

Schwannoma benigno del nervio infraorbitario: Reporte de un caso y revisión de la literatura

Infraorbital nerve benign Schwannoma. A case report and review of the literature

Víctor Mercado M¹, Tamara Córdova F², Felipe Verscheure P², Pablo Herrera C³.

RESUMEN

Los schwannomas son tumores de naturaleza benigna o maligna, originados a partir de las células de Schwann de la vaina de mielina de nervios periféricos, autónomos y pares craneanos. Dentro de estos últimos, el nervio trigémino es el segundo en frecuencia en ser afectado.

Se presenta el caso de una paciente de 33 años portadora de una neuralgia trigeminal izquierda típica de 4 meses de evolución, con un estudio imagenológico que muestra un tumor originado del nervio infraorbitario izquierdo. Se practica exéresis de la lesión, cuyo estudio histológico revela un schwannoma benigno del nervio infraorbitario.

No existen casos con afectación de este nervio publicados a la fecha en la literatura internacional que se ha revisado.

Palabras clave: Schwannoma, schwannoma trigeminal, neurinoma.

ABSTRACT

Schwannomas are benign or malignant tumors that arise from Schwann cells in the myelin sheath of peripheral, autonomic or cranial nerves. Among the latter, involvement of the trigeminal nerve is usually the second in frequency.

We report the case of a 33 year old patient presenting with a left trigeminal neuralgia of 4 month of evolution. The imaging study showed a tumor of the left infraorbital nerve. The lesion was excised, and the histological study revealed a benign Schwannoma of the infraorbital nerve. To our knowledge, this is the first report of this nerve being affected.

Key words. Schwannoma, trigeminal Schwannoma, neurinoma.

¹ Profesor, Cátedra de Otorrinolaringología, Universidad de Valparaíso.

² Interno de Medicina, Universidad de Valparaíso.

³ Médico Radiólogo, Servicio de Imagenología, Clínica Reñaca.

INTRODUCCIÓN

Los schwannomas son tumores originados de la vaina de mielina de los nervios periféricos, autónomos y pares craneanos¹. Pueden presentarse a cualquier edad, sin predilección por sexo. Dentro de los nervios craneanos, el más afectado es el VIII par en su rama vestibular, siendo el nervio trigémino el segundo nervio más frecuentemente comprometido. 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, disponiéndose de cirugía, radiocirugía o radioterapia como alternativas terapéuticas.

El caso clínico presentado a continuación corresponde a un schwannoma en una ubicación inusual, la rama infraorbitaria de nervio maxilar superior, que a su vez es rama del nervio trigémino.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 33 años, sin antecedentes mórbidos conocidos, consulta en agosto del año 2006 por cuadro clínico caracterizado por dolor en la región hemifacial izquierda de 4 meses de evolución, de gran intensidad, que no cede con analgésicos, sin otros síntomas asociados. Refiere consultas previas, donde se diagnostica sinusitis,

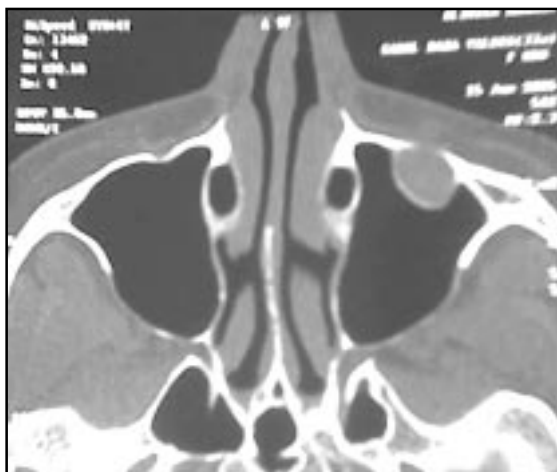


Figura 1. TC de senos paranasales.

recibiendo tratamiento antibiótico que no modifica su sintomatología. Al examen físico llamó la atención el intenso dolor desencadenado tras comprimir la zona del agujero infraorbitario.

Impresiona en ese momento como una neuralgia típica del nervio trigémino, por lo que se solicita TC de senos paranasales (Figura 1). Ésta muestra un aumento de volumen en forma de reloj de arena de aproximadamente 1,5 cm a 2 cm de diámetro mayor en relación al agujero infraorbitario izquierdo. Esta lesión ocupa la cara anterior del agujero, dilatándolo, y el piso de la órbita en relación al conducto infraorbitario. Se plantea, basado en los hallazgos clínicos y radiológicos, el diagnóstico de neurinoma del nervio infraorbitario.

Se procede a la exploración quirúrgica, abordando la zona afectada por vía sublabial. Se encuentra un tumor de color blanco pálido, de 2 cm x 2 cm, que ocupa el agujero infraorbitario y se extiende por éste hacia el piso de la órbita, sin infiltrar ni adherirse a los tejidos adyacentes. Se realiza exéresis de la lesión, dejando un margen de tejido sano de un cm hacia proximal y distal (Figura 2). El estudio anatómo-patológico revela: schwannoma benigno del nervio infraorbitario.

En el control posoperatorio a los 3 meses, la paciente se encuentra sin dolor, pero con anestesia de la región del surco naso-geniano izquierdo.

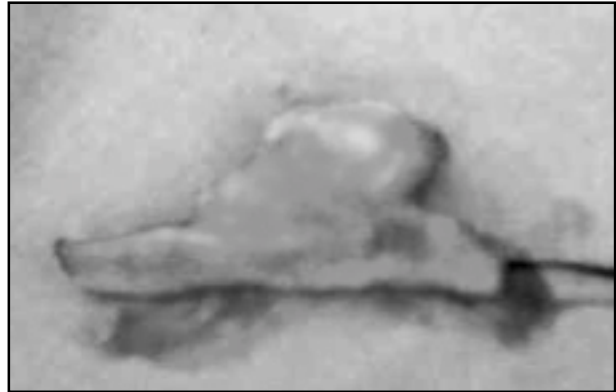
DISCUSIÓN

El 60% de los schwannomas 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-Redlich)². Los nervios sensitivos son los más afectados por este tipo de tumor, mientras que el compromiso motor se ve principalmente en pacientes con neurofibromatosis³.

Microscópicamente se presentan como masas fusiformes excéntricas al eje del nervio. Histológicamente es posible distinguir 2 regiones: Antoni A (celulares) y Antoni B (hipocelulares). Esta última presenta abundante tejido mixoide, lo cual se correlaciona con su aspecto imagenológico⁴.

Los schwannomas son tumores habitualmente benignos, tienen crecimiento lento con expan-

Figura 2. Schwannoma del nervio infraorbitario resecado.



sión y adelgazamiento del hueso en cavidades y orificios por donde discurre su nervio de origen. El schwannoma maligno es una variante de éste 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 ésta patología asociada^{5,6}.

Los schwannomas constituyen el 10% de los tumores intracraneales siendo su principal origen la división superior de la rama vestibular del VIII par craneano. En menor frecuencia se originan del V, VII, IX y X⁷.

Del nervio trigémino se originan entre el 0,8%-8% de los schwannomas intracraneales, principalmente de las ramas oftálmica⁸ y maxilar superior⁹ y, con menor frecuencia, de la raíz nerviosa de éste¹⁰ y del ganglio de Gasser¹¹.

La clasificación de Yoshida y Kawase de 1999 divide los schwannomas del nervio trigémino en: A) M, en la fosa media, originado en el ganglio de Gasser o de alguna de sus ramas; B) P, en la fosa posterior, originado de la raíz del V par; C) E, extracraneales a partir de alguna de las ramas del V par; D) MP, ubicado en la fosa media y posterior; E) ME, ubicados en el piso medio con extensión extracraneal; F) MPE, localizados en los tres compartimentos¹².

En el caso clínico expuesto, el tumor se origina de la rama infraorbitaria del nervio maxilar superior (tipo E en la clasificación de Yoshida y Kawase). Éste último nervio, de tipo sensitivo, nace del borde inferior del ganglio de Gasser, que se ubica en el compartimento de Meckel (cavidad osteofibrosa que ocupa la parte más interna de la cara anterior del peñasco). Desde allí, se dirige hacia el agujero redondo mayor, por donde sale del cráneo penetrando a la fosa pterigomaxilar. En este sitio se ubica en el techo de la fosa, y se relaciona

por debajo con el ganglio esfenopalatino, la arteria maxilar interna y los plexos venosos que la rodean. Al llegar a la región anteroexterna de la fosa pterigomaxilar, se curva hacia medial e ingresa al surco y conducto infraorbitario. Sale a la cara por el agujero infraorbitario, 5 mm bajo el reborde de la órbita en la unión de su tercio interno y medial, y se subdivide en el ramillete infraorbitario. Este último da la inervación sensitiva a la región infraorbitaria de la cara¹³.

El cuadro clínico se caracteriza por compromiso sensitivo de la zona inervada del nervio infraorbitario. Es así como puede haber hipoestesia, anestesia, parestesias o neuralgias. En casos avanzados puede haber compresión de estructura vecinas pudiendo presentarse proptosis y diplopia¹⁴. En la paciente anteriormente expuesta, destaca la intensidad del dolor en la zona afectada, lo cual obliga al clínico a profundizar su estudio para encontrar la causa de éste.

El estudio imagenológico es esencial para el acercamiento diagnóstico. La TC muestra una masa hiperdensa con desplazamiento de las estructuras ósea vecinas, con escasa destrucción de éstas⁹, similar a lo descrito en las imágenes del caso previamente presentado. En la RM se aprecian una masa sólida, vascularizada y heterogénea con dos signos característicos: el signo «target» o hipointensidad en T1 e hiperintensidad en T2, y el signo «split fat» o desplazamiento de la grasa vecina a la tumoración. Estas características se observan también en el neurofibroma, pero en este último es mucho menos frecuente la presencia de degeneración quística⁴.

En relación al manejo de esta patología, 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 estereotáctica y la radioterapia estereotáctica. La elección de la técnica va a estar 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



Figura 3. Abordaje sublabial de la región maxilar anterior.

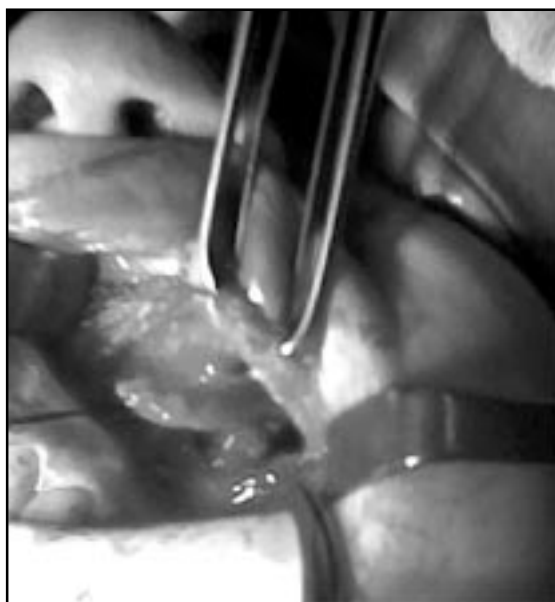


Figura 4. Exposición de lesión tumoral por vía sublabial.

sintomatología dada por el crecimiento tumoral. Sin embargo, esta estrategia terapéutica no está exenta de riesgos y morbilidad. La radiocirugía estereotáctica es una técnica que, mediante la administración de radiación gamma en una sola sesión, busca la erradicación completa del tumor. Esto sólo es posible si la lesión mide menos de 3 cm, pues de lo contrario se requerirían dosis mayores que producirían toxicidad en los tejidos vecinos. Finalmente, la radioterapia estereotáctica busca aplicar dosis menores de radiación gamma fraccionada en varias sesiones, con lo que se pretende solamente reducir la masa tumoral para lograr control local de la enfermedad¹⁵. Es importante señalar que estas dos últimas alternativas se reservan para casos de schwannomas intracraneanos menores de 3 cm, siendo la cirugía la herramienta de preferencia para el tratamiento de estos tumores de localización extracraneana.

En el caso presentado se optó por el tratamiento quirúrgico, eligiéndose como abordaje la vía sublabial¹⁶. Este abordaje permitió exponer con precisión el extremo distal sano del nervio, el que se seccionó a 1 cm del tumor. A continuación, se disecó el tumor de las partes blandas permitiendo así acceder con mayor libertad al agujero infraorbitario, el que estaba dilatado prácticamente al tamaño del tumor. Se continúa con la eliminación del marco óseo que rodea a la lesión, permitiendo así acceder a la zona del conducto infraorbitario que corre bajo la órbita, del cual se desprende sin inconveniente seccionándolo a 1 cm hacia proximal (Figuras 3 y 4).

CONCLUSIÓN

Los schwannomas del nervio trigémino son tumores poco frecuentes. Para llegar al diagnóstico es fundamental el estudio imagenológico, pues además permite conocer la extensión local del tumor y planificar el tratamiento más adecuado. En el caso descrito, la cirugía permitió la solución definitiva del problema, siendo el abordaje sublabial una vía de acceso que permite una amplia exposición de la lesión para su correcta resección. No exis-

ten casos similares al presentado descritos en la literatura que se ha revisado.

Es importante recalcar la importancia la TC y RM en el estudio del dolor facial de causa no precisada, constituyendo una herramienta fundamental para aclarar la etiología de éste.

BIBLIOGRAFÍA

1. BATSAKIS JG. Tumors of the peripheral nervous system. 2nd ed. Baltimore: Williams and Wilkins 1979; 313-33.
2. VISOT A, DEROME P, DE LEON J. Sphenocavernous and infratemporal trigeminal neurinomas: Surgical series of 15 cases. *Skull Base Surg* 1992; 3: 142-49.
3. AKHADDAR A, EL MOSTARCHID B, ZRARA I, BOUCETTA M. Intracranial trigeminal neuroma involving the infratemporal fossa: Case report and review of the literature. *Neurosurgery* 2002; 50: 633-8.
4. MUÑOZ S. Tumores Neurogénicos de Nervios Periféricos: Estudio por imágenes. *Rev Chil Radiol* 2003; 9: 124-36.
5. GLOSH BC, GLOSH L, HUVOS AG, FORTNER JG. Malignant schwannoma, a clinicopathologic study. *Cancer* 1973; 31: 184-90.
6. STONE J, COPPER H, CASTILLO M, MUKJERHI S. Malignant schwannoma of the trigeminal nerve. *Am J Neuroradiol* 2001; 22: 505-7.
- 7.- AL-MEFTY O, ANAND VK. Zygomatic approach to skull base lesions. *J Neurosurg* 1990; 73: 668-73.
8. BARBAGALLO GM, RUSSO A, MENDOZA ND. Isolated, benign, intraorbital schwannoma arising from the supraorbital nerve. Case report and review of the literature. *J Neurosurg Sci*. 2004; 48(2): 75-80.
9. MARTÍNEZ A, RODRIGO JP, LLORENTE P, SUÁREZ C. Abordaje de un schwannoma de la fosa pterigomaxilar por cirugía endoscópica nasal. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2005; 56: 41-43.
10. BAENA R, GAETANI P, RODRIGUEZ Y, TANCIONI F, VILLANI L, ZAPOLLI F. Neurinoma of the trigeminal root and atypical trigeminal neuralgia: case report and review of the literature. *Surg Neurol* 1995; 44(1): 36-42.
11. HASEGAWA S, MENTZEL T, FLETCHER C, PATH FR. Schwannoma of the sinonasal tract and nasopharynx. *Mod Pathol* 1997; 10: 777-84.
12. YOSHIDA K, KAWASE T. Trigeminal neurinomas extending into multiple fossae: surgical methods and review of the literature. *J Neurosurg* 1999; 91: 202-11.
13. TESTUT L, JACOB O. Tratado de Anatomía Topográfica con Aplicaciones Médicoquirúrgicas. Séptima Ed. Buenos Aires: Salvat Editores 1948: 272-73.
14. SANTOS-FRANCO JA, BARRAGÁN R, MERCADO-PIMENTEL I ET AL. Schwannoma trigeminal intracraneal con extensión a la fosa infratemporal, espacio parafaríngeo, órbita, seno maxilar y fosa nasal: a propósito de un caso. *Neurocirugía* 2005; 16: 67-74.
15. PHILLIPS MH, STELZER KJ, GRIFFIN TW, MAYBERG MR, WINN HR. Stereotactic radiosurgery: a review and comparison of methods. *J Clin Oncol*. 1994 May; 12(5): 1085-99.
16. PALACIO G. Técnicas quirúrgicas de cabeza y cuello. Primera Edición. México. Editorial Interamericana, S.A. 1967: 253.