

SECCIÓN DE CASOS CLÍNICOS

Schwannoma maligno: Informe de un caso

Dr. Juan Luis González-Treviño*, Dr. Guillermo Salcedo-Casillas**, Dr. Abelardo Rodríguez-Reyes **,
Dra. Gertrudis Bernal-Uruchurtu**

RESUMEN

La órbita está ricamente inervada por ramas de los nervios oculomotores, fibras simpáticas, parasimpáticas y sensoriales de la primera y segunda ramas del nervio trigémino. La mayoría de los tumores de vaina nerviosa periférica corresponden al 4% de los tumores orbitarios, y de estos, cerca de 1% pertenece a neurofibromas aislados o solitarios y otro 1% a schwannomas.

Se presenta el caso de una mujer quien acudió a consulta por un cuadro de dolor hemifacial y proptosis ocular izquierdos. Por los hallazgos clínicos y de imagen, la paciente fue sometida a cirugía con el fin de realizar biopsia excisional de la lesión, cuyo análisis anatomopatológico demostró la proliferación de células neoplásicas. Se discute sobre la rareza de la presentación del tumor.

Palabra clave: Schwannoma maligno.

SUMMARY

The orbit is richly innervated by branches of the oculomotor nerves, sympathetic and parasympathetic fibers, and sensorial fibers of the first and second branches of the trigeminal nerve. Most of the tumors of nervous outlying sheath correspond to 4% of the orbital tumors, and of these, near 1% belongs to isolated neurofibromas, other 1% to schwannomas. This essay discusses the case of a woman who went to consultation because of hemifacial pain and left ocular proptosis. Because of the clinical and paraclinical discoveries, the patient was subjected to surgery with the purpose of carrying out an excisional biopsy of the lesion, whose anatomopathologic analysis demonstrated the proliferation of neoplastic cells. The rarity of the presentation of the tumor is also discussed.

Key word: Malignant schwannoma.

INTRODUCCIÓN

La órbita es una zona que se encuentra generosamente inervada. Algunos de los nervios que la conforman incluyen nervios oculomotores, fibras simpáticas, parasimpáticas así como fibras sensoriales de la primera y segunda ramas del nervio trigémino (oftálmica y maxilar superior respectivamente). La mayoría de los tumores de vaina nerviosa periférica corresponden a 4% de los tumores orbitarios, y de estos, cerca de 1% pertenece a neurofibromas aislados o solitarios, otro 1% a schwannomas (neurilemomas) y el 2% restante a neurofibromas plexiformes asociados a la enfermedad de von Recklinghausen (1, 2, 3). Es extremadamente rara la presencia de neoplasias malignas originadas de vaina nerviosa periférica, conocidas como schwannoma maligno o neurofibrosarcoma.

Los nervios periféricos se encuentran formados por axones, cubiertos a su vez por las membranas celulares de las células de Schwann, productoras de mielina. Los fibroblastos endoneurales se encuentran dispersos entre los axones y

se asocian con las células de Schwann. En la porción más externa de los nervios periféricos se encuentran localizados los fibroblastos epineurales (4). Todos los tumores de vaina nerviosa periférica están compuestos de varias combinaciones de las células antes mencionadas: células de Schwann, células perineurales y fibroblastos endoneurales.

Los tumores malignos de vaina nerviosa periférica han sido llamados de diferentes maneras, como: fibrosarcoma perineural, neurofibrosarcoma y schwannoma maligno (5). La razón por la que existe variedad en la nomenclatura se debe a que no todos los tumores se originan de las células de Schwann, algunos también se pueden originar de las células perineurales o de fibroblastos.

Existen informes de casos por Mortada (6), Schatz (7) y Henderson (2), de tumores orbitarios malignos de vaina nerviosa periférica, que se presentaron en un intervalo de edad entre los 2 y 50 años. Henderson publicó dos casos de este tipo de tumores en adultos con historia de neurofibromatosis de von Recklinghausen.

* Instituto Mexicano del Seguro Social, Hospital General de Zona 33. Monterrey, N.L.

** Hospital Dr. Luis Sánchez Bulnes, Asociación para Evitar la Ceguera en México.



Fig. 1. Aspecto clínico previo a la resección, en que no se evidencia una proptosis significativa del ojo izquierdo.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso clínico de una mujer de 42 años de edad, sin antecedentes de importancia, quien acudió a consulta por un cuadro de cuatro meses de evolución caracterizado por dolor hemifacial y proptosis ocular izquierdos (Figura 1).

A la exploración oftalmológica se encontró agudeza visual de 10/10 en ambos ojos. La biomicroscopía del segmento anterior y la fundoscopia de ambos ojos se encontraron dentro de los límites normales. Los reflejos pupilares fueron normales en ambos ojos al momento de la exploración y la movilidad ocular con ligera limitación a la aducción del ojo izquierdo (-1). Presentaba dolor a la retropulsión del ojo izquierdo con discreto aumento en la tensión orbitaria. La exoftalmometría de Hertel fue de 19/21 con una base de 105 mm.

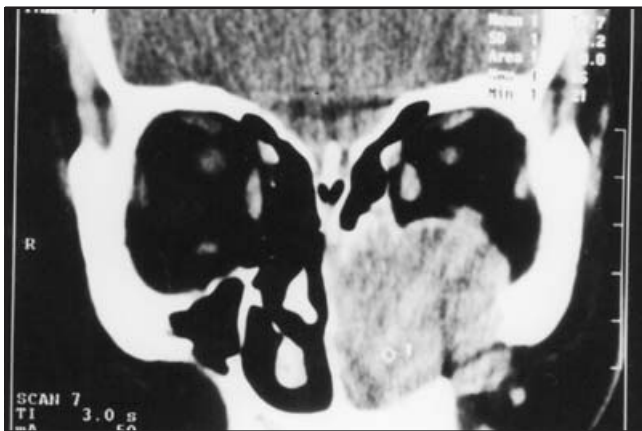


Fig. 2. Tomografía computada con contraste de cráneo, en un corte coronal, en la que se observa una masa suborbitaria ocupativa del seno maxilar izquierdo, que desplaza el contenido orbitario, con reforzamiento periférico y moldeamiento de estructuras óseas.

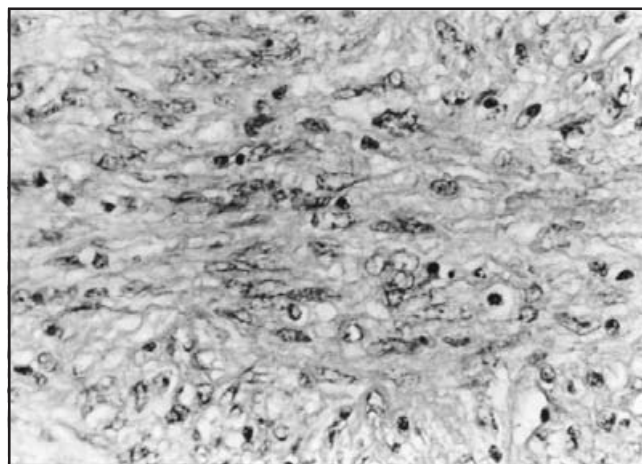


Fig. 3. Microscopía óptica con tinción de hematoxilina y eosina que muestra fascículos de células pleomórficas, fusiformes, con atipia nuclear y escasas mitosis.

A la exploración de orofaringe y fosas nasales se encontró un aumento de volumen de la pared lateral y oclusión de su luz, con depósito de restos hemáticos. El paladar duro del lado izquierdo presentaba ligero desplazamiento.

En el estudio tomográfico comparativo de ambas órbitas se encontró una lesión de densidad heterogénea aparentemente originada en el antro maxilar izquierdo que erosionaba la pared medial y piso orbitarios (Figura 2).

Por los hallazgos anteriormente mencionados la paciente fue sometida a cirugía con el fin de realizar biopsia excisional de la lesión, a través de la vía orbitaria transconjuntival inferior combinada con la vía de Caldwell-Luc. Posteriormente se realizó el análisis anatomopatológico de la lesión encontrando proliferación de células neoplásicas fusiformes que se agrupaban en fascículos dispuestos de manera irregular con datos de pleomorfismo, atipia nuclear y figuras mitóticas, estando este grupo celular en continuidad con el epitelio respiratorio del seno maxilar izquierdo. Así, el diagnóstico final fue de neoplasia tipo schwannoma maligno de bajo grado (Figuras 3, 4).

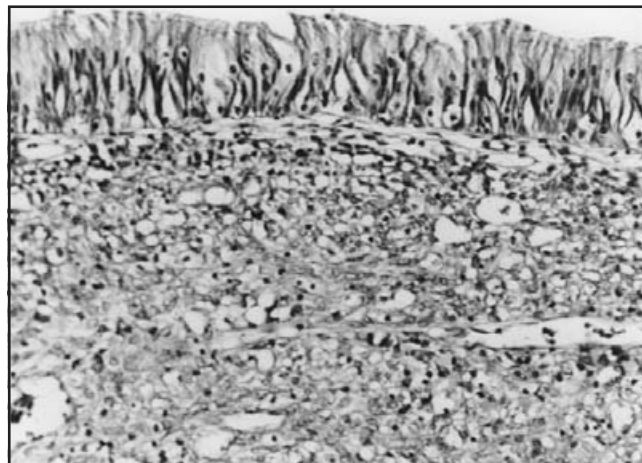


Fig. 4. Microscopia óptica teñida con hematoxilina y eosina que muestra pleomorfismo celular, atipia y células de Schwann poco diferenciadas con núcleos basófilos.

La paciente fue referida a un hospital oncológico para su control y seguimiento, considerando las alternativas de quimio y radioterapia.

DISCUSIÓN

Se presenta este caso por la rareza de la presentación de un tumor maligno de vaina nerviosa periférica con involucro extraorbitario, en este caso al seno maxilar izquierdo.

Este caso coincide con la preferencia de la entidad de ocurrir en mujeres de mediana edad, tomando en cuenta que su presentación es extremadamente rara. El curso clínico de la enfermedad y los datos paraclínicos de gabinete pueden sugerir las características malignas de la entidad en estudio; sin embargo, por lo poco frecuente de la misma, ésta se podrá sospechar, remontándose para el diagnóstico final el estudio anatomopatológico. Aparte del tratamiento quirúrgico, no existe un tratamiento adjunto preferido para esta entidad, habiéndose propuesto adjunto a la cirugía ciclos de quimio y radioterapia.

REFERENCIAS

1. Rootman J. Diseases of the Orbit. Philadelphia, JB Lippincott, 1998.
2. Henderson JW. Orbital Tumors. 3rd ed. New York, Raven Press, 1994. p 448.
3. Rose GE, Wright JE. Isolated peripheral nerve sheath tumors of the orbit. Eye 1991; 5:668-673.
4. Lyons CJ, McNab AA, Garner A, Wright JE. Orbital malignant peripheral nerve sheath tumours. Br J Ophthalmol 1989; 73:731-738.
5. Pereira L, Choo Y. Schwannoma of the infraorbital nerve. Ear Nose Throat J 1976; 58:6-10.
6. Mortada A. Solitary orbital malignant neurilemmoma. Br J Ophthalmol 1968; 52:188-190.
7. Schatz H. Benign orbital neurilemmoma: Sarcomatous transformation in von Recklinghausen's disease. Arch Ophthalmol 1971; 86:268-274.