

# Schwannomes orbitaires isolés : aspects cliniques, radiologiques et chirurgicaux

H. Kiratli (1), K. Erkan (1), F. Söylemezoğlu (2)

(1) Clinique Ophtalmologique,

(2) Département de Pathologie, Faculté de Médecine, Université de Hacettepe, Ankara, Turquie.

Correspondance : H. Kiratli, Département d'Ophtalmologie, Centre Hospitalier Universitaire de Hacettepe, Sıhhiye 06100, Ankara, Turquie.

E-mail : hkiratli@hacettepe.edu.tr

Reçu le 12 avril 2007. Accepté le 18 octobre 2007.

## Solitary orbital schwannomas: clinical, imaging, and surgical features

H. Kiratli, K. Erkan, F. Söylemezoğlu

*J. Fr. Ophtalmol., 2007; 30, 10: 986-991*

**Introduction:** Schwannoma is a rare peripheral nerve tumor of the orbit, the diagnosis of which can only be made with certainty by histopathological examination. We report our experience on the clinical, imaging, and surgical aspects of orbital schwannomas based on our series of six patients.

**Patients and methods:** We retrospectively reviewed the records of six patients managed at our institution for orbital schwannoma. The age, sex, presenting clinical signs and symptoms, pre- and postoperative visual acuities, magnetic resonance imaging (MRI) features, the surgical techniques employed, and the pitfalls encountered were recorded.

**Results:** There were three female and three male patients. The mean age at diagnosis was 39.5 years. Decreased visual acuity and proptosis were the most common presenting signs. MRI studies showed that schwannoma was hypointense on T1- and slightly hyperintense on T2-weighted images. With the exception of degenerated or myxoid parts of the tumor, there was variable enhancement following gadolinium injection. The tumor was totally removed via the transconjunctival approach in five patients and through a subbrow cutaneous incision in one patient. There was no recurrence during a mean follow-up of 2.2 years.

**Conclusion:** Most orbital schwannomas, whether intraconal or extraconal, can be safely excised through the transconjunctival approach. Meticulous dissection is mandatory to separate the tumor from its surroundings. Cryoextraction may not be advisable because of the risk of fragmentation of the tumor due to its weak pseudoencapsulation.

**Key-words:** Magnetic resonance imaging, orbit, schwannoma.

## Schwannomes orbitaires isolés : aspects cliniques, radiologiques et chirurgicaux

**Introduction :** Le schwannome est une tumeur peu fréquente de l'orbite. Le diagnostic définitif ne peut être établi que par l'analyse histologique. Nous discutons à travers ces cas les caractéristiques clinico-pathologiques, d'imagerie et chirurgicales de cette tumeur rare de l'orbite.

**Patients et méthodes :** Nous avons mené une étude rétrospective des patients consécutifs opérés entre 2002 et 2006 pour un schwannome orbitaire. Un bilan complet associant l'acuité visuelle, fond d'œil, mouvements oculomoteurs et l'imagerie par résonance magnétique était réalisé.

**Résultats :** Six patients (3 femmes et 3 hommes) ont été inclus. L'âge moyen était de 39,5 ans. La baisse de l'acuité visuelle et l'exophtalmie étaient les motifs principaux de consultation. Dans tous les cas, les schwannomes étaient hypointenses en séquence T1 et hyperintenses en T2 de l'IRM. Un rehaussement de la lésion était observé après l'injection de gadolinium, sauf aux zones myxoides ou dégénérés. L'exérèse de la tumeur a été réalisée par voie conjonctivale chez 5 patients, et par voie cutanée dans un cas. Le recul moyen était de 2,2 ans et aucune récurrence de la tumeur n'a été notée.

**Conclusion :** Le choix de la voie d'abord dépend de la localisation de la tumeur. La grande majorité des schwannomes peuvent être énucléés par voie transconjonctivale. La dissection entre la tumeur et les tissus sains peut être parfois difficile. L'utilisation de la cryode s'accompagne d'un risque de fragmentation de la tumeur en raison de la fragilité de sa pseudo-capsule.

**Mots-clés :** Imagerie par résonance magnétique, orbite, schwannome.

## INTRODUCTION

Le schwannome (autrefois dénommé neurilemmome, neurinome ou gliome périphérique) représente 1 % des tumeurs de l'orbite [1]. Parmi toutes les tumeurs d'origine nerveuse de l'orbite, le schwannome est le moins fréquent et ne présente aucun signe pathognomonique [2]. Le diagnostic est surtout difficile lorsqu'il s'agit de schwannome isolé, non-accompagné de stigmates de la maladie de von Recklinghausen. Le but de cette étude rétrospective est d'aborder les particularités cliniques, chirurgicales et d'imagerie de cette tumeur rare de l'orbite.

## PATIENTS ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective portant sur 6 patients dont 3 hommes et 3 femmes, opérés consécutivement entre 2002 et 2006 pour un schwannome orbitaire. Tous les patients ont eu un examen ophtalmologique complet et une exploration de l'orbite avec une imagerie par résonance magnétique (IRM).

Les interventions chirurgicales ont été réalisées sous anesthésie générale. L'exérèse de la tumeur a été réalisée par voie transconjonctivale au niveau du limbe ou du cul-de-sac inférieur chez 5 patients. Dans un cas, la tumeur a été enlevée par incision cutanée intra-sourcilière supéro-latérale. Dans 4 cas, il a été nécessaire de désinsérer temporairement le

muscle droit externe. La tumeur était minutieusement libérée de ces adhérences avec des cotons-tiges et ensuite extraite en totalité dans tous les cas.

## RÉSULTATS (tableau I)

Six patients dont 3 hommes et 3 femmes, d'âge moyen de 39,5 ans (28-51 ans), ont été inclus dans cette étude. Le délai moyen de consultation était de 7 mois. Aucun patient n'avait d'antécédents familiaux ni de signes révélateurs de neurofibromatose type II. La baisse de l'acuité visuelle suite à la compression du nerf optique (fig. 1) était le principal motif de la consultation, suivie par l'exophtalmie axiale et irréductible. Les mouvements oculaires étaient difficiles dans certaines directions du regard chez 3 patients, tous ayant de grandes tumeurs intraconiques. Quatre tumeurs étaient rétro-bulbaires intraconiques (patients 1, 3, 4 et 5), une tumeur était localisée dans la partie supérieure (fig. 2), et une tumeur était dans la partie inférieure (fig. 3) extraconique de l'orbite. Un déficit pupillaire afférent relatif était constaté chez 2 patients avec des tumeurs intraconiques. On ne mettait pas en évidence de zone d'anesthésie cornéenne ou cutanée.

En IRM en pondération T1, les schwannomes étaient isodenses par rapport aux muscles oculo-moteurs et hypodenses par rapport au vitré (fig. 1b, 2 et 3). En séquences T2, les tumeurs étaient également isodenses comparées aux muscles droits et hypodenses comparées au vitré (fig. 4). Un rehaussement important était enregistré après injection intraveineuse de produit de contraste paramagnétique (fig. 5). Les schwannomes apparaissaient plus hétérogènes avec augmentation de

la taille de la tumeur (fig. 6). Il n'y avait pas d'érosions osseuses.

Aucune complication peropératoire ne fut constatée. Les suites postopératoires furent simples, sans notamment de limitation oculomotrice. Trois patients se plaignirent cependant de douleurs décrites comme des « coups de poignards », ne durant que très brièvement, et résistantes à aux traitements antalgiques. Aucune récurrence n'a été constatée. Le suivi moyen est de 2,2 ans (1 à 6 ans).

Macroscopiquement le schwannome était de couleur rose blanche et de surface nacréée. Sa consistance était ferme, parfois fluctuante et fragile. Sur le plan microscopique, la tumeur était composée de cellules fusiformes minces, allongées et se groupant en faisceaux entrecroisés (Antoni A) (fig. 7a). La vascularisation était très développée. À certains endroits, les noyaux étaient juxtaposés et prenaient une disposition palissadique. Il y avait aussi une composante matricielle myxoïde dans laquelle une distribution éparse et irrégulière des cellules était observée (Antoni B).

L'étude en immunohistochimie mit en évidence un fort marquage positif cellulaire avec la protéine S-100 (fig. 7b) et la vimentine.

## DISCUSSION

Le diagnostic d'un schwannome orbitaire tel qu'on entend aujourd'hui, fut établi pour la première fois par Jacques Mawas sur une tumeur de gros volume, siégeant dans l'angle supéro-interne de l'orbite et enlevée par Marc Landolt en décembre 1921 [3].

**Tableau I**

Caractéristiques des patients avec schwannomes isolés de l'orbite.

Patient	Âge	Sexe	Latéralité	Signe d'appel	AV préopératoire/ postopératoire	Autres manifestations ophtalmologiques
1	32	F	OG	Baisse de l'AV Exophtalmie	« Compte les doigts » à 1 m/0,6	Œdème papillaire, plis choroïdiens maculaires
2	41	M	OD	Tuméfaction sous la paupière supérieure.	1,0/1,0	Hypermétropie induite
3	51	M	OD	Baisse de l'AV Exophtalmie	« Perception lumineuse »/ amaurose	Atrophie optique, exotropie
4	38	M	OG	Exophtalmie	0,1/0,1	Paralysie des III, IV et VI, exotropie
5	47	F	OG	Baisse de l'AV Exophtalmie	« Compte les doigts à 1 m »/ « Compte les doigts à 3 m »	Immobilisation du globe, PIO : 25 mmHg, ulcération trophique cornéenne
6	28	F	OD	Tuméfaction soulevant la paupière inférieure	1,0/1,0	Défaut d'élévation, décalage vertical

OG : œil gauche, OD : œil droit, AV : acuité visuelle ; PIO : pression intra-oculaire.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4025603>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4025603>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)