

## Orbitectomía en monobloque en un paciente con sarcoma neurogénico de la órbita

### Single block orbitectomy in a patient with neurogenic orbital sarcoma

Franklyn Alain Abreu Perdomo, Orlando Cruz García, Datia Liset Ortíz Ramos, Dania Santos Silva, Lenia Sánchez Wals, Janet Lamadrid García

Instituto de Oncología y Radiobiología. La Habana, Cuba.

---

#### RESUMEN

El sarcoma neurogénico es un tumor maligno que se origina en las células de Schwann de la vaina del revestimiento de los nervios periféricos y son poco frecuentes en la órbita. Se presenta un paciente de 23 años de edad, masculino, blanco, con antecedentes de neurofibromatosis tipo I, con desplazamiento anteroinferior del globo ocular izquierdo, dolor intenso y pérdida de la visión de 4 meses de evolución. Al examen oftalmológico se constató proptosis severa con descenso del globo ocular izquierdo, oftalmoplejia total, quemosis severa, hiperemia, opacidad corneal y aumento de volumen del párpado superior. En los estudios imagenológicos se evidenció lesión tumoral que ocupaba la totalidad del compartimiento orbitario sin infiltración de sus paredes óseas y con desplazamiento del globo ocular por fuera del reborde orbitario. Se realizó un abordaje quirúrgico combinado, y se logró una orbitectomía en monobloque con resección total del tumor y reconstrucción con colgajo rotado de músculo temporal ipsilateral. El estudio histopatológico informó la presencia de un sarcoma neurogénico de la órbita y se complementó con tratamiento adyuvante con radioterapia. El paciente se mantuvo controlado durante un año y a partir de esta fecha comenzó la aparición secuencial de varias lesiones a distancia.

**Palabras clave:** sarcoma neurogénico; schwannoma maligno; abordaje orbitocigomático; orbitectomía; tumores orbitarios.

---

#### ABSTRACT

Neurogenic sarcoma is a malignant tumor that starts in Schwann cells of the peripheral nerves sheath and is rarely found in the orbit. Here is a 23 year old, male, Caucasian patient, with a history of Type-I Neurofibromatosis, and a left eye fore and lower side displacement of the left eyeball, intense pain and loss of vision for 4 months. A severe proptosis and the lowering of the left eyeball was

detected during the ophthalmologic examination, as well as total ophthalmoplegia, severe chemosis, hyperemia, corneal opacity and increased upper eyelid volume. Imaging studies revealed a tumor lesion occupying the whole orbital compartment, with no bone wall infiltration, but causing the displacement of the eyeball out of the orbit border. A combined surgical approach was performed consisting in a single block orbitectomy with total tumor resection, as well as the reconstruction with the ipsilateral temporal muscle rotated flap. The histopathology study showed the presence of a neurogenic orbital sarcoma, so an adjuvant radiotherapy treatment was indicated. The patient was followed up for a year, after which the sequential occurrence of several lesions began.

**Key words:** neurogenic sarcoma; malignant schwannoma; orbitozygomatic approach; orbitectomy; orbital tumor.

---

## INTRODUCCIÓN

Aproximadamente del 1 al 4 % de los tumores orbitarios se originan a partir de los nervios periféricos. En su mayoría se corresponden con lesiones benignas. Las neoplasias malignas suelen presentarse de forma más aislada; generalmente derivan de la exéresis incompleta de una lesión benigna y su manifestación de novo es más rara.<sup>1</sup>

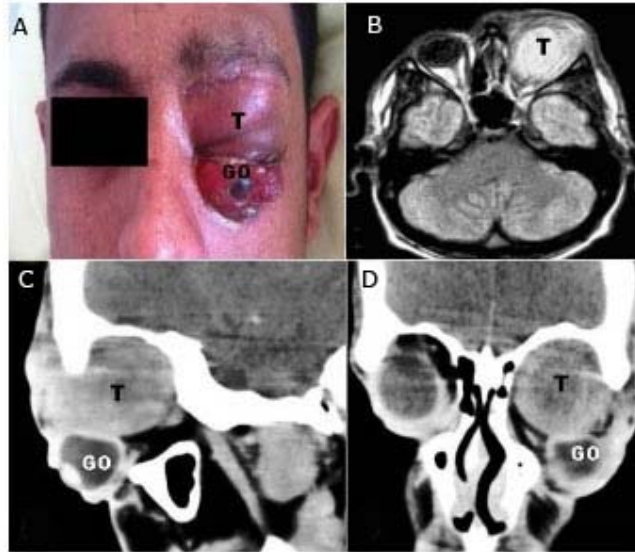
El sarcoma neurogénico es un tumor maligno de la vaina del nervio periférico, también denominado neurofibrosarcoma, schwannoma maligno y neurilemoma maligno, el cual se origina en las células de Schwann de la vaina de revestimiento de los nervios periféricos. Su presentación en la órbita se debe a la variedad de ramas nerviosas, sensitivas y motoras, provenientes del III, IV, V y VI pares craneales. Se diagnostica aproximadamente en el 2 % de los pacientes con enfermedad de von Recklinghausen o neurofibromatosis tipo I (NF-1), con mayor riesgo en aquellos enfermos que desarrollan neurofibromas plexiformes.<sup>2</sup>

Estos tumores poseen un alto grado de malignidad, gran capacidad de recurrencia regional y en ocasiones originan metástasis a distancia, por lo que es vital su diagnóstico precoz y el tratamiento oportuno y personalizado con el fin de lograr su remoción completa con márgenes oncológicos de seguridad.<sup>3</sup>

## CASO CLÍNICO

Paciente masculino, blanco, de 23 años de edad, con antecedentes de NF-1, quien acudió a la consulta de Oftalmología por un cuadro de 4 meses de evolución caracterizado por dolor hemifacial izquierdo, proptosis y pérdida visual ipsilateral. El examen físico oftalmológico del ojo derecho fue normal. En el ojo izquierdo se constató proptosis severa con descenso del globo ocular izquierdo, oftalmoplejia total, quemosis severa, hiperemia, opacidad corneal, y pérdida de la visión. Existía un aumento de volumen del párpado superior a través del cual se logró palpar una masa tumoral dura e inmóvil que ocupaba toda la cavidad orbitaria.

Los estudios imagenológicos, consistentes en tomografías computarizadas de cráneo (TAC) simple y contrastada y resonancia magnética nuclear (RMN), evidenciaron lesión hiperdensa-isointensa que ocupó la totalidad de la cavidad orbitaria izquierda, la cual midió 51 x 41 x 37 mm, y captación homogénea de contraste en la que se constató el desplazamiento del globo ocular por fuera del reborde orbitario, respetando la integridad de las paredes óseas (Fig. 1).



T: tumor.  
GO: globo ocular.

**Fig. 1.** A) Fotografía preoperatoria. B) Resonancia magnética nuclear (vista axial). C) Tomografía computarizada (vista sagital). D) Tomografía computarizada (vista coronal).

A través de un abordaje anterosuperior de la órbita se obtuvo un fragmento de la lesión cuyo resultado histopatológico informó un sarcoma neurogénico. Se discutió el caso en colectivo conformado por especialistas en Neurocirugía, Oftalmología, Cabeza y Cuello y Cirugía Reconstructiva, los que efectuaron la planificación preoperatoria del caso y la intervención quirúrgica. Se realizó como procedimiento quirúrgico (abordaje combinado); craneotomía orbitocigomática izquierda - facial anterior periorbitaria en 360 grados; remoción en monobloque de la órbita, incluyendo margen supraorbitario del hueso frontal, y reconstrucción con colgajo rotado de músculo temporal ipsilateral, el cual fue cubierto con injerto libre de piel de la región anterior del muslo izquierdo (Fig. 2 y 3).



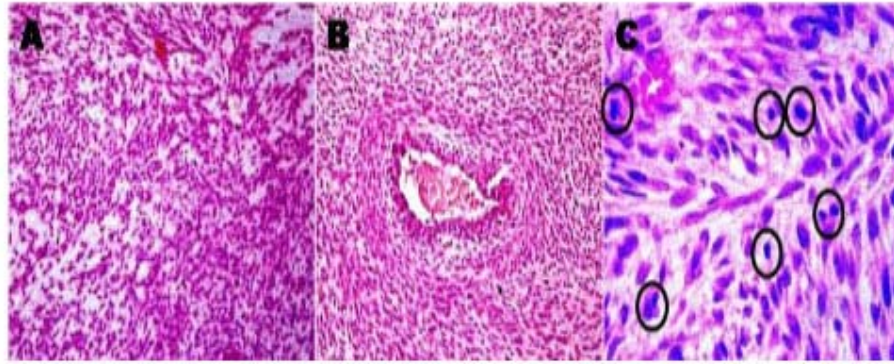
**Fig. 2.** A) Planificación cutánea del abordaje quirúrgico. B) Incisión de partes blandas periorbitaria en 360°. C) Abordaje orbitocigomático y remoción total de la órbita. D) Pieza quirúrgica. E) Reconstrucción de la cavidad con colgajo rotado de músculo temporal izquierdo. F) Cierre de la herida quirúrgica.



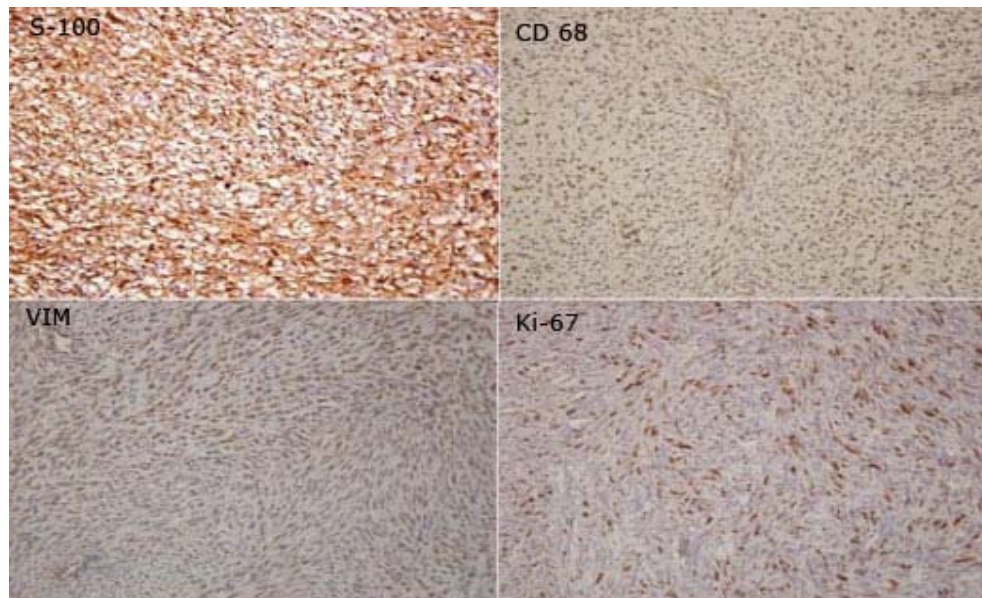
**Fig. 3.** Posoperatorio. A, B) Tomografía Axial Computarizada con reconstrucción 3D, donde se observa ausencia total de la órbita izquierda. C) Fotografía a los 30 días de la cirugía.

Este abordaje nos permitió la remoción en monobloque de la estructura ósea orbitaria no infiltrada, la cual constituyó el margen oncológico de seguridad, en el que se logró un control total de la lesión. Lo más complejo de la técnica fue la incisión tridimensional del vértice orbitario y de la pared medial de la órbita (etmoide), ya que la posición del paciente para la realización del abordaje orbitocigomático limitaba el ángulo y la libertad de movimiento para la disección medial de la órbita.

De acuerdo con el diagnóstico anatomopatológico (Fig. 4 y 5) existe tumor maligno de vainas nerviosas periféricas de grado intermedio de malignidad (sarcoma neurogénico de la órbita) y lesión tumoral de 6 x 5 x 4 cm con bordes de sección quirúrgicos libres de tumor. Se observa infiltración del tejido adiposo perineural. Se realizaron técnicas de inmunohistoquímica (IHQ): S100 (+), CD68 (+ focal), vimentina (+ focal), Ki 67 (+ 50 %).



**Fig. 4.** Tinciones con hematoxilina y eosina (H/E) a 10x y 40x. A) Células dispuestas en fascículos densamente celulares alternando con zonas mixoides hipocelulares. La empalizada nuclear puede estar presente. B) Proliferación perivascular de células tumorales. C) Elevado índice mitótico (círculos).

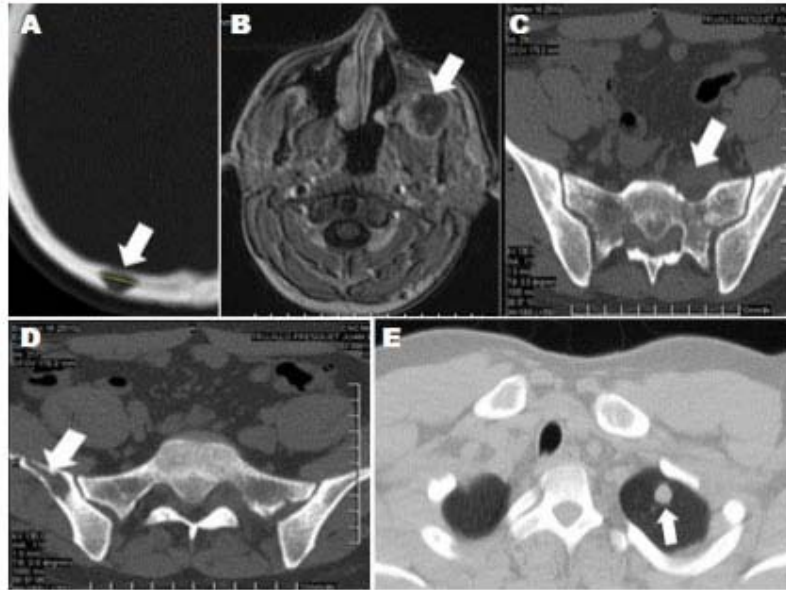


**Fig. 5.** Marcadores de IHQ: Expresión fuerte y difusa para la proteína S-100, inmunopositividad para el CD 68 y Vimentina. El Ki-67 expresa el índice de proliferación celular mayor del 50 %.

Se le realizó el tratamiento radiante en el acelerador lineal con técnica de intensidad modulada (*intensity-modulated radiation therapy* - IMRT) donde se utilizaron un total de 7 campos equidistantes coplanales y 27 segmentos en el sitio quirúrgico, con dosis diaria de 240 Cgy y una dosis total de 60 Gy en 25 sesiones de tratamiento. Los órganos críticos definidos como el ojo contralateral, el nervio óptico derecho, el tallo cerebral, el cerebro, la médula y el quiasma óptico no pasaron de las dosis límites para cada uno de ellos.

El paciente evolutivamente se mantuvo controlado durante un año y en estudio de RMN de control apareció lesión maxilar izquierda cercana al margen inferior de la remoción orbitaria, la cual fue resecada en su totalidad. Cuatro meses después se diagnosticó lesión osteolítica parietal izquierda, igualmente

removida. A los 18 meses el enfermo comenzó con dolor lumbar, que se irradiaba al miembro inferior derecho. Se realizaron estudios de imágenes y se constató lesión sacra en relación con la raíz de S1 de posible etiología de otro tumor de nervio periférico, y lesión osteolítica del hueso coxal derecho. Se realizaron además otros estudios de extensión donde se diagnosticaron metástasis pulmonares (Fig. 6).



**Fig. 6.** A) Tomografía Axial Computarizada de cráneo, donde se visualiza la lesión osteolítica parietal. B) Resonancia magnética nuclear de cráneo, donde se observa lesión maxilar izquierda, que corresponde con recidiva local. C) Tomografía Axial Computarizada de pelvis, donde se visualiza lesión tumoral intrasacra con crecimiento anterior. D) Lesión osteolítica del hueso coxal derecho. H) Lesión metastásica en vértice pulmonar izquierdo.

## DISCUSIÓN

El sarcoma neurogénico es una lesión rara que puede desarrollarse primariamente en la órbita sea de novo o como evolución maligna de un neurofibroma plexiforme previo, de forma espontánea o inducido por tratamiento radiante, o después de una resección incompleta de un schwannoma benigno. En la bibliografía consultada se reportan principalmente casos aislados, lo que evidencia su baja frecuencia de incidencia. Más del 50 % de los casos en que se diagnostican estos tumores padecen de NF-1, considerada como el factor que más se asocia a su desarrollo.<sup>2,4</sup>

La interpretación de los hallazgos imagenológicos preoperatorios resulta de vital importancia para la planificación adecuada del abordaje quirúrgico. Los estudios personalizados (TAC y RMN), permiten definir el grado de extensión de la lesión, la presencia de infiltración ósea, así como precisar la ubicación de los principales vasos de la órbita y la vascularidad del tumor, hallazgos que pueden sugerir la necesidad de realizar embolización preoperatoria. La reconstrucción en 3D

permite definir la indemnidad de las paredes orbitarias y, por lo tanto, el confinamiento de la lesión a esta.<sup>5</sup>

La extirpación quirúrgica radical, con abordajes y reconstrucciones complejas, es el tratamiento de elección recomendado en la literatura consultada, en la que se plantea como meta la resección en bloque con márgenes histopatológicos libres entre 3 y 5 cm, que pueden llevar a alteraciones funcionales como en el caso descrito.<sup>6,7</sup> Se describen casos de recurrencias, e incluso extensión intracraneal, cuando la escisión es incompleta; es por eso que es de vital importancia el tratamiento precoz para evitar las complicaciones relacionadas con el crecimiento progresivo del tumor.<sup>8</sup>

Se han descrito múltiples variantes de abordajes quirúrgicos orbitarios para este tipo de lesiones, desde las orbitotomías anteriores y laterales, hasta la exenteración orbitaria y los abordajes craneales mínimos (endonasales, transfrontales, etc.). En la mayoría de ellos no se logra la remoción total del tumor ni se obtienen márgenes amplios de tejido sano. Se reporta una resección incompleta de la lesión en aproximadamente el 50 % de los casos, y en su mayoría de forma fragmentada. Varios autores concuerdan en que la mayor complejidad durante la remoción de estas lesiones radica en su manejo a nivel del ápex orbitario - canal óptico, independientemente del abordaje que sea utilizado.<sup>7,9,10</sup>

La orbitectomía en monobloque en lesiones confinadas a la cavidad orbitaria disminuye los porcentajes de recidiva local, donde el abordaje orbitocigomático es la llave del logro de la remoción orbitaria, la cual permite una exposición adecuada de la región, múltiples ángulos de trabajo y la posibilidad de extremar la remoción ósea con una mínima retracción cerebral.<sup>11,12</sup> En nuestro caso encontramos altamente compleja la obtención de los márgenes mediales relacionados con la posición de la cabeza del enfermo (lateralizada – deflexionada) y el porcentaje de hueso frontal removido, lo cual limita el acceso a la porción medial de la órbita. Una solución para esta situación sería combinar el abordaje orbitocigomático con un acceso endoscópico endonasal que permita la exposición y la remoción del margen medial orbitario en su totalidad.<sup>13</sup>

En estos abordajes existen desventajas anatómicas limítrofes para diferentes especialidades, por lo que el trabajo en equipo multidisciplinario es primordial en el éxito de la cirugía, donde cada cirujano desempeña el rol principal en la localización anatómica que le corresponde, con el fin de lograr la reconstrucción del área quirúrgica lo más funcional posible.

El diagnóstico histopatológico a través de los métodos convencionales en ocasiones puede resultar difícil, por lo que se hace necesario acudir a técnicas de inmunohistoquímica para su confirmación.<sup>14</sup> Aunque en la actualidad no ha demostrado mucha utilidad, algunos autores plantean la opción de la quimioterapia en tumores irreseccables o metastásicos, y reportan una mejor respuesta en aquellos pacientes que no cursan con una NF-1. Habitualmente se recomienda realizar un tratamiento adyuvante con radioterapia. Estas terapias no han demostrado mejorar la sobrevida, pero pueden llevar al control local del tumor en pacientes con la enfermedad irreseccable localmente avanzada. A pesar de los esfuerzos con las modalidades de tratamiento, el pronóstico de los enfermos es muy malo.<sup>15-17</sup> En nuestro caso, a pesar de lograr una remoción total optimizada, con márgenes negativos y un control local efectivo, no existió control a distancia, con la aparición de múltiples lesiones a partir de los 12 meses.

El sarcoma neurogénico de la órbita, aunque es una neoplasia poco frecuente, se debe tener en cuenta en el estudio de lesiones bifásicas malignas. Su comportamiento agresivo y su mal pronóstico requieren de un diagnóstico precoz y de un tratamiento oportuno. Las lesiones orbitarias con grandes volúmenes, la histología de alto grado de malignidad, y el compromiso de estructuras faciales y craneales, entre otros factores, requieren de un manejo médico-quirúrgico personalizado y en equipo multidisciplinario.

### Conflicto de intereses

No se declaran por los autores.

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Carroll G, Haik B, Fleming J, Weiss R, Mafee M. Peripheral nerve tumors of the orbit. *Radiologic Clinics of North America*. 2009; 37:195-202.
2. Romero AE, Díaz JA, Lozano A. Tumor maligno de la vaina del nervio periférico (MPNST) glandular de la órbita: primera descripción de la literatura de localización orbitaria en un paciente con neurofibromatosis tipo 1. *Murcia Neurocirug*. 2010 [citado 20 de junio de 2012]; 21: 1. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4321/S1130-14732010000100005>
3. Anghileri M, Miceli R, Fiore M. Malignant peripheral nerve sheath tumors: prognostic factors and survival in a series of patients treated at a single institution. *Cancer*. 2006; 107:1065-74.
4. Kachole V, Maria DL, Khalique A, Solanki BR. Malignant schwannoma of orbit. *Indian J Ophthalmol*. 1979 [cited 2012 Jun 20]; 27: 43-5. Available from: <http://www.ijo.in/text.asp?1979/27/1/43/31547>
5. Schmalfuss I. Malignant lesions of the central and posterior skull base. *Med Radiol*. 2012:261-90.
6. Grover AK, Rastogi A, Chaturvedi KU, Gupta AK. Schwannoma of the orbit. *Indian J Ophthalmol*. 1993; 41:128-9.
7. Izumo T, Otsuka M, Okunaga T, Yoshioka T, Yokoyama H, Nagata I. Intraorbital schwannoma arising from the supraorbital nerve. *No Shinkei Geka*. 2012; 40(2):167-71.
8. Caro E, Martínez SR, García RM. Abordaje transcliliar supraorbitario en lesiones intra-axiales. México: *Arch Neurocién*. 2010; 15(2):71-6.
9. Lambade PN, Lambade D, Saha TK, Dolas RS, Dhobley A. Unusual intramaxillary plexiform schwannoma. *Oral Maxillofac Surg*. 2013; 17(2):137-40.
10. Zubillaga I, Falguera MI, Sánchez G, Montalvo JJ, Díez R. Abordaje subcraneal. Consideraciones técnicas y aplicaciones en patología traumática craneofacial. *Neurocir Murc*. 2010 [citado 20 de junio de 2012]; 21(6). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4321/S1130-14732010000600004>



11. Mogedas A, Gutiérrez J, Rosa Palhua RL, Sahuquillo J, Ramón S, Malet D. Abordaje subfrontal para el tratamiento de un estesonuroblastoma. Rev Esp Cir Oral Maxil. 2012 [citado 7 de noviembre de 2012]; Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2012.09.007>
12. Yoshida K, Kawase T, Tomita T, Ogawa K, Kawana H, Yago K, Asanami S. Surgical strategy for tumors located in or extending from the intracranial space to the infratemporal fossa —Advantages of the transcranial approach (zygomatic infratemporal fossa approach and the indications for a combined transcranial and transcervical approach—. Tokyo: Neurol Med Chir. 2009;49(12):580-6.
13. Santos JA, Mercado R, Ortiz I, García C, Gómez S, Barquet EI, Pane C. Schwannoma trigeminal intracraneal con extensión a la fosa infratemporal, espacio parafaríngeo, órbita, seno maxilar y fosa nasal. A propósito de un caso. Neurocirugía. 2013;16(1):67-74.
14. Liu JK, Eloy JA. Expanded endoscopic endonasal transcribriform approach for resection of anterior skull base olfactory schwannoma. J Neurosurg. 2012;32(Suppl.):3.
15. Torres-Mora J, Dry S, Li X, Binder S, Amin M, Folpe AL. Malignant melanotic schwannian tumor: a clinicopathologic, immunohistochemical, and gene expression profiling study of 40 cases, with a proposal for the reclassification of "melanotic schwannoma". Am J Surg Pathol. 2014;38(1):94-105.
16. Masui F, Yokoyama R, Soshi S. A malignant peripheral nerve sheath tumor responding to chemotherapy. J Bone Joint Surg Br. 2004;86:113-5.
17. Coindre J, Terrier P, Bui N. Prognostic factors in adult patients with locally controlled soft tissue sarcoma. A study of 546 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. J Clin Oncol. 1996;14:869-77.
18. Coscarón B, Pardal JL, Zamora T. Leiomiomas primario nasosinusal con origen en cornete medio. Otorrinolaringol Cast León. 2012;3:115-29.

Recibido: 14 de septiembre de 2015.

Aprobado: 19 de enero de 2016.

*Franklyn Alain Abreu Perdomo.* Instituto de Oncología y Radiobiología. La Habana, Cuba. Correo electrónico: [franklyn@inor.sld.cu](mailto:franklyn@inor.sld.cu)