

PRESENTACION DE CASO

Schwannoma orbitario. Presentación de un caso

Orbital Schwannoma. A Case Report

Dr. Armando Rafael Milanés Armengol, ⁽¹⁾ Dra. Kattia Molina Castellanos, ⁽²⁾ Lic. Carmelina Bermúdez Martínez. ⁽³⁾

¹Especialista de I Grado en Oftalmología. MSc. Longevidad Satisfactoria. Profesor Asistente. ²Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Especialista de I Grado en Oftalmología. ³Licenciada en Enfermería. Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima. Cienfuegos.

¹ Second Professional Degree in Ophthalmology. MSc. in Satisfactory Longevity. Assistant Professor. ² Second Professional Degree in General Medicine. Second Professional Degree in Ophthalmology. ³ Nursing Graduate. Dr. Gustavo Aldereguía Lima General University Hospital. Cienfuegos.

RESUMEN

El schwannoma es un tumor benigno de la vaina de mielina compuesto por células de Schwann. Constituye del 8 al 10 % de los tumores intracraneales. Se presenta el caso de una paciente de 37 años de edad, que acudió al Servicio de Oftalmología del Hospital Dr. Gustavo Aldereguía Lima, de Cienfuegos, por presentar dolor ocular inespecífico, sobre todo ante los movimientos del globo ocular, proptosis y pérdida de visión del ojo izquierdo. Al examen físico ocular se comprobó disminución de la agudeza visual, una proptosis de 23 mm del ojo izquierdo, hipoquinesia pupilar con un defecto pupilar aferente relativo y al fondo de ojo signos de estasis papilar. En los estudios imagenológicos aparecieron: exoftalmos del ojo izquierdo, lesión hiperdensa retroocular de 25 x 20 mm. Se realizó proceder quirúrgico con toma de biopsia de la lesión. Se diagnosticó como schwannoma parcialmente encapsulado. A los tres meses se constató la desaparición de los síntomas y de la proptosis así como recuperación visual y fundoscópica.

Palabras clave: neurilemoma; órbita; reporte de casos

Limites: humanos; adulto; femenino

ABSTRACT

Schwannoma is a benign tumor of the myelin sheath composed of Schwann cells. It represents from 8 to 10% of all intracranial tumors. The case of a female, 37 years old patient, who attended the Ophthalmology Service because of non-specific pain mostly when performing ocular movements of the eye, proptosis and loss of vision in the left eye, is presented. Physical examination confirmed ocular visual acuity, left eye proptosis of 23 mm, pupillary hypokinesia with a relative afferent pupillary defect and fundus signs of papillary stasis. In imaging studies it was found: exophthalmos of the left eye and retro-ocular hyperdense lesion of 25 x 20 mm. Surgical procedure was performed with biopsy of the lesion. Schwannoma was diagnosed as partially encapsulated. Three months after surgery symptoms and proptosis disappeared. The patient achieved visual and fundoscopic recovery.

Key words: neurilemmoma; orbit; case report

Limits: humans; adult; female

Recibido: 30 de junio de 2012

Aprobado: 10 de julio de 2012

Correspondencia:

Dr. Armando Rafael Milanés Armengol.
Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima.
Calle 51 A y Ave 5 de Septiembre.
Cienfuegos. CP: 55 1000.

Dirección electrónica: katimocas@jagua.cfg.sld.cu

INTRODUCCIÓN

El schwannoma, también conocido como neurilemmoma, es un tumor benigno de la vaina de mielina compuesto por células de Schwann, las cuales normalmente producen la membrana aislante llamada vaina de mielina que recubre los nervios periféricos. Constituye del 8 al 10 % de los tumores intracraneales. Su asiento principal es la rama vestibular del VIII nervio craneal; se presenta en los nervios trigeminales con escasa frecuencia. ⁽¹⁾

Tiene un crecimiento relativamente lento. Por razones aún no entendidas, los schwannomas son en su mayoría benignos y menos del 1% se convierten en malignos, degenerando en una forma de cáncer conocido como neurofibrosarcoma. Las células tumorales siempre permanecen fuera del nervio, pero el tumor por sí mismo puede presionar el nervio al lado y/o contra una estructura ósea (de esta forma probablemente causando daño). ⁽²⁾

Pueden depender de un desorden genético llamado neurofibromatosis. El cuadro clínico dependerá de la ubicación del tumor y del grado de compresión de estructuras vecinas.

El estudio imagenológico es fundamental para determinar el tipo de lesión, su ubicación y el compromiso de los tejidos adyacentes. Con ello podrá plantearse el tratamiento más adecuado para el paciente. Se dispone de la cirugía, radiocirugía o radioterapia como alternativas terapéuticas.

El caso clínico que se presenta corresponde a un schwannoma de localización orbitaria.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina, de 37 años de edad, que acudió al Servicio de Oftalmología del Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima, de Cienfuegos, por presentar dolor ocular inespecífico sobre todo ante los movimientos del globo ocular, además notaba que el ojo lo tenía algo "protruido" y que presentaba disminución de la visión de este.

Examen físico ocular:

Agudeza visual:(s/c) OD: 1,0 OI: 0,1

Presión ocular: OD: 16 mm OI: 14 mm

Perimetría por confrontación: conservada.

Motilidad ocular: conservada.

Reflejos pupilares: hipoquinesia pupilar con un defecto pupilar aferente relativo.

Posición primaria de la mirada: exotropía del ojo izquierdo. (Figura 1)

Exoftalmometría: OD: 20 mm OI: 23 mm.

Anexos: en el OD presenta engrosamiento conjuntival a nivel del ángulo interno.

Segmento anterior: sin alteración.

Fondo de ojo:

OD: pupila de bordes bien definidos, coloración normal,

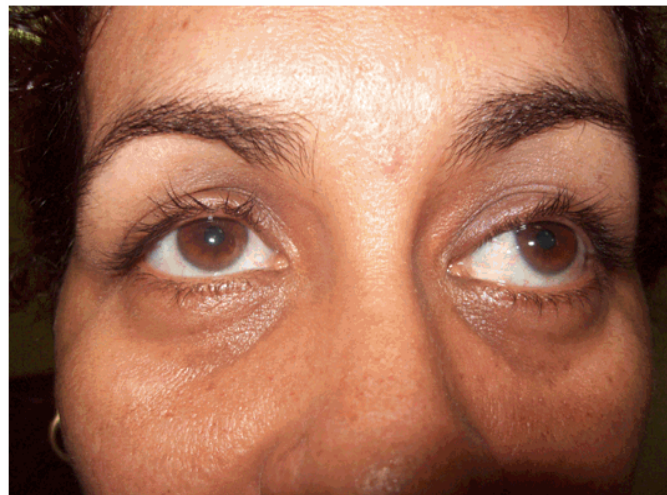


Figura 1. Imagen que muestra proptosis y exotropía del ojo izquierdo.

emergencia central de los vasos, retina aplicada, presencia de reflejo foveal. OI: papilas de bordes mal definidos, más elevada hacia el sector supero-nasal con numerosos pliegues peripapilares radiales que se extienden hasta el área macular, presenta ligera ingurgitación venosa.

Estudio refractivo:

OD: + 1,00 esf – 0,25 cil x 100 °.

OI: + 5,25 esf – 0,25 cil x 85 °.

Prueba de sensibilidad al contraste:

OD: a 3 metros 1,65 y a 1 metro 1,65

OI: a 3 metros 1,20 y a 1 metro 1,39.

Prueba de Ishihara: 18/21 en ambos ojos.

Se procedió a realizar otros estudios de imagenología para ayudar al diagnóstico.

Tomografía axial computarizada: informó no alteraciones a nivel de la órbita derecha, exoftalmos izquierdo con lesión hiperdensa retro-ocular de 25 x 20 mm que incrementa su densidad al contraste y provoca desplazamiento del nervio óptico medialmente por lo que se deben descartar además lesiones vasculares y linfoma orbitario. (Figura 2).

Resonancia magnética: se apreció ligero exoftalmos izquierdo, los globos oculares son de tamaño e intensidad de señales normales al igual que los músculos, hacia el cono orbitario izquierdo se observa una lesión redondeada hipointensa en T1, ligeramente hiperintensa en T2, que provoca desplazamiento de los músculos intraorbitarios y posiblemente del nervio óptico el cual parece desplazarse hacia la porción medial por lo que dicha lesión pudiera estar relacionada con estructuras linfáticas y otros. (Figura 3).

El diagnóstico hasta este momento sugería un tumor orbitario en correspondencia con un posible hemangioma cavernoso.

Se procedió a la exploración quirúrgica. Se realizó exéresis del tumor, se encontraron tres fragmentos. El

tejido mayor semejaba una estructura algo renitente con superficie muy diversa de 16 x 14 x 13 mm y que aproximadamente en un tercio era lisa blanquecina-grisácea de aspecto "perlado" con un área negruzca y la restante amarillenta -grisácea muy rugosa, al corte

mostró superficie de sección blanquecina heterogénea no quística excepto en un tercio, además otro fragmento amarillo untuoso blanco. Se pasó todo en 8 fragmentos. (Figura 4).

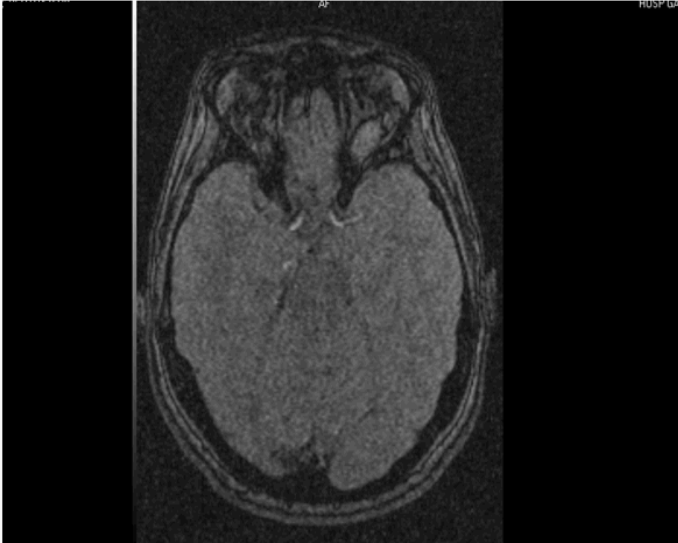


Figura 2. Imagen que muestra lesión hiperdensa retro-ocular de 25 x 20 mm que incrementa su densidad al contraste y provoca desplazamiento del nervio óptico medialmente.

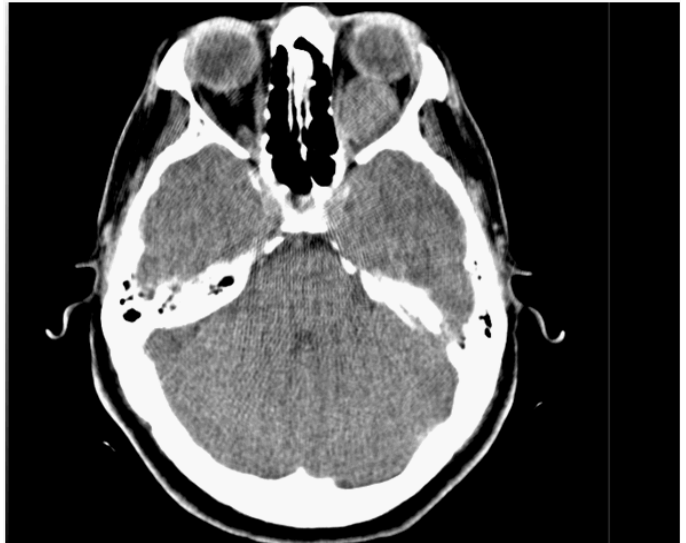


Figura 3. Figura que muestra lesión redondeada hipointensa en T1 ligeramente hiperintensa en T2 que provoca desplazamiento de los músculos intraorbitarios y posiblemente del nervio óptico.



Figura 4. Imagen que muestra el fragmento de tejido tumoral de 16 x 14 x 13 mm.

El resultado anatomopatológico reveló la existencia de un schwannoma, neurilemmoma, parcialmente encapsulado, con un predominio del "patrón Antoni A" (sólido) sobre escasas áreas del "patrón Antoni B" (mixoide), con áreas de hemorragias intralesional y moderada vascularización, focos de colagenización (que evidencian la "cronicidad del tumor") también se observaron escasos fragmentos de haces de músculo estriado. Se examinaron 39 cortes.

En el control posoperatorio a los 3 meses la paciente

evidenciaba notable mejoría sintomática, no refirió dolor, había recuperado la visión y la proptosis ocular había desaparecido.

DISCUSIÓN

La primera descripción de un schwannoma fue hecha por Smith en 1869.^(3,4) El 60 % de los schwannoma se originan de la vaina de mielina de los nervios craneanos, en la zona de transición de la mielina central con la periférica (zona de Obersteiner-Redllich).⁽⁵⁾ Los nervios sensitivos son los más afectados por este tipo de tumor,

mientras que el compromiso motor se ve principalmente en pacientes con neurofibromatosis.⁽³⁾

Microscópicamente se presentan como masas fusiformes excéntricas al eje del nervio. Histológicamente es posible distinguir dos regiones: Antoni A (celulares) y Antoni B (hipocelulares). Esta última presenta abundante tejido mixoide, lo cual se correlaciona con su aspecto imagenológico.⁽⁶⁾

Los schwannoma son tumores habitualmente benignos, tienen crecimiento lento con expansión y adelgazamiento del hueso en cavidades y orificios por donde discurre su nervio de origen. El schwannoma maligno es una variante muy poco frecuente. Se asocia en un gran número de casos (30 %) a la neurofibromatosis, empeorando notoriamente el pronóstico si se compara con los casos sin esta enfermedad asociada.^(7,8)

Constituyen el 10 % de los tumores intracraneales y su principal origen es la división superior de la rama vestibular del VIII par craneano. En menor frecuencia se originan del V, VII, IX y X.

Desde el punto de vista clínico pueden producir síntomas inespecíficos y dependiendo de su localización pueden acompañarse de exoftalmos axial si es intracónico y desplazamiento del globo según sea su localización superior o inferior. Como presenta un crecimiento lento y cursa de manera asintomática (meses o años) permite que los tejidos oculares se elonguen según su crecimiento. Inicialmente no producen alteraciones de la motilidad ni diplopía, como tampoco producen

alteraciones en el retorno venoso al no comprometer el drenaje a nivel del ápex, las alteraciones visuales no aparecen al inicio excepto en aquellos casos en el que el tumor es intracónico y comprime al nervio.⁽¹⁾

El diagnóstico diferencial varía según la ubicación, pero los meningiomas pueden ocurrir en regiones similares y tienen imágenes de apariencia similar a los schwannomas. Los patrones de crecimiento diferentes, así como la cola dural e hiperostosis asociadas suelen ser útiles para su diferenciación.⁽⁹⁾ Otro diagnóstico diferencial es en aquellos casos que se malignicen con los sarcomas fusocelulares de tejidos blandos orbitarios.⁽⁹⁾

En relación con el manejo de esta afección, el objetivo principal es la preservación del nervio tanto en su estructura como en su función, especialmente aquellos que comprometen el sistema nervioso central. Las alternativas de tratamiento incluyen la exéresis microquirúrgica, radiocirugía estereotáxica y la radioterapia estereotáxica. La elección de la técnica está determinada principalmente por el tamaño y la localización de la lesión.

Los fundamentos para la realización del tratamiento quirúrgico son la escasa tasa de recidiva luego de la resección del tumor, y el alivio de la sintomatología dada por el crecimiento tumoral. Sin embargo, esta estrategia terapéutica no está exenta de riesgos y morbilidad.

En el caso presentado se optó por el tratamiento quirúrgico, con buenos resultados.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Santos-Franco JA, Barragán A, Mercado-Pimentel R, Ortiz-Velásquez I, García-Pastor C, Barquet-Plantón EI, et al. Schwannoma intracraneal con extensión a la fosa intratemporal, espacio parafaríngeo, órbita, seno maxilar y fosa nasal. A propósito de un caso. Neurocirugía[revista en Internet]. 2005[citado 15 May 2011];16(1):[aprox. 15 p.]. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-14732005000100011.
2. William J, Berger T, Elston D. Andrews´ Diseases of the Skin: Clinical Dermatology. 10th ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 2005.
3. Akhaddar A, El Mostarchid B, Zrara I, Boucetta M. Intracranial trigeminal neuroma involving the infratemporal fossa: case report an review of the literature. Neurosurgery. 2002;50(3):633-7.
4. Bulent B. The Jugular Foramen Schwannomas: Review of the Large Surgical Series. J Korean Neurosurg Soc. 2008;44(5):285-94.
5. Visot A, Derome P, Maestro De León JL. Sphenocavernous and infratemporal trigeminal neurinomas. Skull Base Surg. 1992;2(3):142-9.
6. Muñoz S. Tumores neurogénicos de nervios periféricos: estudio por imagen. Rev Chil Radiol. 2003;9(3):124-36.
7. Mercado V, Córdova T, Verscheure R, Herrera P. Schwannoma benigno del nervio infraorbitario: Reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello. 2007;67:186-90.
8. Stone J, Copper H, Castillo M, Mukjerhi S. Malignant Schwannoma of the trigeminal nerve. AJNR. 2001;22:505-7.
9. Alarcón-Henao TB, del Ángel Arenas MT, Rodríguez Reyes A. Schwannoma maligno de la órbita. Presentación de un caso. Rev Mex Oftalmol. 2004;78(1):29-32.