

Schwannoma orbitario

Orbital Schwannoma

Lesly Solís Alfonso^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-6329-4657>

Fabián Escalante Alfonso¹ <https://orcid.org/0009-0006-5825-382X>

¹Instituto Cubano de Oftalmología Ramón Pando Ferrer. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: leslysolisalfonso@gmail.com

RESUMEN

El *schwannoma orbitario* es un raro tumor benigno que posee pocas características clínicas e imagenológicas típicas, lo que dificulta su diagnóstico preoperatorio. Se presenta el caso de un paciente masculino de 41 años que asistió a consulta por notar protrusión ocular derecha, indolora y progresiva, desde hacía tres meses. Se le realizó tomografía computarizada y resonancia magnética, en las cuales se evidenció una lesión tumoral intraconal ipsilateral que ocasionaba la proptosis, con particulares imagenológicas sugestivas de un probable schwannoma. Se efectuó resección total de la lesión y el diagnóstico se confirmó mediante examen histopatológico.

Palabras clave: schwannoma; neurilemoma; tumores orbitarios; órbita; proptosis.

ABSTRACT

Orbital schwannoma is a rare benign tumour with few typical clinical and imaging features, making it difficult to diagnose preoperatively. We present the case of a 41-year-old male patient who presented with painless and progressive right ocular protrusion that had been present for three months. Computed tomography and magnetic resonance imaging showed an ipsilateral intraconal tumour lesion causing the proptosis, with particular imaging features suggestive of a probable

schwannoma. Total resection of the lesion was performed and the diagnosis was confirmed by histopathological examination.

Keywords: schwannoma; neurilemoma; orbital tumours; orbit; proptosis.

Recibido: 03/05/2024

Aceptado: 13/05/2024

Introducción

El *schwannoma* o *neurilemoma* es un tumor benigno poco común que se origina de las células de Schwann presentes en la vaina que cubre los nervios periféricos.⁽¹⁾ En la órbita apenas representa entre el 1 y el 5 % de todos los tumores.⁽²⁾ No tiene predilección por sexo o edad, la clínica es inespecífica y varía desde la ausencia de síntomas (lo más frecuente) hasta los síntomas causados por la compresión de estructuras vecinas. La orientación diagnóstica se realiza mediante estudios de imagen como la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM).⁽³⁾ El tratamiento de elección es la intervención quirúrgica y la resección total otorga un buen pronóstico sin riesgo de recurrencia.⁽⁴⁾

Presentación del caso

Se presenta un paciente masculino de 41 años, sin antecedentes mórbidos familiares de importancia, que acudió al servicio de Neurooftalmología, por notar, desde hace aproximadamente 3 meses, protrusión ocular derecha indolora y progresiva. Al interrogatorio no se refirió trauma previo o viaje al extranjero, ni se recogió historia de intervenciones quirúrgicas o de neurofibromatosis. Al examen físico se corroboró que el globo ocular derecho se encontraba desplazado en sentidoantero-inferior (proptosis), y se identificó una paresia de los músculos extraoculares recto medio y oblicuo ipsilaterales. Además, a través del fondo de ojo se comprobó una atrofia del nervio óptico de este mismo lado.

A continuación, se le realizó una TC simple, la cual reveló la presencia de una lesión expansiva intraconal que, prácticamente, ocupaba toda la órbita derecha, de márgenes bien circunscritos y morfología cónica. En su interior se distinguían tabiques que conformaban lóculos con densidades medias entre 4 y 17 UH, sin definir coexistencia de calcificaciones. Esta masa ocasionaba marcada proptosis, sutil aplanamiento de la pared posterior del globo ocular, y aumento de tamaño de la propia órbita con moldeamiento de la lámina papirácea y ensanchamiento de la sutura frontocigomática ipsilateral. Asimismo, provocaba notable desplazamiento y compresión del complejo nervio óptico-vaina y del músculo recto medio. En sentido posterior se extendía hasta el agujero óptico, pero no a la cavidad intracraneal. Alcanzaba aproximadamente 37 x 30 x 30 mm en las dimensiones antero-posterior, latero-lateral y céfalo-caudal, respectivamente (fig. 1 y 2). Extrapolando la puntuación de Nugent para evaluar el grado de compresión del nervio óptico en el vértice orbitario,⁽⁵⁾ se demostró un borramiento de la grasa perineural en más de un 50 % de la circunferencia orbitaria, lo cual evidencia la neuropatía óptica compresiva desarrollada por el paciente(fig. 3).

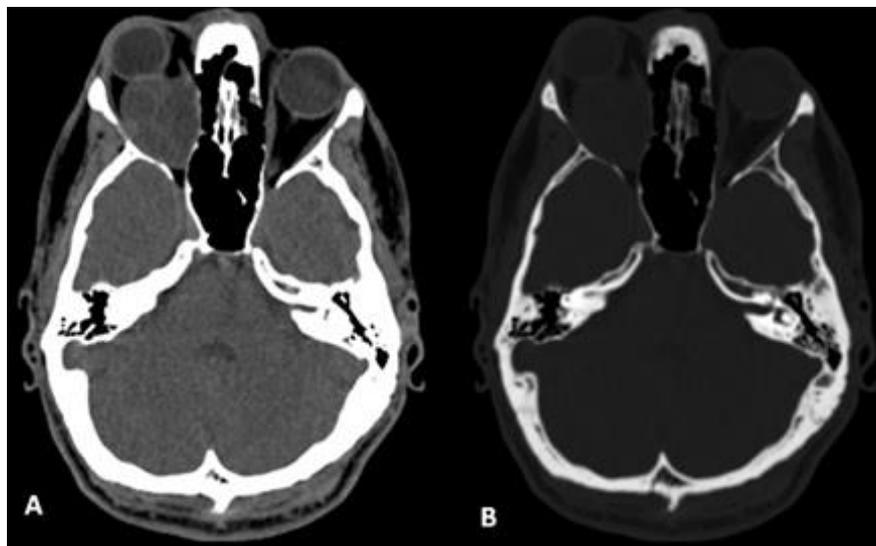


Fig. 1-TC simple de órbitas. Cortes axiales A) ventana de partes blandas y B) ventana ósea, en los que se demuestra la lesión ocupativa intraconal derecha, la proptosis y el agrandamiento orbitario con moldeamiento de la lámina papirácea y ensanchamiento de la sutura frontocigomática.

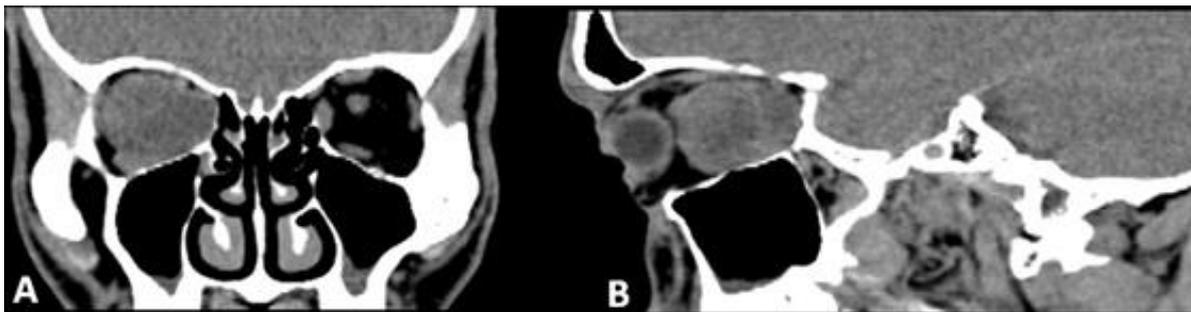


Fig. 2- TC simple de órbitas. Reconstrucción en plano A) coronal y B) sagital con ventana de partes blandas, en las que se define la misma lesión tumoral ocupando, prácticamente, la totalidad de la órbita derecha. Además, se identifica sutil engrosamiento mucoso en suelo de ambos senos maxilares.



Fig. 3 -TC simple de órbitas. Imagen de reconstrucción en plano coronal con ventana de partes blandas, en la cual se observa como la lesión ocupativa borra la grasa perineural en más de un 50 % de la circunferencia orbitaria (grado 3 de la puntuación de Nugent).

Luego se realizó un estudio de RM en el que la imagen tumoral mostraba una intensidad de señal heterogénea, dado por la presencia de múltiples lóculos internos con un comportamiento de señal de tipo quístico, es decir, hipointensos en T1 y muy brillantes en T2. Además, hacia su periferia se delimita una fina cápsula. De igual forma, se corroboran las demás alteraciones descritas en la TC (figs. 4 y 5).

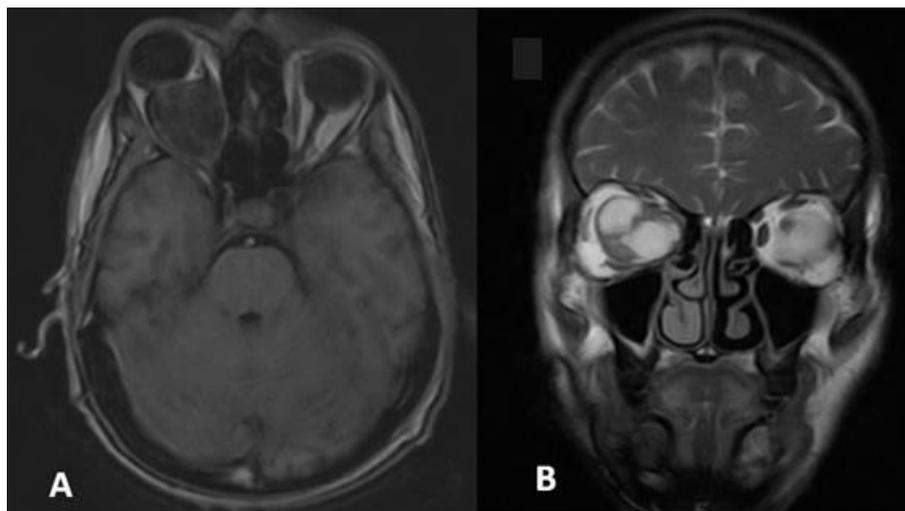


Fig. 4-RM de órbitas.A) secuencia axial potenciada en T1 y B)secuencia coronal ponderada en T2, en las cuales se evidencia el comportamiento de señal de la lesión tumoral orbitaria derecha.

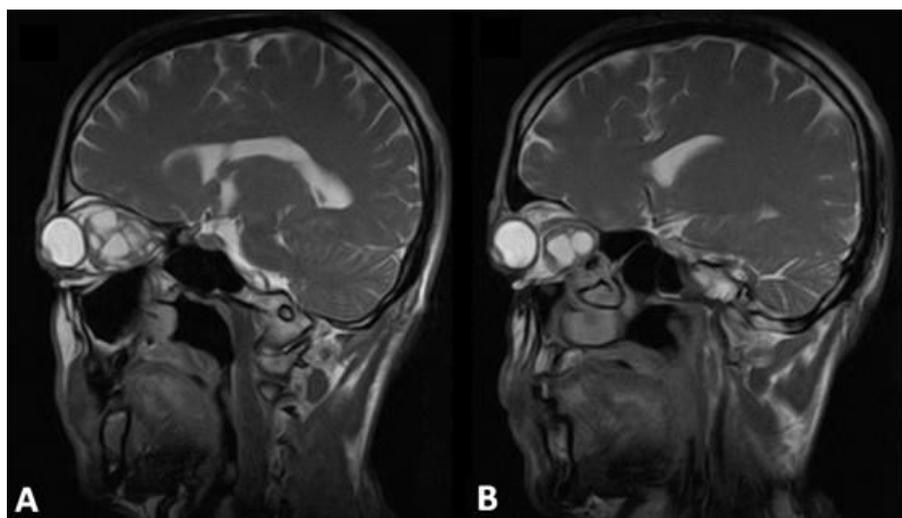


Fig. 5- RM de órbitas. Secuencias coronales potenciadas en T2, en las cuales se comprueba A) el límite posterior de la lesión ocupativa y B) su independencia del complejo nervio óptico-vaina, reconociéndose este último comprimido y elevado.

Teniendo en cuenta lo expuesto, se propuso como diagnóstico más probable un posible schwannoma orbitario. Se remitió al servicio de Neurocirugía oncológica para tratamiento quirúrgico, donde se realizó la exéresis completa de la masa tumoral. El examen histopatológico confirmó el diagnóstico de schwannoma (subtipo celular). El paciente evolucionó satisfactoriamente, no requirió tratamiento adyuvante y en los diez meses posteriores a la intervención no se demostraron recurrencias.

Discusión

La mayoría de los schwannomas orbitarios asientan sobre la rama oftálmica del nervio trigémino y producen compromiso de la región orbitaria superior, aunque, en ocasiones, resulta difícil identificar su verdadero origen.⁽⁶⁾ En teoría este tumor no debería desarrollarse a partir de la vaina del nervio óptico, porque esta no posee células de Schwann. Sin embargo, en la literatura se han descrito algunos casos,⁽³⁾ lo cual se ha tratado de explicar mediante el argumento de que el schwannoma podría surgir de células de Schwann en localización ectópica, por diferenciación terminal de las células piales en el vaina del nervio óptico ("schwannosis"), y/o de los nervios simpáticos que nacen de la vasculaturaperiódica.⁽⁴⁾

Lo más frecuente es que sean esporádicos, pero pueden presentarse asociados a neurofibromatosis tipo 2 o, más raramente, a la tipo 1.⁽³⁾ Habitualmente son unilaterales, no obstante, existe un reporte previo de tumor bilateral⁽²⁾ y otro de presentación intraorbitaria múltiple.⁽⁶⁾ Además, tardan en progresar meses o años, aunque se han publicado casos de aumento acelerado, en particular, durante el embarazo.⁽²⁾ Por consiguiente, los síntomas y signos clínicos, usualmente, aparecen de forma paulatina, y varían en dependencia del tamaño y la localización del tumor.⁽⁷⁾

Es común que los tumores pequeños permanezcan asintomáticos por largos períodos, hasta que alcanzan tamaño suficiente como para ocasionar efecto de masa y producir síntomas.⁽¹⁾ Lo más distintivo es la proptosis lenta y progresiva, el estrabismo y los trastornos de la motilidad ocular. También pueden manifestarse con diplopía, inyección conjuntival, quemosis, alteraciones pupilares, escotomas, inflamación palpebral, masa palpable, dislocación del bulbo ocular, ptosis y cefalea.^(1,7) Suelen ser indoloros, pero muchos pacientes aquejan un dolor profundo y sordo o trastornos de la sensibilidad en el recorrido del nervio afectado.^(1,2) En adición, el tumor puede comprimir el nervio óptico y causar edema de disco o atrofia óptica (neuropatía óptica compresiva), lo que genera disminución de la agudeza visual.^(1,6)

La extensión intracraneal es inusual (3-16 %) y, generalmente, se produce a través de la fisura orbitaria superior, pero la extensión a la fosa esfenomaxilar, a través de la fisura orbitaria inferior, es muy rara (2 %).⁽⁸⁾ Incluso se han publicado casos

confinados enteramente al canal óptico.⁽⁴⁾ La transformación maligna es excepcional, y se ha descrito un riesgo mayor en niños y en los tumores altamente celulares.^(2,4,6)

Macroscópicamente se reconocen vascularizados y encapsulados. Histológicamente se describen 5 subtipos: convencional, celular, plexiforme, microquístico y reticular, siendo el primero la variante más común en la órbita.⁽²⁾ Típicamente, se distinguen 2 patrones morfológicos conocidos como Antoni A y Antoni B. El primero es altamente celular con disposición en empalizada y formación de cuerpos de Verocay. El segundo es una estructura hipocelular más libremente organizada con cambios mixoides y quísticos.⁽³⁾ Estos patrones generalmente aparecen entremezclados y uno de ellos puede ser el que predomine.⁽⁸⁾ En los tumores de larga data o cuando alcanzan gran tamaño, también se pueden identificar cambios degenerativos como espacios quísticos, hemorragia, calcificaciones y fibrosis.⁽²⁾

Con respecto a los estudios de imágenes, la RM con gadolinio es considerada el examen de elección por su alta sensibilidad. De acuerdo con la literatura consultada, los hallazgos imagenológicos de los schwannomas se caracterizan por:^(1,2,3,4, 8,9,10,11)

- Márgenes: bien circunscritos y regulares (95 %).^(1,8) Los recurrentes muestran contornos mal definidos.⁽⁸⁾
- Localización en la órbita. Han sido reportados en todos los cuadrantes, pero el superior es el más afectado, lo que se correlaciona con el origen más común de los schwannomas (ramas supratroclear y supraorbital del nervio trigémino).^(8,11)
- En su mayoría son intraconales, no obstante, pueden ser extraconales⁽⁹⁾ e incluso se recogen casos originados en el tejido blando preseptal con invasión intraorbitaria.⁽¹⁰⁾
- Extensión extraorbitaria: intracraneal (3-16 %) y/o a fosa esfenomaxilar (2 %).⁽⁸⁾
- Morfología. Usualmente tienen forma oval o redondeada. Cuando el tumor rellena el ápex orbitario presenta forma cónica. Los que surgen en

el vértice orbitario e invaden la cavidad craneal, suelen tener forma de “mancuerna”. Los recurrentes con envolturas dañadas poseen forma irregular. Con menos frecuencia, también se han descrito de morfología polilobulada, fusiforme o de “salchicha”.⁽⁸⁾

- Comportamiento de señal. De manera típica, se visualizan hipo o isointensos en T1, mientras que muestran hiperintensidad heterogénea variable en T2, en dependencia del componente histológico prevalente, siendo más hiperintensos cuanto mayor sea el componente Antoni B.^(1,2,3,4,8) No obstante, se han reportado otras variantes. Por ejemplo, en T1 isointenso con parches, focos o áreas internas hipointensas; isointenso en la periferia e hipointenso en el centro o viceversa. Mientras que en T2 se han observado de isointensidad o hipointensidad homogénea, isointensidad periférica (anillo) con hiperintensidad central, hiperintensidad periférica (anillo) con centro isointenso, mayor porción de la lesión iso o hipointensa con pequeños parches hiperintensos, o mayor porción de la lesión hiperintensa con pequeños parches iso o hipointensos.⁽⁸⁾
- Gadolinio. Realce intenso heterogéneo, y con menos frecuencia homogéneo, central o en anillo.⁽⁸⁾
- Este medio diagnóstico también permite estimar el riesgo para desarrollar una neuropatía óptica compresiva.

En RM la intensidad de señal heterogénea, con o sin realce de contraste, sugiere hemorragia interna y cambios mixoides/quísticos. Asimismo, los márgenes mal definidos y un tamaño tumoral superior a 5 cm, se asocian a un mayor riesgo de transformación maligna.⁽³⁾

El variado comportamiento de intensidad de señal y de realce se debe a la gran diversidad histológica de estos tumores, y a que las características patológicas habitualmente varían entre diferentes regiones del mismo tumor.⁽⁸⁾

Las imágenes T1, en comparación a T1 con contraste y T2, tienen menos valor para el diagnóstico diferencial del schwannoma. La forma ovoidea, los márgenes bien circunscritos y la iso o hipointensidad de señal en T1, son comunes a otras lesiones

orbitarias como el tumor fibroso solitario, neurofibromas solitarios, hemangioma cavernoso y meningiomas, lo que dificulta distinguirlos del schwannoma en T1.⁽⁸⁾

El uso del gadolinio aumenta la sensibilidad de la RM para el diagnóstico de estos tumores, pues todos los schwannomas se realzan tras su administración. Lo más usual es que el schwannoma tenga un aspecto heterogéneo que se refuerza con el gadolinio, contrario al hemangioma cavernoso que suele presentar un patrón homogéneo.⁽⁸⁾ Además, en fase precoz poscontraste, los hemangiomas comienzan el realce por un área puntual, mientras que los schwannomas lo inician por una zona amplia.⁽¹²⁾

La TC es otra herramienta diagnóstica de utilidad, especialmente, para descartar el compromiso del hueso adyacente. Puede haber moldeamiento, agrandamiento y deformidades orbitarias, pero no invasión ósea. Los schwannomas se observan hipo o isodensos con respecto a los músculos extraoculares.⁽⁶⁾ Presentan un realce variable tras la administración del contraste yodado endovenoso (heterogéneo, homogéneo, periférico o central).^(3,6,13) Este comportamiento radiológico es similar al de los hemangiomas cavernosos, histiocitoma fibroso y hemangiopericitoma, lo que reduce la precisión diagnóstica de la TC a menos de un 50 %.^(3,14)

A modo de resumen, los tumores de tipo Antoni A en RM tienden a ser pequeños y homogéneos, y en TC levemente hiperdensos; mientras que los de tipo Antoni B en RM son heterogéneos (con o sin degeneración quística) e hipodensos en TC. De forma general, los factores de mal pronóstico engloban el tamaño tumoral superior a 5 cm, márgenes mal definidos, presencia de neurofibromatosis y resección quirúrgica incompleta.⁽³⁾

La ecografía también se puede emplear como parte del estudio de los schwannomas orbitarios, pero su sensibilidad diagnóstica es aún menor. Generalmente traducen una masa bien circunscrita de mediana a baja ecogenicidad y ecoestructura interna heterogénea. Asimismo, pueden identificarse tabiques o loculaciones internas hipoecoicas y avasculares, expresión de zonas quísticas o necrohemorrágicas.^(3,6)

En el caso que se reporta las causas traumáticas y quirúrgicas se descartaron. Las infecciosas, como la hidatidosis, igualmente se excluyeron, porque Cuba no es una zona endémica y el paciente no había salido del país. Dentro de los tumores

primarios quísticos benignos se consideró como diagnóstico diferencial principal al linfangioma, pese a que esta malformación vascular suele manifestarse desde la infancia. También se valoró al hemangioma cavernoso por su mayor frecuencia, edad del paciente y localización de la lesión. El meningioma no se tuvo en cuenta al demostrarse la independencia del complejo nervio óptico-vaina. Otros tumores como el fibroso solitario, el hemangiopericitoma y el histiocitoma fibroso, pese a ser de localización orbitaria excepcional, siempre se deben mencionar.

La apariencia imagenológica de benignidad minimizó la probabilidad de que pudiera tratarse de una lesión maligna primaria o secundaria. No obstante, se debe destacar, que el linfoma puede presentar forma y ubicación similares, pero muestra señal intermedia en T2 y se adapta a las estructuras que lo rodean contrario al schwannoma, el cual distorsiona la anatomía, tal y como se comprobó en este caso. El tratamiento de primera línea consiste en la exéresis quirúrgica completa, la cual suele ser curativa, pero si la resección es incompleta la recurrencia local puede ocurrir.⁽¹⁵⁾ La extirpación del tumor puede ser realizada por los oftalmólogos, pero muchas veces se requiere de un abordaje quirúrgico multidisciplinario con la colaboración de neurocirujanos, otorrinos y maxilofaciales.

La literatura recoge un número de casos muy limitados que hayan sido manejados de forma conservadora, en su mayoría tratados con radioterapia o radiocirugía estereotáxica. Sin embargo, el riesgo quirúrgico inherente a la complejidad de las estructuras neurovasculares de la órbita, unido al incremento en los diagnósticos incidentales de tumores orbitarios en relación con el mayor uso, disponibilidad y sensibilidad de las imágenes diagnósticas, ha hecho que algunos estudios cuestionen la validez del tratamiento agresivo y aboguen por la espera vigilante en los pacientes con síntomas leves, sin signos de neuropatía óptica compresiva y con bajo riesgo de discapacidad neurooftalmológica. La conversión a tratamiento quirúrgico estaría indicada frente a deterioro clínico o crecimiento tumoral.⁽⁷⁾ En el caso presentado, el crecimiento acelerado del tumor y la neuropatía óptica compresiva, hicieron que se practicara la intervención quirúrgica de inmediato.

En conclusión, el hecho de que los schwannomas sean infrecuentes y de que posean pocas características clínico-imagenológicas típicas, dificulta el diagnóstico preoperatorio; por lo que siempre se deberán considerar como parte

del diagnóstico diferencial de las masas orbitarias, principalmente, unilaterales y de crecimiento lento. No obstante, los estudios de imagen juegan un papel fundamental, en especial, la RM con gadolinio, la cual permite precisar la localización y extensión del tumor, así como su efecto sobre las estructuras vecinas, lo que facilita la planificación y el éxito del tratamiento.

Referencias bibliográficas

1. Caramanti RL, Goes MJ, Chaddad F, Meguins LC, de Moraes DF, Aprígio RM, *et al.* Orbital Schwannoma: Case Report and Review. *Arq Bras Neurocir* 2019;38(3):199-202. DOI: [10.1055/s-0039-1693683](https://doi.org/10.1055/s-0039-1693683)
2. Höttea GJ, Meijera N, Verdijka RM, Paridaensa D. Accelerated growth of orbital schwannomas during pregnancy does not correlate with sex hormone- or growth factor receptor status. *Orbit* 2021;40(2):120-26. DOI: [10.1080/01676830.2020.1747498](https://doi.org/10.1080/01676830.2020.1747498)
3. Rodríguez Muñoz MJ, Pastor SánchezC, Rojo Trujillo M, Leiva Pomacahua B, Sánchez Neila B, Protti L. Schwannomas: localizaciones típicas y atípicas. *Seram* 2021 [acceso 10/02/2024];1(1):1-19. Disponible en: <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/4534>
4. Vargas JU, Contreras CC, Palacios FS, Romero EV. Schwannoma orbitario, una entidad poco frecuente. Reporte de caso. *Peru J Neurosurg*. 2012;3(3):127-31. DOI: [10.53668/2021.PJNS33163](https://doi.org/10.53668/2021.PJNS33163)
5. Solís Alfonso L. Técnicas de imagen en la orbitopatía asociada al tiroides. *Rev Cubana de Oftalmol*. 2023 [acceso 10/02/2024];36(3):e1807. Disponible en: <https://revoftalmologia.sld.cu/index.php/oftalmologia/article/view/1736>
6. Kamphausena M, Besseghinea G, Burgosa PM, Alianoa J, Núñeza I, Cheistwera A. Schwannoma orbitario en un niño con proptosis aguda. *Arch Argent Pediatr* 2020;118(4):e410-3. DOI: <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2020.e410>
7. El-Hajj VG, Singh A, Norin C, Edström E, Bohman E, Elmi-Terander A. Conservative or surgical management of orbital schwannomas: a population-based case series. *Acta Neurochir (Wien)*. 2024;166(1):9. DOI: [10.1007/s00701-024-05899-1](https://doi.org/10.1007/s00701-024-05899-1)

8. Wang Y, Xiao LH. Orbital schwannomas: findings from magnetic resonance imaging in 62 cases. *Eye*. 2008;22(8):1034-39. DOI: [10.1038/sj.eye.6702832](https://doi.org/10.1038/sj.eye.6702832)
9. DamousFeijó E, De Souza Nery AC, Ramos Caiado F, Prehis AM, Murillo Limongi. Extraconal cystic schwannoma mimicking an orbital dermoid cyst. *Arq Bras Oftalmol*. 2016;79(4):258-60. DOI: [10.5935/0004-2749.20160073](https://doi.org/10.5935/0004-2749.20160073)
10. Pérez-Aragón BJ, González-Olhovich I, Cortés J, Capiz-Correa DR, Rodríguez-Reyes AA. Peripheral orbital nerve schwannoma: Case report. *New Front Ophthalmol* 2018;4(3):1-2. DOI: [10.15761/NFO.1000201](https://doi.org/10.15761/NFO.1000201)
11. Chaskes MB, Rabinowitz MR. Orbital Schwannoma. *J NeuroSurg B Skull Base*. 2020;81(4):376-80. DOI: [10.1055/s-0040-1713935](https://doi.org/10.1055/s-0040-1713935)
12. Tanaka A, Mihara F, Yoshiura T, Togao O, Kuwabara Y, Natori Y, *et al*. Differentiation of Cavernous Hemangioma from Schwannoma of the Orbit: A Dynamic MRI Study. *AJR Am J Roentgenol*. 2004;183(6):1799-804. DOI: [10.2214/ajr.183.6.01831799](https://doi.org/10.2214/ajr.183.6.01831799)
13. Alarcón-Henao TB, del Ángel- Alarcón-Henao TB, del Ángel-Arenas MT, Rodríguez-Reyes AA. Schwannoma maligno de la órbita. Presentación de un caso. *Rev MexOftalmol*. 2004 [acceso 10/03/2024];78(1):29-32. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?DARTICULO=17660>
14. Seog Kim K, Woo Jung J, Chul Yoon K, Jin Kwon Y, Ha Hwang J, Yong Lee S. Schwannoma of the Orbit. *Arch Cranio fac Surg*. 2015;16(2):67-72. DOI: [10.7181/acfs.2015.16.2.67](https://doi.org/10.7181/acfs.2015.16.2.67)
15. Leung KCHP, Lam NKY, Chang E, Simon Ko TCH. Primary recurrent orbital schwannoma treated with surgical excision and Mitomycin-C. *Am J Ophthalmol Case Rep*. 2020;19:100784. DOI: [10.1016/j.ajoc.2020.100784](https://doi.org/10.1016/j.ajoc.2020.100784)

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.