

# Schwannoma orbitario en un niño con proptosis aguda

## *Orbital schwannoma in a child with acute proptosis*

Dra. Melina Kamphausen<sup>a</sup>, Dr. Gonzalo Besseghine<sup>a</sup>, Dra. Paula Marqués Burgos<sup>a</sup>, Dra. Johanna Aliano<sup>a</sup>, Dr. Ignacio Núñez<sup>a</sup> y Dr. Ariel Cheistwer<sup>a</sup>

### RESUMEN

El schwannoma es un tumor primario, habitualmente, benigno, procedente de las células de Schwann, productoras de la vaina de mielina que recubre los nervios periféricos. Constituye menos del 10 % de los tumores intracraneales y es infrecuente en la edad pediátrica.

Se presenta a un paciente de 6 años y 11 meses de edad, previamente sano, con antecedente de cefalea holocraneana intermitente asociado a proptosis y disminución de la agudeza visual del ojo izquierdo, epífora y estrabismo, con evidencia tomográfica de una masa retroocular. Se realizó la exéresis macroscópicamente completa, con diagnóstico anatomopatológico de schwannoma orbitario.

**Palabras clave:** neoplasia, órbita, schwannoma, niño.

### ABSTRACT

Schwannoma is a usually benign primary tumor. It develops from the Schwann cells, which produce the myelin sheath that surrounds the peripheral nerves. It represents less than 10 % of the intracranial tumors, and it is infrequent in the pediatric age. We hereby present a 6-year-and-11-month-old previously healthy patient, with a history of intermittent generalized cephalgia associated with proptosis and a diminished visual acuity of the left eye, epiphora and strabismus, with radiological evidence of retro-ocular mass. A macroscopically complete exeresis was performed, with an anatomopathological diagnosis of orbital schwannoma.

**Key words:** tumor, orbit, schwannoma, child.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2020.e410>

**Cómo citar:** Kamphausen M, Besseghine G, Marqués Burgos P, Aliano J, et al. Schwannoma orbitario en un niño con proptosis aguda. *Arch Argent Pediatr* 2020;118(4):e410-e413.

### INTRODUCCIÓN

Los schwannomas, también llamados neurinomas, son tumores, generalmente, benignos que se originan en las células de Schwann del sistema nervioso periférico. La ubicación intraorbitaria es muy infrecuente, pues constituye solo entre el 1 % y el 6,5 % de todos los tumores orbitarios.<sup>1</sup> Pueden presentarse aislados o asociados a neurofibromas como parte del síndrome de Von Recklinghausen en el 2-18 % de los casos.<sup>1</sup> La edad de mayor incidencia es entre la segunda y la quinta década de vida, y son poco habituales en la edad pediátrica.

### CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 6 años y 11 meses de edad, sin antecedentes patológicos personales ni familiares para destacar, que asistió a un control con su pediatra de cabecera, quien evidenció exoftalmos no doloroso y epífora con estrabismo convergente del ojo izquierdo de una semana de evolución. Al momento del interrogatorio, refería cefalea holocraneana intermitente de, aproximadamente, un mes de duración, sin fiebre, pérdida de peso ni síntomas neurológicos agregados. Se realizó una tomografía computada (TC) de cerebro, con resultado normal; una TC de órbita y macizo facial, en la que se observó una masa intraorbitaria retroocular izquierda y se decidió su derivación a un centro de mayor complejidad.

Al ingresar en el Hospital, el paciente se encontraba en buen estado general, vigil, orientado en tiempo y espacio, con signos vitales dentro de los límites normales. Era eutrófico, con un peso de 24,7 kg (percentil 50-75), una talla de 125 cm (percentil 75-90), y el desarrollo neuromadurativo era acorde a su edad. En el ojo izquierdo, se evidenció exoftalmos no doloroso ante la palpación ni ante la movilización ocular, estrabismo convergente y epífora, agudeza visual de 1/10, con reflejos fotomotor y consensual presentes. El ojo derecho no presentaba hallazgos patológicos, y el resto del examen físico fue normal. El hemograma, coagulograma y química sanguínea, con función renal, hepatograma y

a. Unidad 6 de Clínica Pediátrica, Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, Ciudad Autónoma de Buenos Aires.

**Correspondencia:**  
Dr. Ignacio Núñez: ignacio\_25@hotmail.com

**Financiamiento:** Ninguno.

**Conflicto de intereses:** Ninguno que declarar.

Recibido: 28-10-2019

Aceptado: 4-2-2020

enzima láctico deshidrogenasa (LDH) resultaron normales.

Fue evaluado por el Servicio de Oftalmología y se le realizó un fondo de ojo, que evidenció, en el ojo izquierdo, edema de papila y borde temporal del nervio óptico difuso. Con el objetivo de descartar enfermedad oncohematológica, se efectuó una punción-aspiración de la médula ósea (PAMO), sin evidencia de blastos, y la TC de tórax, abdomen y pelvis estaba dentro de los límites normales, por lo que se descartó la presencia de un tumor primario en dichas localizaciones.

Se solicitó una resonancia magnética (RM) de cerebro con contraste, que fue normal, y una RM de órbitas con contraste, que informó globo ocular izquierdo desplazado hacia adelante por la presencia de una formación sólida intraconal que ocupaba los cuadrantes inferiores, con señal intermedia en técnica T1 y ligeramente hipointensa en técnica T2, en contacto con los músculos rectos externo e inferior, sin infiltrarlos, con el nervio óptico desplazado hacia arriba y adentro, pero con señal y morfología conservada. La órbita derecha no mostró hallazgos anormales (Figura 1).

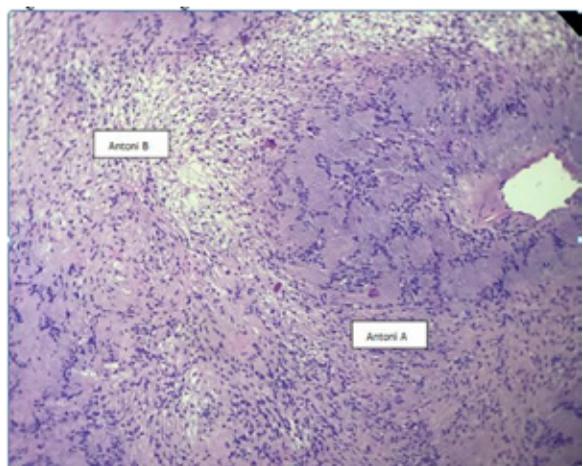
Al cuarto día de internación, se realizó la exéresis quirúrgica completa de la masa tumoral, sin lograr precisar el nervio de origen de la formación. El diagnóstico histopatológico fue de schwannoma orbitario (Figura 2). El paciente evolucionó de modo favorable y egresó al tercer

día posquirúrgico. Actualmente, pasaron 5 meses desde el diagnóstico. Realizó su primer control con el Servicio de Oftalmología al tercer mes; se evaluaron los movimientos oculares y la agudeza visual, y se realizó una ecografía orbitaria, que no presentó evidencia de recidiva.

## DISCUSIÓN

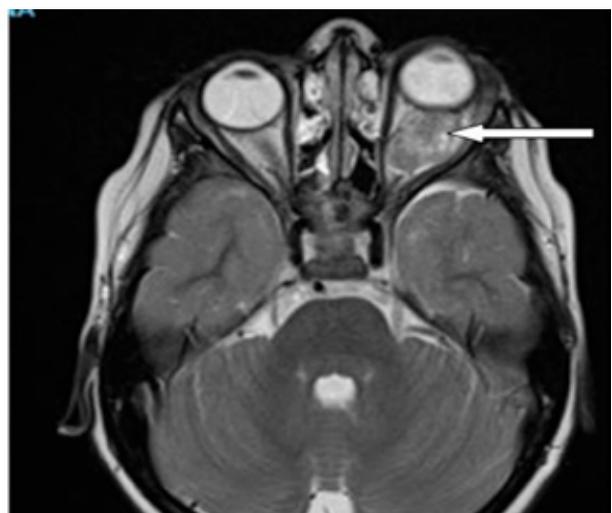
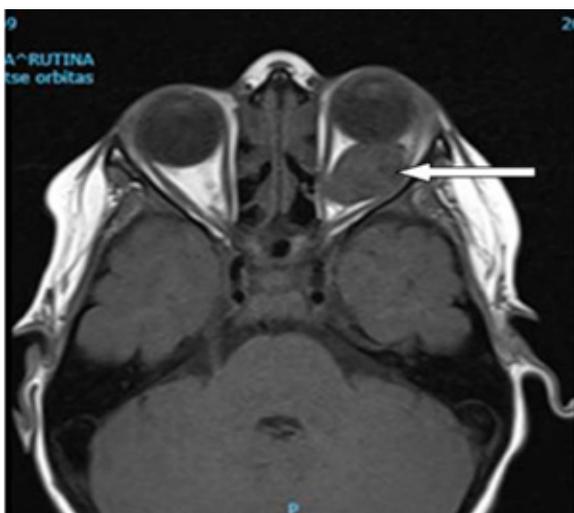
Los tumores intraorbitarios son infrecuentes en la edad pediátrica. Pueden clasificarse como lesiones primarias, originadas dentro de la órbita,

FIGURA 2. Corte histológico



Proliferación neoplásica dispuesta en áreas de alta densidad celular (Antoni A) y en áreas hipocelulares de mayor contenido estromal (Antoni B).

FIGURA 1. Resonancia magnética de órbita en secuencia T1 y T2



Globo ocular izquierdo desplazado hacia adelante por una masa tumoral intraconal. El contenido de la órbita derecha es normal.

y lesiones secundarias, que pueden infiltrarla, ya sea por contigüidad o de forma metastásica.<sup>2</sup>

Los schwannomas son tumores encapsulados, en su mayoría, benignos, provenientes de las células de Schwann, que recubren todos los nervios del sistema nervioso periférico y los pares craneales, a excepción del nervio óptico y el nervio olfatorio.<sup>1</sup> Cuando aparecen de forma esporádica, afectan, predominantemente, nervios sensoriales, sobre todo, el octavo par craneal,<sup>2</sup> pero pueden presentarse también asociados a neurofibromatosis o en contexto de una schwannomatosis.<sup>1</sup>

Los schwannomas de localización intraorbitaria representan menos del 8 % de los tumores intracraneales. Mayoritariamente, se asientan sobre la rama oftálmica del nervio trigémino y producen compromiso de la región orbitaria superior,<sup>3</sup> aunque, en algunas ocasiones, es difícil identificar su origen verdadero.<sup>1,2</sup> En general, son tumores de lento crecimiento, por lo que los signos y síntomas aparecen de forma paulatina y son secundarios a su efecto de lesión ocupante de espacio a nivel local. Existen reportes de casos con crecimiento acelerado.<sup>4</sup>

Lo más distintivo es la proptosis, el estrabismo y la alteración en los movimientos oculares,<sup>5</sup> pero también pueden manifestarse con inyección conjuntival, quemosis y alteraciones pupilares. El crecimiento del tumor puede comprimir el nervio óptico y causar edema de disco o atrofia óptica, lo que genera la disminución de la agudeza visual.<sup>1</sup> La extensión intracraneal es infrecuente, alrededor del 3 % según algunas series, y también se ha reportado la presentación intraorbitaria múltiple.<sup>3</sup>

En el caso del paciente informado, las manifestaciones clínicas coinciden con lo descrito en la bibliografía, con la excepción de la velocidad de crecimiento, que fue más rápida, y la localización, que, según se describió en el informe de la RM, afectaba la región inferior externa de la órbita. No se constató extensión intracraneal, y tampoco presentó signos clínicos ni historia familiar de neurofibromatosis.

El diagnóstico de certeza se realiza por anatomía patológica, que revela áreas de alta celularidad, denominadas Antoni A, junto con áreas hipocelulares con predominio estromal, llamadas Antoni B.<sup>1,2</sup> La inmunohistoquímica ayuda a diferenciar estos tumores de otros tumores de nervios periféricos, y es altamente positiva la marcación con proteína S100, a diferencia del neurofibroma, que marca menos intensamente.<sup>3</sup>

En cuanto a los estudios de imágenes, la RM con gadolinio es de elección para su evaluación.<sup>2</sup> Se observan como lesiones morfológicamente multilobuladas, ovals o fusiformes. De manera típica, muestran hiperintensidad variable en la señal T2, dependiendo de la prevalencia en su componente histológico, y son más hiperintensas cuanto mayor es el componente Antoni B.<sup>6</sup> La TC es de utilidad para descartar el compromiso del hueso adyacente.<sup>2</sup> En la ecografía, puede verse como una masa bien circunscrita de mediana ecogenicidad, pero la sensibilidad de dicho método es menor.

Los diagnósticos diferenciales para considerar son el rhabdomioma y el linfoma primario de órbita, la infiltración leucémica de una leucemia mieloide,<sup>7</sup> metástasis de tumores sólidos, como el neuroblastoma u otros tumores a distancia, entidades infecciosas e inflamatorias y patologías vasculares.<sup>5</sup> El rhabdomioma suele manifestarse con proptosis indolora rápidamente progresiva y es el tumor primario orbitario más frecuente en la edad pediátrica.<sup>7</sup> Resulta imperioso realizar un rápido diagnóstico dada su naturaleza agresiva y el riesgo vital que supone.<sup>6</sup>

Dentro de los tumores metastásicos, debe descartarse el neuroblastoma, ya que se trata del tumor más prevalente que se presenta como metástasis orbitaria.<sup>6</sup> En cuanto a los trastornos inflamatorios, el pseudotumor inflamatorio se describe como una inflamación idiopática e inespecífica de algún componente de la órbita, como la cápsula de Tenon (tenonitis), las glándulas lagrimales (dacrioadenitis), el nervio óptico (neuritis) o los músculos extraoculares (miositis), y puede ser secundario a enfermedades sistémicas inflamatorias o infiltrativas.<sup>8</sup> Puede presentarse, en ocasiones, de forma similar a tumores primarios, por lo que es difícil su diferenciación imagenológica. Como trastornos vasculares en la edad pediátrica, puede citarse el linfangioma, una malformación linfático-venosa de la órbita, y los hemangiomas, que representan un 3 % de las masas orbitarias. Junto con los quistes dermoides, son las masas más frecuentes del área extraconal.<sup>7</sup>

El rhabdomioma fue uno de los principales diagnósticos considerados en este paciente, dada la prevalencia y la rápida evolución clínica. Pudo ser descartado una vez obtenida la anatomía patológica. Para descartar infiltración leucémica o por un linfoma, se realizó frotis de sangre periférica y PAMO, que fueron normales, y también se descartaron otros tumores primarios

con TC de tórax, abdomen y pelvis.

En cuanto al tratamiento del schwannoma, la resección es, en general, curativa.<sup>4</sup> La posibilidad de recurrencia, extensión intracraneal o transformación maligna aumenta si el tumor es altamente celular o si se lo remueve de modo parcial.<sup>1</sup> Al paciente presentado se le realizó exéresis completa, sin requerir ningún tratamiento adyuvante.

En conclusión, ante un paciente que se presenta con proptosis unilateral de instauración aguda, son diversos los diagnósticos diferenciales para considerar. La RM de órbita es de suma utilidad, ya que permite evaluar adecuadamente el contenido orbitario. Si bien el schwannoma es un tumor poco prevalente en la edad pediátrica, debería considerarse una vez descartadas las causas más frecuentes de proptosis aguda, incluso en pacientes sin antecedente de neurofibromatosis. ■

## REFERENCIAS

1. Leguizamon S, Güemes A, Dimattia J, Aranda E. Schwannoma orbitario: causa infrecuente de estrabismo secundario. *Oftalmol Clin Exp*. 2017; 10(3):104-11.
2. Shamim M, Bari M, Chisti K, Abbas A. A child with intra-orbital oculomotor nerve schwannoma without Neurofibromatosis. *Can J Neurol Sci*. 2008; 35(4):528-30.
3. Pointdujour-Lim R, Lally S, Shields J, Eagle R, et al. Orbital Schwannoma: Radiographic and Histopathologic Correlation in 15 Cases. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2018; 34(2):162-7.
4. Young S, Kim Y, Hwang S, Woo K. Orbital Schwannoma with atypical presentation. *J Craniofac Surg*. 2018; 29(3):e224-6.
5. González-Gomar Montesano A, Tovilla-Canales J, Villalvazo-Cordero L, Hernández-Robledo F. Tumores orbitarios: frecuencia, distribución por edad y correlación clínica-histopatológica, durante un período de cinco años en un centro de referencia. *Rev Mex Oftalmol*. 2012; 86(3):171-6.
6. Tu Y, Jakoviec F, Leung K, Freitag S. Distinguishing benign from malignant circumscribed orbital tumors in children. *Semin Ophthalmol*. 2018; 33(1):116-25.
7. Jimenez-Morales ML, Gómez-Garza G, Criales-Cortéz JL, Mora Tiscareño MA. Patología orbitaria en la población pediátrica: Revisión de hallazgos mediante resonancia magnética. *An Radiol Méx*. 2015; 14(2):191-208.
8. Martínez-López A, Peinador-García M, Huerta-Aragoneses J, Ruíz-Martín Y. Enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática. *An Pediatr*. 2011;74(5):343-4.