

SCHWANNOMA ORBITARIO, UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE. REPORTE DE CASO

Orbital schwannoma, a rare entity. case report

JOHN VARGAS U.^{1a}, CAMILO CONTRERAS C.^{1b}, FERNANDO PALACIOS S.^{1b} EDUARDO ROMERO V.^{1b}

¹Departamento de Neurocirugía, Servicio de Vascular y Tumores, Hospital Nacional Guillermo Almenara, Lima, Perú.

^a Residente de Neurocirugía, ^b Neurocirujano

RESUMEN

Introducción: El schwannoma orbitario es una patología poco frecuente, que constituye aproximadamente el 1 al 6.5% de los tumores orbitarios pudiéndose originar de la rama oftálmica del V par o de nervios simpáticos periópticos. Su diagnóstico se realiza mediante resonancia magnética (RMN) con contraste. El tratamiento de primera línea es la cirugía, y la resección total otorga un buen pronóstico. El tiempo de enfermedad sirve para evaluar el pronóstico visual en estos pacientes.

Caso Clínico: Mujer de 12 años, con tiempo de enfermedad de 9 años, caracterizada por disminución progresiva de agudeza visual derecha hasta llegar a la amaurosis. La RMN cerebral con contraste muestra una tumoración isointensa en T1, adherida a cara medial de vaina del nervio óptico, que capta contraste, ligeramente hiperintensa en T2. Se realiza resección total de la lesión y el diagnóstico de schwannoma es confirmado mediante anatomía patológica. Al mes de cirugía, la paciente había recuperado ligeramente la visión, sin presentar otra complicación.

Conclusión: El schwannoma orbitario es una patología poco frecuente, que debe ser tratado quirúrgicamente lo antes posible para lograr un mejor pronóstico visual del paciente.

Palabras Clave: Neurilemoma, Nervio Óptico, Neoplasias Orbitales, Nervios Craneales. (fuente: DeCS Bireme)

ABSTRACT

Introduction: Orbital schwannoma is a rare pathology, which constitutes approximately 1 to 6.5% of orbital tumors, and can originate from the ophthalmic branch of the 5th cranial nerve or from perioptic sympathetic nerves. Its diagnosis is made by magnetic resonance imaging (MRI) with contrast. The first-line treatment is surgery, and total resection provides a good prognosis. The time of illness is used to evaluate the visual prognosis in these patients.

Clinical Case: A 12-year-old woman, with a 9-year illness, characterized by a progressive decrease in right visual acuity until reaching amaurosis. Brain MRI with contrast shows an isointense tumor on T1, adhered to the medial aspect of the optic nerve sheath, which captures contrast, slightly hyperintense on T2. Total resection of the lesion is performed, and the diagnosis of schwannoma is confirmed by pathological anatomy. A month after surgery, the patient had slightly recovered her vision, without presenting other complications.

Conclusion: Orbital schwannoma is a rare pathology that must be treated surgically as soon as possible to achieve a better visual prognosis for the patient.

Keywords: Neurilemmoma, Optic Nerve, Orbital Neoplasms, Cranial Nerves, (source: MeSH NLM)

<https://doi.org/10.53668/2021.PJNS33163>

Peru J Neurosurg 2021, 3 (3): 127-131

El schwannoma es una lesión benigna que se origina de las células de Schwann y ha sido reportado del 1-6.5% de los tumores orbitarios, siendo sus principales orígenes los nervios sensoriales (de la división oftálmica del nervio trigémino) y los nervios simpáticos (de los vasos periópticos).^{1, 2, 4, 6}

El Gold standard dentro del diagnóstico es la RMN cerebral con contraste, donde se identifica por ser una lesión isointensa en T1 e hiperintensa en T2, con captación intensa de contraste.² La cirugía mediante una craneotomía o una orbitotomía es el tratamiento de elección, siendo la escisión completa, curativa sin riesgo de recurrencia.^{1, 2, 4, 6}

Enviado : 15 de abril del 2021

Aceptado: 19 de junio del 2021

COMO CITAR ESTE ARTICULO: Vargas J, Contreras C, Palacios F, Romero E. Schwannoma orbitario, una entidad poco frecuente. Reporte de caso. *Peru J Neurosurg* 2021; 3(3):127-13. doi:10.53668/2021.PJNS33163

Teóricamente es imposible que un schwannoma surja de la vaina del nervio óptico, porque no posee células de Schwann, aunque algunos casos excepcionales han sido descritos.^{1,4} Se presenta el caso de una paciente con un Schwannoma orbitario tratado de manera exitosa en el Hospital Almenara, Lima Perú.

CASO CLÍNICO

Historia y examen: Paciente mujer de 12 años, procedente de Piura (norte del Perú), con antecedente médico de toxoplasmosis sin secuela evidente. Cursa con historia de enfermedad de 9 años de evolución caracterizada por mínima alteración visual del ojo derecho, casi imperceptible, atribuida a un trastorno de refracción. Trastorno visual derecha empeora rápidamente en últimos 2 años hasta llegar a pérdida total de visión en ojo derecho. Paciente inicia evaluación médica en el 2021 (debido a pandemia). Al examen: Despierta, escala de Glasgow (EG): 15 puntos, sin déficit motor, sin déficit sensitivo, amaurosis del ojo derecho, sin alteración de la marcha o equilibrio.

La RMN cerebral con contraste mostró la presencia de un tumor en la clinoides anterior derecha con ingreso hacia el canal óptico, de bordes regulares, forma redonda, isointenso en T1, ligeramente hiperintenso en T2, que captaba

ávidamente contraste y con apariencia de estar adherido a la cara medial del nervio óptico derecho, sin restringir a la difusión (Fig. 1). Se le realiza una campimetría digital la cual confirmaba la amaurosis del ojo derecho.

Tratamiento quirúrgico: Se realiza una craneotomía pterional derecha, con apertura proximal del valle de Silvio y disección aracnoidea subfrontal hasta llegar a la apófisis clinoides anterior, se apertura la duramadre y se encuentra una tumoración blanco-nacarada y lisa. Se realiza una clinoidectomía anterior intradural, luego se procede a abrir una cápsula gruesa, seguido de “debulking” y adecuada hemostasia. Se procede a liberar la cápsula y a extirpar la tumoración, siendo la parte más difícil el segmento de tumor adherido a la parte medial de la vaina del nervio óptico, donde queda una lámina muy delgada que fue coagulada con bipolar (Fig. 2).

Evolución clínica: La paciente tiene una evolución favorable. En el posoperatorio inmediato se encontraba en EG: 15, sin déficit motor ni sensitivo, pupilas fotorreactivas, anopsia del ojo derecho (similar al preoperatorio). Tomografía cerebral (TAC) con contraste no evidenció tumor residual, ni sangrado en lecho quirúrgico (Fig. 3). La anatomía patológica fue informada como Schwannoma grado I, con marcadores S100 positivo y CD56 positivo en la inmunohistoquímica y EMA negativo. Esto marcadores son compatibles con neoplasias de la vaina de los nervios, descartando el diagnóstico de meningioma.

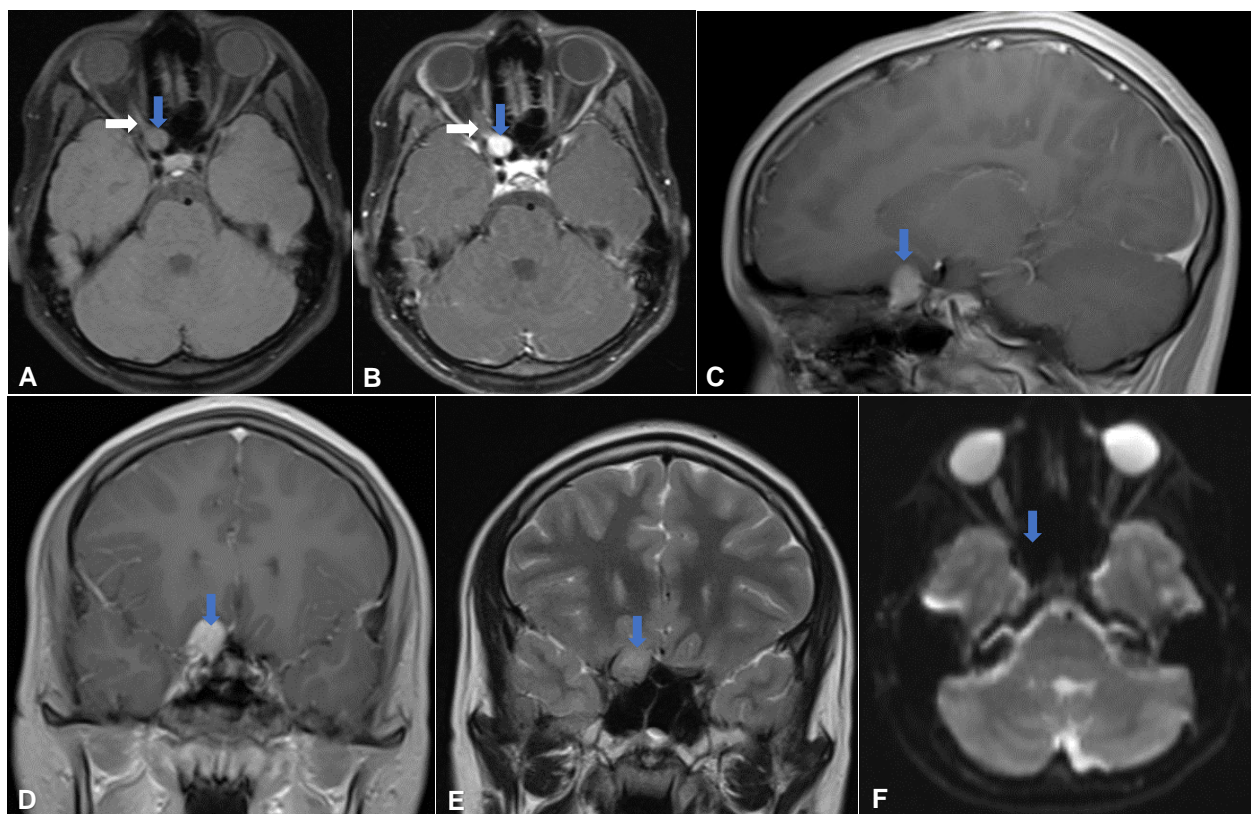


Fig 1. (A) RMN cerebral sin contraste, en corte axial, en secuencia T1, donde se evidencia proceso expansivo isointenso (*flecha azul*) adherido a cara medial de la vaina del nervio óptico derecho (*flecha blanca*). **(B, C, D)** RMN cerebral con contraste, en corte axial, sagital y coronal respectivamente, en secuencia T1, donde se evidencia proceso expansivo (*flecha azul*) dependiente de la cara medial de la vaina del nervio óptico (*flecha blanca*), que capta contraste ávidamente. **(E)** RMN cerebral, secuencia T2, en corte coronal, que evidencia proceso expansivo ligeramente hiperintenso (*flecha azul*). **(F)** RMN cerebral, secuencia Difusión, en corte axial, que muestra proceso expansivo que no restringe (*flecha azul*).

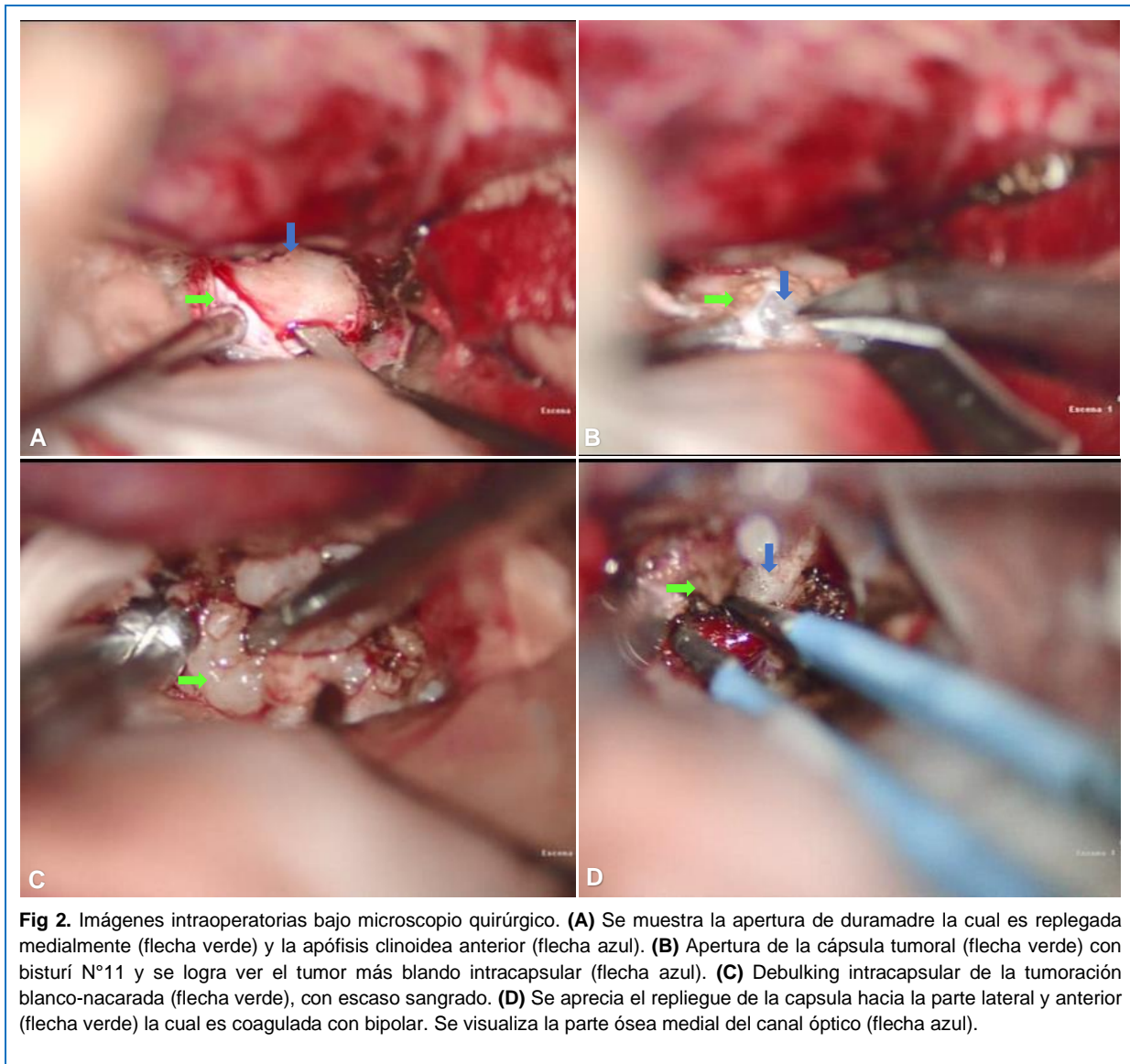


Fig 2. Imágenes intraoperatorias bajo microscopio quirúrgico. **(A)** Se muestra la apertura de duramadre la cual es replegada medialmente (flecha verde) y la apófisis clinioidea anterior (flecha azul). **(B)** Apertura de la cápsula tumoral (flecha verde) con bisturí N°11 y se logra ver el tumor más blando intracapsular (flecha azul). **(C)** Debulking intracapsular de la tumoración blanco-nacarada (flecha verde), con escaso sangrado. **(D)** Se aprecia el repliegue de la capsula hacia la parte lateral y anterior (flecha verde) la cual es coagulada con bipolar. Se visualiza la parte ósea medial del canal óptico (flecha azul).

Al mes de la cirugía, la paciente presentaba leve mejoría de visión por ojo derecho (visión de luz y sombras, sin llegar a contar dedos). Una RMN cerebral con contraste evidenció resección total de la lesión. (Fig. 3)

DISCUSIÓN

Se sabe que la mielina es formada por los oligodendrocitos en el sistema nervioso central y por las células de Schwann en el sistema nervioso periférico,² siendo los schwannomas tumoraciones benignas de estas últimas,^{1, 2, 3} las cuales han sido reportadas entre 8-10% de todos los tumores intracraneales.^{4,6} La localización más frecuente de un schwannoma es la región vestibular (VIII nervio craneal), seguido del schwannoma del trigémino (V nervio craneal). Se asocian a neurofibromatosis tipo 2.^{1,4}

La revisión de la literatura médica no provee evidencia de que exista un schwannoma de la vaina del nervio óptico propiamente dicho, por lo cual deberían ser considerados como schwannomas orbitarios, hasta que se encuentre

evidencia de una comunicación histopatológica entre la vaina del nervio óptico y el schwannoma, ya que en todos casos descritos lo único que se evidencia es una adherencia a la vaina del nervio óptico.²

Además, teóricamente es imposible que un schwannoma se origine de la vaina del nervio óptico, debido a que este no posee células de Schwann; aunque algunos casos excepcionales (menos de 15 casos) han sido descritos en la literatura.^{1,4}

Por ello, se ha intentado dar una explicación con las siguientes teorías: Los Schwannomas orbitarios pueden nacer de localización ectópica intraparenquimal de las células de Schwann; por diferenciación terminal de las células piales en el vaina del nervio óptico (conocido como “schwannosis”) y/o de los nervios simpáticos que nacen de la vasculatura perióptica.^{1, 2, 4}

Estos tumores han sido reportados entre 1-6.5% de los tumores orbitarios. Los nervios sensoriales (de la división oftálmica del nervio trigémino) y los nervios simpáticos (de la vasculatura perióptica) son los 2 principales orígenes de los schwannomas orbitarios.^{1, 2, 4, 6}

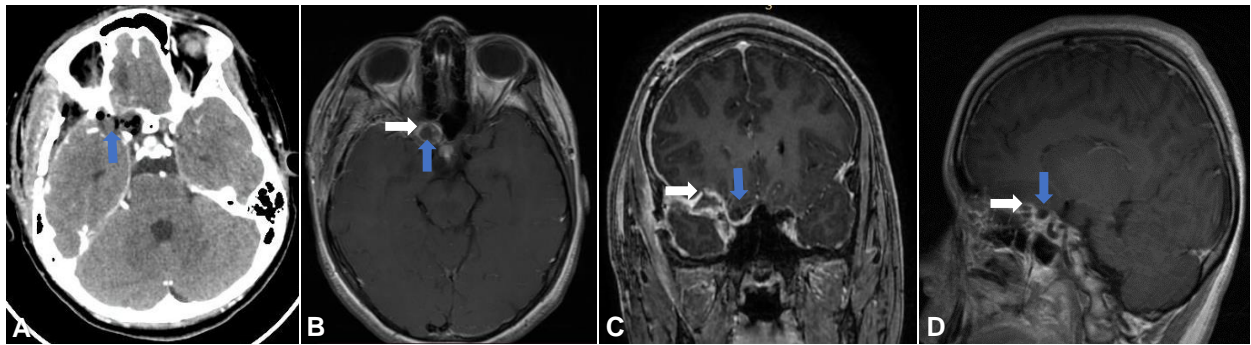


Fig 3. (A) Tomografía cerebral con contraste, en corte axial, donde se evidencia ausencia de la lesión (flecha azul) y tampoco se evidencia complicaciones agudas posquirúrgicas. (B, C y D) RMN cerebral con contraste al mes de la cirugía, secuencia T1 contrastada, donde se evidencia ausencia de la lesión (flecha azul) con reacción inflamatoria meníngea por proceso quirúrgico (flecha blanca) a nivel temporal y medial del canal óptico. B. Corte axial. C. Corte coronal. D. Corte sagital.

Los schwannomas localizados parcialmente en el canal óptico son raros, pero los confinados enteramente dentro del canal óptico son mucho más raros. Los schwannomas intraorbitarios llegan a ser 1-2% de todos los tumores de la órbita.⁵

Histopatológicamente, los schwannomas tienen crecimiento lento, encapsulamiento y efecto de masa sobre estructuras adyacentes.⁴ Hay riesgo de transformación maligna, especialmente en niños, siendo el dolor un signo de ello.¹

La clínica de estos pacientes suele ser pérdida de agudeza visual, dolor retroocular y proptosis.⁴

El pronóstico visual por lo general es pobre, pero la cirugía temprana provee mejor pronóstico visual. El Gold standard dentro del diagnóstico es la RMN cerebro con contraste, donde se caracterizan por ser lesiones isointensas en T1, con captación intensa de contraste, e hiperintensa en T2.²

La cirugía, por craneotomía u orbitotomía, es el tratamiento primario, siendo la escisión completa curativa y sin riesgo de recurrencia.^{1,2,4,6} La radioterapia ha sido descrita con tratamiento potencial, pero no hay estudios que lo sustenten su indicación.^{2,4}

Se prefiere una modificación de la craneotomía pterional clásica, hacia una ligeramente subfrontal, abordaje que resulta más simple y rápido.⁴ El uso de bipolar en la hemostasia debe restringirse a lo mínimo para evitar injuria térmica del II nervio craneal. Asimismo, se debe evitar dañar los vasos perineurales de la vaina del nervio óptico y las fibras nerviosas, mediante una disección cuidadosa de las adherencias del tumor y las estructuras neurovasculares, pues de esta forma se logra un mejor pronóstico del paciente.⁶

Los diagnósticos diferenciales incluyen el glioma del nervio óptico y el meningioma de la vaina del nervio óptico, ya que estos tumores son mucho más frecuentes.⁵ Nuestro caso, presentaba características imagenológicas para ser considerado un schwannoma orbitario, pero debido a su baja frecuencia no fue la primera posibilidad diagnóstica; su confirmación se realizó recién con la anatomía patológica. Como se menciona en la literatura médica, la cirugía es la primera opción, tratamiento que realizamos en nuestro caso, logrando la curación de la paciente.

Por otro lado, como se menciona en los reportes, el tiempo de enfermedad es un factor primordial en el pronóstico del paciente²; en nuestro caso, a pesar de que la paciente tuvo una enfermedad prolongada (9 años de enfermedad) con afectación severa de la visión, luego de 1 mes de cirugía se logró apreciar una ligera recuperación de la visión, existiendo la posibilidad de una mejoría adicional en los meses siguientes.

CONCLUSIÓN

Los schwannomas orbitarios son una patología poco frecuente, cuyo diagnóstico debe ser sospechado en base a sus características clínico-imagenológicas, debiendo ser tratado quirúrgicamente lo antes posible para mejorar el pronóstico visual del paciente. Las tasas de morbilidad y mortalidad son bajas si se logra la resección total.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Leruez S, Gohier P, Menei P, Milea D. Optic nerve schwannoma. *J Fr Ophtalmol.* 2013; 36(3): e49-53.
2. Kashkouli MB, Abdolalizadeh P, Jafari S, Shahrzad S, Karimi N. Is primary optic nerve sheath schwannoma a misnomer? Report of two cases and literature review. *Orbit.* 2019; 38(5): 419-423.
3. Junaid M, Bukhari SS, Rashid MU. Optic nerve schwannoma: neurofibromatosis type-1? A case report. *J Pak Med Assoc.* 2018; 68(6): 950-952.
4. Xiao J, Ye L, Wang W, Cheng H, Li C, et al. Microneurosurgical treatment under the the guidance of neuroendoscopy for an intracranial optic nerve schwannoma: a case report. *Medicine (Baltimore).* 2020; 99(25): e20747.
5. Miyamura S, Yamaguchi S, Takeda M, Mitsuahara T, Hosogai M, et al. Pure intra-optic canal schwannoma: report of two cases. *Asian J Neurosurg.* 2017; 12(4): 797-800.
6. Mahore A, Ramdasi R, Chagla A, Tikeykar V. Intraconal optic sheath schwannoma: report of two cases. *Br J Neurosurg.* 2019; 33(1): 101-103.

7. Miller NR. Primary tumours of the optic nerve and its sheath. *Eye*. **2004**; **18**: 1026-37.
8. Casedei GP, Komori T, Scheithauer BW, Miller GM, Parisi JE, Kelly PJ. Intracranial parenchymal schwannoma. A clinicopathological and neuroimaging study of nine cases. *J Neurosurg*. **1993**; **79**: 217-22.
9. Civit T, Freppel S. Les schwannomes et neurofibromes solitaires intra-orbitaires. *Neurochirurgie*. **2010**; **56**: 137-41.
10. Gündüz K, Kurt RA, Erden E. Orbital schwannoma with fluid-fluid levels on MRI. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. **2011**; **27**: 51-54.
11. Hayashi Y, Watanabe T, Kita D, Hayashi Y, Takahira M, Hamada J-I. Orbital cystic schwannoma originating from the frontal nerve. *Case Rep Ophthalmol Med*. **2012**; **2012**: 604574.
12. Kulkarni RG, Satalkar VY, Bhawthankar AW. Neurilemmoma of the optic nerve. *Indian J Ophthalmol*. **1980**; **28**:95-6.
13. Simpson RK Jr, Harper RL, Kirkpatrick JB, et al. Schwannoma of the optic sheath. *J Clin Neuroophthalmol*. **1987**; **7**: 219-22.
14. Castelnovo P, Dallan I, Locatelli D, et al. Endoscopic transnasal intraorbital surgery: our experience with 16 cases. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. **2012**; **94**: 17-21.
15. (15) Kashyap S, Pushker N, Meel R, Sen S, Bajaj MS, Khuriajam N, et al. Orbital schwannoma with cystic generation. *Clin Experiment Ophthalmol*. **2009**; **37**: 293-8.
16. Cantore G, Ciappetta P, Raco A, Lunardi P. Orbital schwannomas: report of nine cases and review of the literature. *Neurosurgery*. **1986**; **19**: 583-8.
17. Kinoshita Y, Kurosaki M, Kamitani H, Watanabe T. Schwannoma originating in the optic canal. *Acta Neurochir (Wien)*. **2008**; **150**: 89-90.
18. Kim D-S, Choi K-U, Yang K-H, Jung J-M. Optic sheath schwannomas: report of two cases. *Childs Nerv Syst*. **2002**; **18**: 684-9.
19. Pushker N, Khurana S, Kashya S, et al. Orbital schwannoma: a clinicopathologic study. *Int Ophthalmol*. **2015**; **35**: 481-6.
20. Ramey WL, Arnold SJ, Chiu A, Lemole M. A rare case of optic nerve schwannoma: case report and review of the literature. *Cureus*. **2015**; **187**: e265.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores reportan que no existe conflicto de interés en lo concerniente a los materiales y métodos usados en este estudio o a los hallazgos específicos del mismo.

Contribución de los autores

Concepción y diseño: Todos los autores. *Redacción del artículo:* Vargas J. *Revisión crítica del artículo:* Palacios F. *Revisó la versión reenviada del artículo:* Vargas J. *Aprobó la versión final del artículo en nombre de todos los autores:* Vargas J.

Correspondencia

John Vargas Urbina. Departamento de Neurocirugía. Hospital Nacional Guillermo Almenara. Av. Grau 800. La Victoria. Lima 13, Perú. Correo electrónico: johnkilin27@hotmail.com

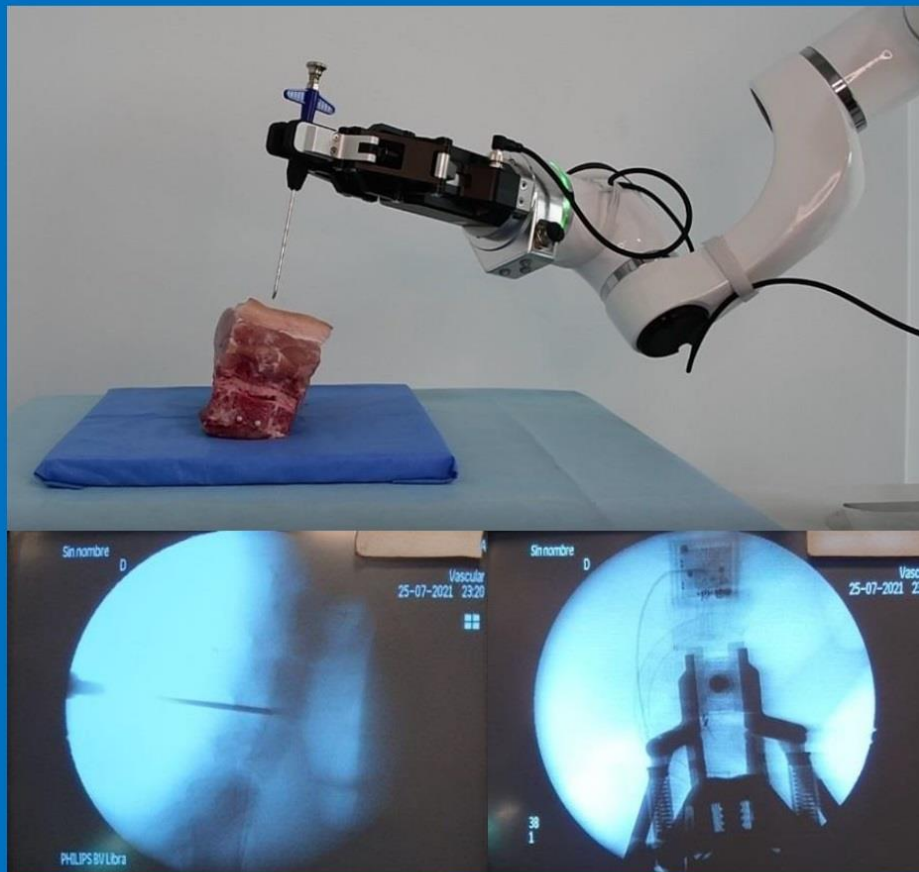
PRÓXIMO NÚMERO

PJNS

PERUVIAN JOURNAL OF NEUROSURGERY

Vol 3 | Num 4 | Oct-Dic 2021

ROBÓTICA EN NEUROCIRUGÍA



Brazo robótico para neurocirugía mínimamente invasiva