

Schwannoma orbitario: causa infrecuente de estrabismo secundario

Santiago Leguizamón^a, Adolfo Güemes^b, Jesica Dimattia^c y Ezequiel Aranda^c.

^aDepartamento de Estrabismo, Servicio Oftalmología, Hospital Provincial del Centenario, Rosario, Argentina.

^bConsultores Oftalmológicos, Buenos Aires, Argentina.

^cCátedra de Oftalmología, Universidad Nacional de Rosario, Argentina.

Recibido: 2 de marzo de 2017.

Aceptado: 27 de abril de 2017.

Correspondencia

Dr. Santiago Leguizamón

Urquiza 3100

2000 Rosario (Santa Fe)

santiagoleguizamon67@gmail.com

Oftalmol Clin Exp (ISSN 1851-2658)

2017; 10(3): 104-111.

Resumen

Propósito. Describir el caso de una paciente con estrabismo secundario a un tumor orbitario y destacar la importancia de la evaluación exhaustiva previa a la programación de un tratamiento quirúrgico.

Caso clínico. Paciente femenina de 69 años de edad con cuadro de hipertropía en ojo izquierdo de tres años de evolución posterior a cirugía de desprendimiento de retina. Durante la evaluación oftalmológica se constata masa indurada en párpado inferior. Se establece diagnóstico presuntivo de estrabismo restrictivo secundario. Se solicitan estudios de diagnóstico por imágenes en los que se constata proceso expansivo en sector inferoexterno de la órbita izquierda. Se decide escisión quirúrgica de la lesión. Se realiza diagnóstico anatomopatológico de schwannoma orbitario. La paciente evoluciona favorablemente con remisión del ángulo de desviación.

Conclusión. El estrabismo secundario es una patología compleja dentro de la clínica oftalmológica. Para un correcto abordaje es importante realizar una historia clínica completa. Su intervención quirúrgica sin una correcta valoración de la etiología puede significar una demora diagnóstica y ensombrecer el pronóstico del paciente.

Palabras clave: estrabismos secundarios, tumor orbitario.



Figura 1. Hipertropía de OI.

Orbital schwannoma: a rare cause of secondary strabismus

Abstract

Purpose. To describe the case of a patient with strabismus secondary to an orbital tumor and to highlight the importance of extensive examination before scheduling surgical treatment.

Clinical case. 69-year-old female patient with left eye hyperopia of three years of evolution following retinal detachment surgery. During ophthalmologic examination, the presence of an indurated mass on the lower eyelid was detected. Presumptive diagnosis was secondary restrictive strabismus. Imaging diagnostic tests showed an expansive process involving the inferolateral orbit. Surgical excision of the lesion is indicated. Anatomopathological diagnosis is orbital schwannoma. The patient has a favorable evolution with remission of the deviation angle.

Conclusion. Secondary strabismus is a complex disorder in ophthalmic clinical practice. The correct approach involves taking a thorough clinical history of the patient. Surgical therapy without previous correct assessment of the etiology may entail a delay in diagnosis, thereby overshadowing the patient's prognosis.

Keywords: secondary strabismus, orbital tumor.

Schwannoma orbitário: causa infrequente de estrabismo secundário

Resumo

Propósito. Descrever o caso de uma paciente com estrabismo secundário a um tumor orbitário e destacar a importância da avaliação exaustiva prévia à programação de um tratamento cirúrgico.

Caso clínico. Paciente feminina de 69 anos de idade com quadro de hipertropia em olho esquerdo de três anos de evolução posterior à cirurgia de desprendimento de retina. Durante a avaliação oftalmológica se constata massa endurecida em pálpebra inferior. Estabelece-se diagnóstico presuntivo de estrabismo restritivo secundário. Solicitam-se estudos de diagnóstico por imagens nos que se constata processo expansivo em setor inferior externo da órbita esquerda. Decide-se cisão cirúrgica da lesão. Realiza-se diagnóstico anatomopatológico de schwannoma orbitário. A paciente evoluciona favoravelmente com diminuição do ângulo de desvio.

Conclusão. O estrabismo secundário é uma patologia complexa dentro da clínica oftalmológica. Para uma correta abordagem importante realizar uma história clínica completa. Sua intervenção cirúrgica sem uma correta valoração da etiologia pode significar uma demora no diagnóstico e pode ensombrar o prognóstico do paciente.

Palavras chave: estrabismos secundários, tumor orbitário.

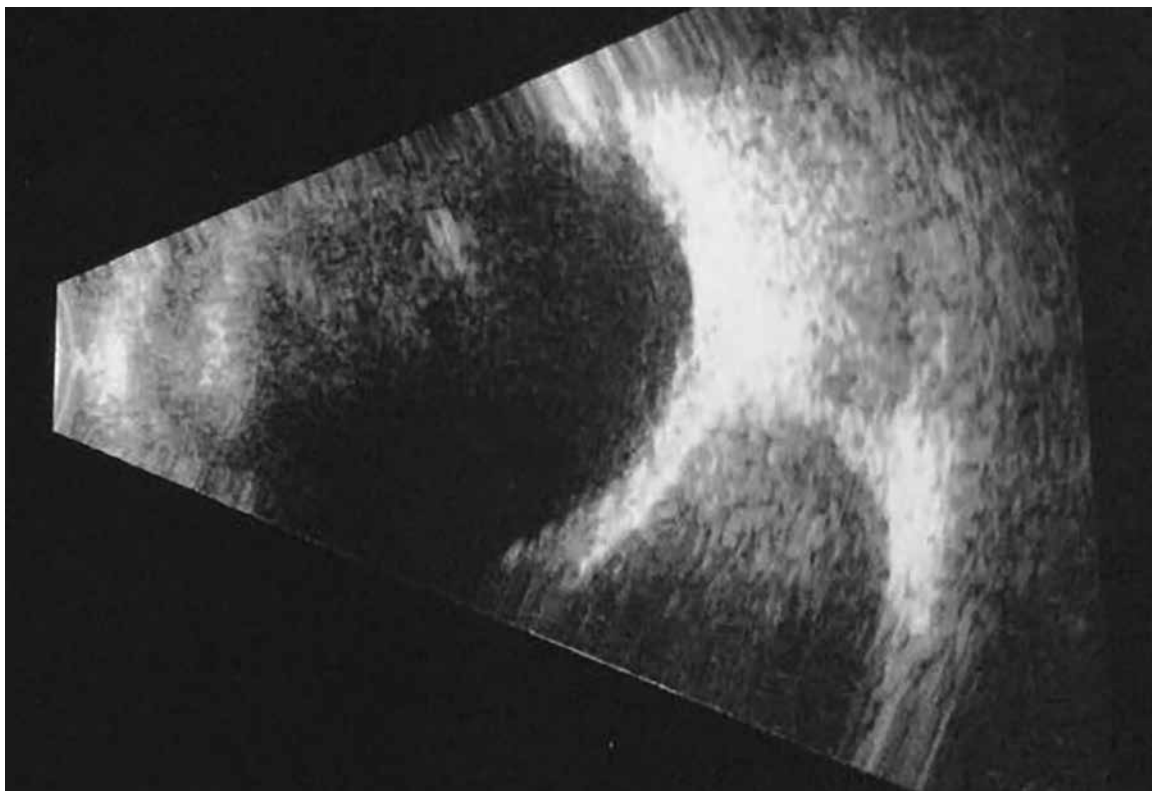


Figura 2. Ecografía modo B.

Introducción

Los schwannomas, también conocidos como neurilemomas, neurinomas, fibroblastomas perineurales o gliomas periféricos, son tumores benignos que se originan en las células de Schwann en el sistema nervioso periférico¹⁻⁴. Constituyen el 1-6.5% de todos los tumores orbitarios^{1,3-4} y pueden presentarse como tres formas clínicas: schwannoma localizado, en asociación con neurofibromas (como parte de un síndrome de Von Recklinghausen en 2%-18%) o como una schwannomatosis^{1,5-7}.

Se desarrollan principalmente entre la segunda y la quinta década de vida y son raros en niños^{1,6-7}. No tienen predilección por sexo⁴.

Se presentan como una masa unilateral, bien definida, encapsulada y de crecimiento lento^{1-3,6}.

La manifestación más habitual es indolora, con proptosis insidiosa, diplopía y limitación de los movimientos oculares. Raramente determina

entumecimiento o dolor en la zona de inervación del nervio trigémino¹⁻⁴. El crecimiento del tumor puede comprimir el nervio óptico y producir edema de disco o atrofia óptica^{4,6-7}.

Caso clínico

Paciente femenino de 69 años de edad que se encontraba en plan de cirugía de estrabismo con suturas ajustables en otro efector, consultó para una segunda opinión. Refiere cuadro de hipertropía y sensación de opresión de ojo izquierdo (OI) de 3 años de evolución.

Como antecedentes oftalmológicos de jerarquía, cirugía de catarata ojo izquierdo y desprendimiento de retina pseudofáquico que requirió dos cirugías con colocación de aceite de silicona y cerclaje escleral.

Al examen oftalmológico presentaba una agudeza visual mejor corregida de 8/10 en ojo dere-



Figura 3. RMI de cráneo y órbitas con gadolinio.

cho (OD) y de 1/10 en OI. A la biomicroscopía, el segmento anterior del OD se encontró sin alteraciones patológicas, pseudofaquia en OI. En ambos ojos la tonometría fue normal. En la fundoscopia de ambos ojos se encontró retina aplicada. Se constató hipertropía de OI en posición primaria de la mirada, más acentuada en laterovisión izquierda y limitación en las infraducciones. A la palpación se evidenció induración a nivel del párpado inferior izquierdo (fig. 1).

Se plantearon los siguientes diagnósticos diferenciales: aceite de silicona intraorbitario, reacción granulomatosa a cuerpo extraño (banda),

tumor orbitario, desinserción del recto inferior iatrogénica y toxicidad por anestésicos locales.

Ante la sospecha de estrabismo secundario restrictivo se solicitó ecografía oftalmológica modo B, en la cual se verificó masa quística de contenido ecolúcido en sector temporal inferior de la órbita izquierda, de 11 mm de espesor sin conexión con el globo ocular (fig. 2).

Se indicó RMI de cráneo y órbitas con contraste en la que se observó lesión de aspecto sólido ubicada en la cavidad orbitaria izquierda en su sector inferoexterno, en íntima relación con el músculo oblicuo inferior izquierdo,

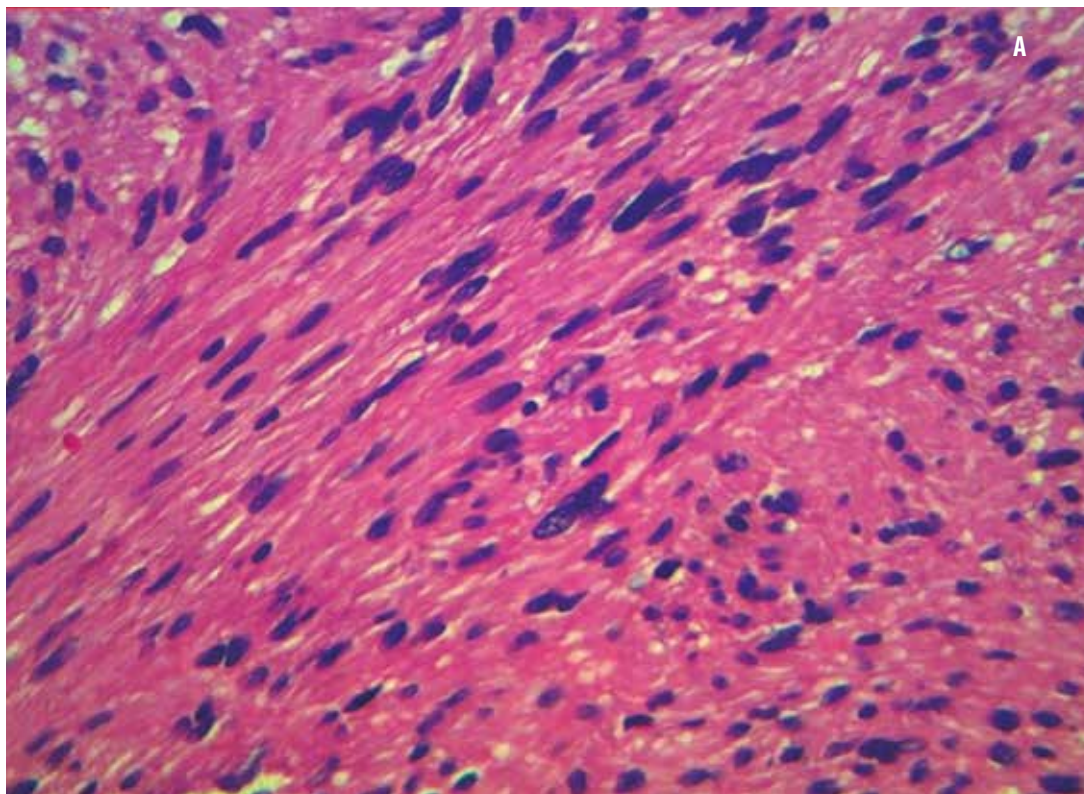


Figura 4. a) Células elongadas, fusiformes, con un subgrupo de núcleos que se disponen esbozando una "empalizada" (sector de tipo Antony A).

hipointensa en T1, hiperintensa en secuencias que ponderan en T2, ligeramente heterogénea en su porción central, con un diámetro craneocaudal de 23 mm por 23 mm anteroposterior, por 20 mm transversal, de contornos definidos, que desplaza a los músculos recto inferior y externo homolaterales. Mostró importante refuerzo post-contraste (fig. 3).

Ante la presencia de masa con características tumorales se decidió realizar biopsia escisional. Se estableció el diagnóstico anatomopatológico de neurilemoma o schwannoma (fig. 4).

Luego de la intervención quirúrgica, la paciente evolucionó favorablemente. Presentó ortotropía en posición primaria y remisión parcial de las limitaciones a las ducciones (fig. 5).

Discusión

Los schwannomas pueden comprometer uno de los doce pares craneales, a excepción del nervio olfatorio y el óptico ya que no presentan células de Schwann en sus vainas²; sin embargo, se han informado casos aislados de compromiso del nervio óptico³.

Los schwannomas intraorbitarios pueden originarse desde distintos nervios; en algunas ocasiones es difícil identificar el origen real: están aquellos que lo hacen desde la división oftálmica del nervio trigémino (24%), del nervio supraorbitario o supratoclear, están localizados en los cuadrantes superior y medial de la órbita; aquellos que se originan en el nervio infraorbitario,

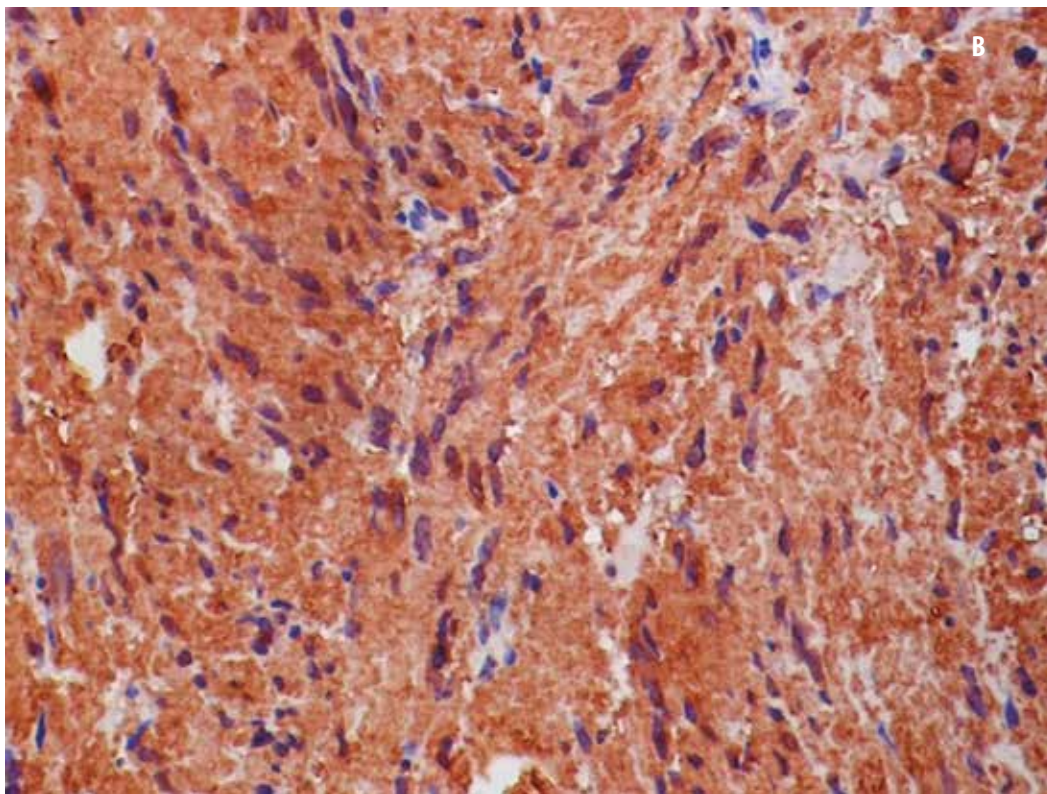


Figura 4. b) Tinción inmunohistoquímica positiva a S-100

rama de la división maxilar del quinto par craneal, se encuentran en los cuadrantes inferiores; y los schwannomas que se originan de nervios motores usualmente surgen en las respectivas uniones mioneurales⁵⁻⁶. La porción superior de la órbita es la más frecuentemente comprometida. En una serie de casos de 49 pacientes con schwannomas orbitarios, el 61.9% presentó compromiso superior¹.

Este tumor benigno puede tener una conversión maligna^{4,6}.

Es difícil diferenciar el schwannoma de otros tumores orbitarios basados en la clínica o en las neuroimágenes. El diagnóstico definitivo es histopatológico^{1,4,6}. Entre otros diagnósticos a tener en cuenta ante lesiones bien circunscrip-

tas se encuentran los hemangiomas cavernosos, los tumores solitarios fibrosos o metástasis de otros tumores⁸.

Los schwannomas se caracterizan por ser masas encapsuladas amarillentas. En los cortes histológicos existen dos patrones: las zonas densamente celulares o Antoni A y las áreas de menor densidad celular o Antoni B¹.

En la ultrasonografía se observa como una lesión bien definida con reflectividad interna variable dependiendo de la proporción de áreas Antoni A (reflectividad media a alta) y Antoni B (reflectividad baja)¹.

En la tomografía computada se describen como masa bien definida en la órbita, isodensa o levemente hiperdensa comparada con el cere-



Figura 5. Posquirúrgico de resección tumoral.

bro. Luego del contraste endovenoso, a menudo demuestra un moderado a marcado realce homogéneo o heterogéneo. Un schwannoma completamente quístico puede no presentar realce poscontraste¹.

En la RMI se la describe como una lesión que produce una imagen con baja señal en T1-W y alta señal en T2-W, que pueden realzar en forma homogénea o heterogénea⁵.

La escisión quirúrgica es el tratamiento definitivo para el schwannoma orbitario^{1-2, 4, 6}. Las posibilidades de recurrencia, extensión intracraneal o transformación maligna aumentan si el tumor es altamente celular o si se lo remueve parcialmente⁷.

Conclusión

El estrabismo secundario es una patología compleja dentro de la clínica oftalmológica. Para un correcto abordaje es importante realizar una historia clínica completa, teniendo en cuenta los antecedentes patológicos generales, enfermedades y cirugías oftalmológicas, historia familiar y personal del estrabismo, y traumatismos orbitarios o craneales.

Ante la presencia de un estrabismo secundario restrictivo es prioritario solicitar métodos de diagnóstico por imágenes, como ultrasonografía,

tomografía computada y resonancia magnética para descartar la presencia de procesos expansivos y otras afecciones orbitarias.

La intervención quirúrgica del estrabismo sin una correcta valoración de su etiología puede significar una demora diagnóstica y ensombrecer el pronóstico del paciente. Además, en ocasiones, como en el caso que nos ocupa, la resolución quirúrgica de la patología de base —en este caso, tumor orbitario— significará una mejora parcial o total del estrabismo.

Referencias

1. Pushker N, Khurana S, Kashyap S *et al*. Orbital schwannoma: a clinicopathologic study. *Int Ophthalmol* 2015; 35: 481-6.
2. Kumar N. Infra-orbital nerve schwannoma: report and review. *J Nat Sci Biol Med* 2015; 6: 267-71.
3. Ramey WL, Arnold SJ, Chiu A, Lemole M. A rare case of optic nerve schwannoma: case report and review of the literature. *Cureus* 2015; 7(4): e265. doi 10.7759/cureus.265.
4. Ghosh S, Das D, Varshney R, Nandy S. Orbital extension of trigeminal schwannoma. *J Neurosci Rural Pract.* 2015; 6: 102-4.
5. Bhaganagare AS, Bidkar VC, Rodrigus E, Naik V, Pai B. Orbital intraconal abducens

- nerve schwannoma: a case report and review of the literature. *Asian J Neurosurg* 2015; 10: 61.
6. Kauser H, Rashid O, Anwar W, Khan S. Orbital oculomotor nerve schwannoma extending to the cavernous sinus: a rare cause of proptosis *J Ophthalmic Vis Res* 2014; 9: 514-6.
 7. Hemalatha AL, Vani D, Giripunja M, Bharathi M, Geetanjali S. Rare retro-orbital intraconal occurrence of benign schwannoma: a case report. *J Clin Diagn Res* 2013, 7: 2964-5.
 8. Gündüz K, Yanık Ö. Myths in the diagnosis and management of orbital tumors. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2015; 22: 415-20.