

Neurofibroma Canthal Solitario: Reporte de Caso

¹Mitzi Moreno MD

²Nicolás Velasco Pinzón MD

Recibido: 18/08/15

Aceptado: 30/09/15

Resumen

Objetivos: Presentar el caso de una paciente que desarrolló un neurofibroma solitario de localización cantal interna.

Diseño de estudio: Reporte de Caso

Métodos: Se reporta el caso de una paciente con un neurofibroma solitario localizado en el canto interno, a la vez que se presenta una breve revisión bibliográfica sobre esta patología infrecuente.

Conclusiones: El neurofibroma solitario es una patología infrecuente de naturaleza benigna que puede comprometer el globo

¹ Oftalmóloga, Supra-Especialista en Cirugía Plástica Ocular.

Profesor adjunto de la Fundación AVAO
Postgrado de oftalmología de la Universidad de Los Andes, Venezuela.

² Oftalmólogo; Universidad El Bosque, Colombia.
Fellow de Cirugía Plástica Ocular; Fundación AVAO, Universidad de Los Andes, Venezuela.

Correspondencia Autor Responsable:

Dirección: Av. Circunvalación del Sol,
Centro Profesional Santa Paula, PB. Local 14,
AVAO, Santa Paula, Caracas, Venezuela.
Autor Responsable: Mitzi Moreno MD
Teléfono: (58) 212-9187700
Email: mitzimoreno2612@gmail.com

El presente trabajo no posee interés comercial ni apoyo económico alguno.

ocular, el párpado y la órbita, por lo que debe ser considerado dentro de los diagnósticos diferenciales de la patología tumoral de estas áreas anatómicas.

Palabras Clave: Neoplasias de la vaina del nervio, neoplasias del sistema nervioso periférico, neurofibroma

Abstract

Objectives: To report the case of a patient with a solitary neurofibroma in the medial canthal area.

Study design: Case report.

Methods: Report the case of a patient with a solitary neurofibroma in the medial canthal area and review the pertinent literature.

Conclusions: The solitary neurofibroma is a rare benign condition with the potential to compromise the eye, the eyelid and the orbit, so that should be considered in the differential diagnosis of tumoral pathology in these anatomic areas.

Keywords: Nerve sheath neoplasms, peripheral nervous system neoplasms, neurofibroma.

Introducción

El abordaje diagnóstico de la patología tumoral requiere en principio de un claro conocimiento de los aspectos epidemiológicos y clínicos de las etiologías neoplásicas

más probables. En un estudio publicado por *Deprez et al*, evaluando una muestra de 5504 tumores palpebrales se encontró que en el 84% de los casos se trató de patologías de naturaleza benigna resultando ser en orden ascendente de frecuencia el xantoma/xantelasma (3%), el hidrocistoma (7%), el nevus melanocítico (20%), la queratosis seborreica (21%) y el papiloma escamoso (26%). En relación a los tumores malignos fueron reportados en el mismo orden el carcinoma de glándulas sebáceas (3%), el carcinoma escamocelular (7%) y el carcinoma basocelular (86%). Dentro del mismo estudio tan solo en 21 casos (0,38%) del total de la muestra se trató de tumores originados en las células de la cresta neural, y de aquellos, apenas 4 fueron identificados como neurofibromas.¹ Dada la poca frecuencia de esta patología, se decide realizar el presente reporte.

Reporte de caso

Paciente femenina de 41 años de edad quien desde hace cuatro años nota la presencia de una masa a nivel del canto interno izquierdo no asociada a epífora o a otro síntoma relevante orbitario o nasosinusal, con excepción de la discreta alteración cosmética condicionada por la lesión descrita. Por lo demás sin antecedentes patológicos o familiares de importancia y con una revisión por sistemas dentro de límites normales.

Al examen oftalmológico se encuentra una agudeza visual mejor corregida de 20/20 en ambos ojos, notando a la inspección una sobreelevación de la piel del canto interno izquierdo justo por encima de la inserción del ligamento cantal medial provocada por una

masa subcutánea dura de aproximadamente 8mm de diámetro de bordes bien definidos, no dolorosa a la palpación y no adherida a los planos profundos. En la biomicroscopía bilateral se observa un menisco lagrimal dentro de límites normales con puntos lagrimales permeables sin reflujo a la expresión del saco por lo que se consideró que la masa en estudio podría no estar asociada a la vía lagrimal. El resto del examen oftalmológico se encontró dentro de parámetros normales.

Se solicitó un estudio tomográfico con el fin de caracterizar mejor la lesión en el cual se evidenció la presencia de una tumoración homogénea de bordes bien definidos de aproximadamente 9x3x4mm localizada en el aspecto preseptal del canto interno izquierdo, con densidad similar a la masa encefálica y a los vientres musculares. No se observaron lesiones óseas expansivas ni líticas asociadas a la tumoración, ni alguna otra alteración a nivel del nervio óptico o de la vía lagrimal en todo el resto del estudio (Figura 1).

Con la información clínica e imagenológica obtenida se consideró que pudiera tratarse de neurofibroma y en segunda instancia de un quiste dermoide. Bajo esta sospecha se indicó realizar la resección de la lesión encontrando que se trataba de una masa de consistencia firme, bien circunscrita, de coloración grisácea frágilmente adherida a algunas fibras del músculo orbicular y con un pedículo vascular muy delgado. El procedimiento concluyó sin complicaciones presentando una evolución post operatoria satisfactoria, con un informe de patología que confirmó la presencia de un neurofibroma (Figura 2 y 3). En vista de lo anterior se procedió a descartar la presencia de algunos otros hallazgos que pudieran sugerir el diagnóstico de neurofibromatosis tipo 1

(Nódulos de Lisch, maculas café con leche, efélides axilares o inguinales, neurofibromas en otra localización, glioma del nervio óptico o lesiones óseas clásicas), los cuales al no ser encontrados permitieron establecer que se trataba de un caso de neurofibroma solitario de localización cantal.

Discusión

Los neurofibromas son tumores benignos bien circunscritos no encapsulados originados en la vaina de los nervios periféricos y compuestos por una mezcla difusa y variable de axones y de células fibroblásticas, perineurales y de Schwann con forma de huso las cuales se encuentran rodeadas por una matriz compuesta por colágeno y mucina,^{2,3} compartiendo con el Schwannoma la presencia de inmunotinción positiva al S-100. A nivel periocular se ha reportado una localización principalmente dérmica siendo relevante la presencia de algún grado de infiltración del músculo orbicular.²

Los neurofibromas pueden presentarse como patología aislada (para lo cual se prefiere el término de neurofibroma solitario), o como neoplasia asociada al síndrome de Von Recklinghausen o neurofibromatosis tipo 1 (NF-1). Los neurofibromas solitarios (NS) son una patología infrecuente con una incidencia difícil de establecer que afecta por igual a pacientes de ambos géneros con edades localizadas entre la segunda y cuarta década de la vida.⁴ Dado su potencial para originarse en cualquier rama nerviosa los NS resultan ser un diagnóstico diferencial oncológico poco sospechado por causa de su infrecuencia.

Si bien hasta un 25% de los neurofibromas en general se localizan a nivel de cabeza y cuello,⁴

en la literatura revisada se cuenta apenas con algunos reportes de neurofibromas solitarios comprometiendo estructuras que competen al área de la cirugía plástica ocular, encontrando casos de localización epibulbar,⁵ palpebral,^{2,6} orbitaria,^{7,8} e intraocular.⁹ Con respecto al compromiso de las regiones periorbitarias se han reportados casos de localización en región temporal,⁴ en seno frontal,³ en el dorso nasal¹⁰ y en la región endonasal con extensión a órbita¹¹ desarrollando este último una neuropatía óptica compresiva secundaria. Con respecto a la edad de inicio, aunque es conocido que los neurofibromas pueden desarrollarse en los primeros años de vida, logrando estar presentes incluso en el neonato,⁴ llama la atención que el rango de aparición de los NS palpebrales en los reportes revisados^{2,6} se encontró entre los 57 y los 77 años de edad con una media 65,5 años mientras que los casos orbitarios fueron presentados más tempranamente entre los 23 y los 25 años de edad.^{7,8}

El cuadro clínico del NS dependerá directamente de la localización y tamaño del tumor logrando generar desde sutiles cambios cosméticos (como en el presente caso descrito) hasta grandes alteraciones cosméticas y funcionales por compresión de estructuras adyacentes. A nivel periocular superficial es posible apreciarlo a la inspección y palpación como una masa sólida bien delimitada de lento crecimiento, asociada de manera variable a alteraciones sensitivas como hipoestesia, parestesia y anestesia, mientras que a nivel orbitario se caracterizará por desplazamiento e indentación ocular cuando se trata de tumores de localización anterior o por proptosis axial cuando la localización es intraconal.

Tomográficamente el NS se observa como una masa isodensa al tejido encefálico, de

aparición homogénea y bordes bien definidos que puede generar expansión de las paredes óseas orbitarias, siendo importante descartar la presencia de alteraciones displásicas del ala mayor de esfenoides cuya coexistencia elevaría la sospecha de estar ante un paciente con NF-1. En las imágenes por resonancia magnética el neurofibroma puede compararse con la apariencia del cuerpo vítreo observándose isointenso en T1 e hipointenso en T2.¹²

La localización tumoral sirve de guía para establecer las opciones diagnósticas más probables. Cuando la localización es orbitaria es importante considerar patologías como el hemangioma cavernoso, el meningioma, el linfangioma, el hemangiopericitoma, el histiocitoma, el quiste dermoide o el mucocele.¹² Cuando la localización es palpebral deben considerarse diagnósticos tumorales como el hidrocistoma apocrino, el nevus amelanótico y el carcinoma basocelular, además de patologías infecciosas como el molusco contagioso.² La localización del tumor en el presente caso próxima al canto interno condujo a cuestionar la presencia de un neurofibroma o de un quiste dermoide, luego de haber descartado clínica e imagenológicamente que la lesión en estudio tuviera alguna relación con el saco lagrimal o con alguna patología nasosinusal.

El tratamiento del NS es esencialmente quirúrgico, observándose macroscópicamente como una masa dura, grisácea de bordes bien definidos cuya resección es facilitada por la ausencia de vascularización prominente. Con respecto al pronóstico, cabe resaltar el carácter benigno de los neurofibromas en general, que en su modalidad solitaria tienden a presentar un riesgo de malignización y de recurrencia post resección inferior al presentado por los neurofibromas asociados a NF-1,⁴ por lo que

resulta imprescindible en el abordaje integral de este tipo de pacientes descartar la presencia de algún otro criterio que guíe a establecer el diagnóstico de síndrome de Von Recklinghausen.

Agradecimientos:

A nuestros maestros de la Fundación AVAO y de la Unidad Oftalmológica de Caracas (Venezuela).

Figuras



Fig. 1. Tomografía axial computarizada evidenciando una lesión isodensa a masa encefálica localizada en el canto interno izquierdo (Flecha blanca), sin lesiones óseas asociadas.



Fig. 2. Abordaje quirúrgico por incisión de Lynch con resección completa de la lesión.



Fig. 3. Patología macroscópica del tumor resecado (Neurofibroma).

Bibliografía

1. Deprez M, Uffer S. Clinicopathological features of eyelid skin tumors. A retrospective study of 5504 cases and review of literature. *Am J Dermatopathol* 2009;31:256-62.
2. Stagner AM, Jakobiec FA. Peripheral Nerve Sheath Tumors of the Eyelid Dermis: A Clinicopathologic and Immunohistochemical Analysis. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 2015 [Epub ahead of print].
3. Li H, Peng X, Li J, Yang K. A Rare Solitary Neurofibroma of the Frontal Sinus. *J Craniofac Surg* 2014;25:1542-4.
4. Rebelo HA, Correa FS, Cruz BT, Paiva F, Thiers J, Borges H, dos Santos D. Solitary neurofibroma of the temporal bone. *J Craniofac Surg* 2010;21:1984-7.
5. Tanaka TS, Elner VM, Demirci H. Solitary epibulbar neurofibroma in older adult patients. *Cornea* 2015;34:475-8.
6. Shibata N, Kitagawa K, Noda M, Sasaki H. Solitary neurofibroma without neurofibromatosis in the superior tarsal plate simulating a chalazion. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2012;250:309-10.
7. Evans JJ, Wilkinson MJ, Specht CS. Solitary orbital neurofibroma presenting as a cystic mass. *Can J Ophthalmol* 2012; 47: e39-e40.
8. Alkatan HM. Solitary neurofibroma in the absence of neurofibromatosis. *Can J Ophthalmol* 2007;42:628-9.
9. Chawla U, Khurana AK, Anand N, Jain P. A rare case of a solitary intraocular neurofibroma. *Nepal J Ophthalmol* 2013;5:262-4.
10. Lee JH, Bae JH, Kim KS. A case of solitary neurofibroma of the nasal dorsum: resection using an external rhinoplasty approach. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2005; 262:813-5.
11. Chua CN, Alhady M, Ngo CT, Swethadri GK, Singh A, Tan S. Solitary nasal neurofibroma presenting as compressive optic neuropathy. *Eye* 2006;20:1406-8.
12. Patel BCK. Benign tumors of the orbit. En: Sinhg AD, Damato BE, Pe'er J, Murphree AL, Perry JD, editores. *Clinical ophthalmic oncology*. Primera edición. Estados Unidos de América: Saunders, Elsevier;2007. P. 542-3