de su eje

mayor en la misma dirección a la del nervio periférico afectado. El caso que presentamos tuvo un tiempo de evolución largo, el cual se modificó 2 semanas previas a su consulta. Puede haber moldeamiento pero no invasión ósea. En la TC, estos tumores pueden presentar reforzamiento con medio de contraste. En nuestro caso hubo reforzamiento con el medio de contraste de predominio periférico, lo cual fue interpretado como cápsula verdadera del tumor. Por ultrasonido se encuentra un tumor encapsulado, bien delimitado, con reflectividad interna baja, e interfases de tejido con atenuación de señal, puede haber pequeñas áreas quísticas con reflectividad variable (6). Las áreas quísticas de los tumores de vaina nerviosa periféricos, en ocasiones pueden confundirse con vasos sanguíneos o con áreas necrohemorrágicas, tal y como sucedió en el presente caso, sin embargo, por el modo A, las zonas quísticas como necrohemorrágicas carecen de flujo vascular.

En nuestro caso se planteó diagnóstico diferencial con tumores vasculares del tipo del hemangioma cavernoso y hemangiopericitoma orbitarios, favorecidos clínicamente por la edad de la paciente, crecimiento lento de la lesión, localización y hallazgos por estudios de imagen. El diagnóstico definitivo se hace mediante los hallazgos morfológicos por microscopia de luz, a través de la cual se determina el tipo de proliferación celular, arquitectura del tumor y la presencia de actividad mitósica. La asociación con otros tumores de vaina nerviosa periféricos benignos, se determina histológicamente mediante la presencia o no de este tipo de tumores (7).

Ante el diagnóstico diferencial con otro tipo de tumores mesenquimatosos malignos (sarcomas), es útil la realización de estudios especiales del tipo de la inmunohistoquímica, ya que la positividad de la inmunotinción (proteína S-100), demuestra la naturaleza de las células que conforman el tumor, en este caso, células de Schwann (1).

El tratamiento de elección es la escisión completa del tumor, seguido de una estrecha vigilancia periódica clínico-radiológica. En nuestro caso se realizó una resección completa del tumor, sin aparente infiltración por células neoplásicas de los bordes quirúrgicos. El pronóstico de los pacientes con tumor de vaina nerviosa periférica maligno es muy pobre, sobre todo si se realiza escisión incompleta del tumor (7). Se caracteriza por presentar un comportamiento local agresivo, con alta tasa de mortalidad la cual está dada tanto por la extensión intracranal hacia la fosa craneal media y puente, como por las metástasis a distancia a ganglios linfáticos regionales y por vía hematogena a pulmones y huesos. En el presente caso no hay manifestaciones de recidivas ni metástasis a un año y medio después de resecado el tumor primario.

El resultado cosmético fue muy bueno, pero no así el funcional, considerándose una pérdida irreversible de la visión debido a la neuropatía óptica compresiva de largo tiempo de evolución.

CONCLUSIONES

El schwannoma maligno es un tumor agresivo que se presenta con muy baja frecuencia en la órbita. La mayoría de las veces, como en el presente caso, debutan como un tumor *de novo*, aunque en un pequeño porcentaje de los casos, pueden asociarse a neurofibromas o neurilemomas. Clínicamente puede hacerse el diagnóstico diferencial con muchas otras lesiones benignas y malignas. Sin embargo, desde el punto de vista histopatológico, el principal diagnóstico diferencial se hace con otros sarcomas de células fusiformes, por lo que el empleo de inmunotinciones del tipo de la proteína S-100 es definitiva para determinar la naturaleza histológica de este tipo de tumores.

El tratamiento de elección es la escisión completa con bordes quirúrgicos amplios, ya que así se pueden prolongar o detener las recidivas y/o metástasis.

El seguimiento debe ser clínico y a través de estudios de imagen por tiempo prolongado, ya que el pronóstico es reservado a corto plazo.

REFERENCIAS

1. McLean IW, Burnier NM y cols. Atlas of Tumor Pathology. Tumors of the Eye and Ocular Adnexa. Armed Forces Institute of Pathology. Third series. Fascicle 12. 1994:262.
2. Albert DM, Jakobiec FA. Principles and Practice of Ophthalmology (CD-ROM). W.B. Saunders Company, 1995.
3. Enzinger FM, Weiss SW. Soft Tissue Tumors. St Louis, CV Mosby, 1983.
4. Jakobiec FA, Font RL, Zimmerman LE. Malignant peripheral nerve sheath tumors of the orbit: A clinicopathological study of eight cases. Trans Am Ophthalmol Soc 1985; 83:17-35.
5. Lyons CJ, McNab AA, Garner A y cols: Orbital malignant peripheral nerve sheath tumors. Br J Ophthalmol 1989; 73: 731.
6. Byrne BM, van Heuven WA, Lawton AW. Echographic characteristics of benign orbital schwannomas. Am J Ophthalmol 1988; 106 (2):194-198.
7. Ackerman R: Surgical Pathology. 8th ed. Mosby, 1989. p.2049-2053.

Cita histórica:

En 1874 se llevó a cabo la primera evisceración. (*Noyes W. Treatise on Diseases of the Eye. New York, Wood, 1881.*)