

Glioma del nervio óptico. A propósito de un caso

Optic nerve glioma. Report of a case

JEREZ OLIVERA E¹, RUIZ PÉREZ A¹, BAETA BAYÓN L¹, CABRERA MARRERO B¹,
CRESPO LLORDEN A¹, CARDONA GUERRA P²

RESUMEN

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 32 años de edad que acudió a consulta por alteración de la visión del ojo derecho de 4 meses de evolución. La exploración oftalmológica mostró una excavación papilar asimétrica. En imagen de resonancia magnética nuclear se objetivó una lesión tumoral en el nervio óptico ipsilateral.

Discusión: Los gliomas de la vía óptica son lesiones poco frecuentes que se asocian predominantemente a pacientes con Neurofibromatosis tipo 1, no siendo éste nuestro caso. Así mismo se descartó la posibilidad de que se tratara de un glioma maligno. Dada la evolución lenta e impredecible de estos tumores, no existe consenso a la hora de elegir el tratamiento.

Palabras clave: Glioma del nervio óptico, glioma de vías ópticas, Neurofibromatosis 1.

ABSTRACT

Case report: We report the case of a 32-year-old man with a visual alteration which he had had for 4 months in his right eye. In the ophtalmic examination we saw an asymmetric optic nerve excavation. A magnetic resonance image showed an ipsilateral optic nerve tumor.

Discussion: The optic pathway glioma is an infrequent tumor, associated with Neurofibromatosis 1 in most cases, but this was not our case. We ruled out the possibility of a malignant optic nerve glioma. Its slow and unpredictable course makes stantandarization of treatment methods difficult.

Key words: Optic nerve glioma, optic pathway glioma, Neurofibromatosis 1.

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Insular. Las Palmas de Gran Canaria.

¹ Licenciado en Medicina.

² Doctor en Medicina.

Correspondencia:
Eduardo Jerez Olivera
Hospital Universitario Insular
Servicio de Oftalmología
Avenida Marítima del Sur, s/n
Las Palmas de Gran Canaria

INTRODUCCIÓN

El glioma del nervio óptico es un tumor infrecuente que representa aproximadamente el 1,5-3,5% de los tumores orbitarios. En su mayoría se presentan en la primera década de la vida, existiendo en estos casos una asociación clara con la Neurofibromatosis tipo 1.

Generalmente se manifiestan con un cierto grado de pérdida visual a lo que se le puede añadir una clínica muy diversa dependiendo de la localización del tumor.

La mayoría son clasificados como astrocitomas pilocíticos juveniles con apariencia histológica benigna, no siendo necesario en muchos casos la biopsia. En pacientes adultos es importante realizar el diagnóstico diferencial con el glioma maligno, una forma poco frecuente, rápidamente progresiva y con un pronóstico poco alentador.

A la hora de elegir el tratamiento no existen protocolos internacionales para este tipo de tumores.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de un varón de 32 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que acudió a consulta refiriendo alteración de su visión en ojo derecho (OD) de 3-4 meses de evolución.

A la exploración oftalmológica presentaba una agudeza visual (AV) de 0,8 en OD y de la unidad en ojo izquierdo (OI). La biomicroscopía (BMC) resultó dentro de límites normales (DLN) con una presión intraocular de 14 mmHg en ambos ojos. La paquimetría fue de 557 μ en OD y 546 μ en OI. La gonioscopia no presentó estrechamiento del ángulo ni sinequias. Al referirnos al fondo de ojo no encontramos ninguna alteración retiniana. Tan sólo era destacable una excavación papilar asimétrica de 0,8 en OD y 0,5 en OI.

Dada la exploración clínica se decidió realizar un campo visual 30-2 (Humphrey) que objetivó un defecto altitudinal relativo y temporal con una DM = -16,68 dB en OD y un resultado DLN con una DM = +1,50 dB en OI. Teniendo en cuenta la baja fiabilidad de los mismos, dado el porcentaje de errores

cometidos por el paciente, se repitió nuevamente la prueba y se observó que mantenía una alteración constante en OD.

La siguiente prueba diagnóstica realizada fue una resonancia magnética de cráneo y órbitas con/sin contraste. Se evidenció un engrosamiento fusiforme del nervio óptico derecho en su porción intraorbitaria sin alteraciones en las regiones quiasmáticas ni retroquiasmáticas de ambos hemisferios. Los hallazgos descritos fueron compatibles con un glioma del nervio óptico derecho. La morfología de la lesión así como el agrandamiento del canal óptico hablaban a favor de una lesión de larga evolución.

Se remitió una interconsulta al Servicio de Neurocirugía que estuvo en consonancia con el diagnóstico y consideró la cirugía como primera opción terapéutica. Sin embargo, dado el carácter aparentemente crónico que nos manifestaban tanto los signos como los síntomas del tumor y tras valorar el caso junto al paciente, se optó por una actitud conservadora.

Se han realizado exploraciones clínicas y campos visuales trimestrales, así como RM a los 6 meses del diagnóstico sin constatar ningún cambio en los mismos.

En el momento actual continúa con dicha pauta de seguimiento por nuestro servicio.

DISCUSIÓN

Los gliomas de la vía óptica son más frecuentes en niños (2-10 años) (2,5) diagnosticados de Neurofibromatosis tipo 1 (incidencia 15-21%) (2), no siendo éste nuestro caso, al tratarse de un varón joven sin estigmas de dicha enfermedad. En pacientes adultos es importante realizar un diagnóstico diferencial con el glioma maligno. Este último afecta predominantemente a pacientes con una edad media de 54 años (4) que presentan una disminución rápidamente progresiva de su agudeza visual, pudiendo simular en estadios iniciales a una neuritis óptica (4). Es frecuente la extensión hacia el quiasma óptico produciendo pérdida de visión contralateral y ceguera (4). A pesar de que las opciones terapéuticas tienen un valor limitado, generalmente se

intenta la cirugía en combinación o no de radioterapia sin obtener un aumento de supervivencia estadísticamente significativo (4).

Una vez descartado el glioma maligno, debemos considerar que el curso clínico del resto de los gliomas es variable e impredecible. Algunos casos permanecen estables y sin signos de progresión durante años, otros progresan rápidamente con una elevada morbilidad y mortalidad (5). Esto hace que el asesoramiento y la estandarización del tratamiento sea difícil. Estudios clínicos recomiendan la observación estrecha de todos los pacientes, excepto los no diagnosticados de NF-1 con tumores grandes o signos de progresión. En caso de requerir tratamiento, éste va a depender de la localización del glioma. En los pacientes con glioma del nervio óptico uni- o bilateral se han empleado la cirugía y la radioterapia (7). La cirugía se ha utilizado, sobre todo, en pacientes con lesión intraorbitaria aislada por razones cosméticas y en un intento de prevenir la extensión intracraneal del tumor, aunque no se conoce en qué porcentaje se producirá. El manejo de las quiasmáticas también es controvertido. La mayoría de estas lesiones son sólidas y difíciles de separar quirúrgicamente del tejido sano, por lo que el intento de resección completa puede incrementar la morbilidad visual y neurológica (6). En niños >5 años se aplica radioterapia mientras que en los <5 años se recomienda la quimioterapia para evitar los efectos secundarios de la radiación. Por último, destacar los tumores difusos que serán tratados en cualquier caso con quimioterapia (1,3).

Estudios retrospectivos afirman que tumores confinados del nervio óptico están asociados a una mayor supervivencia (100% a los 5 y 10 años) mientras que si hay afectación quiasmática ésta disminuye al 87,5%. Se ha descrito incluso la posibilidad de regresión

espontánea, en particular, en pacientes con NF-1 (3). Así mismo, consideran que no existen diferencias en el pronóstico según el tratamiento empleado (5).

En caso de optar por una actitud conservadora se recomiendan revisiones clínicas cada seis meses con neuroimagen (1). No está claro durante cuánto tiempo es necesario seguir a estos pacientes por el riesgo de una progresión tardía (3).

A pesar de que según las diferentes fuentes consultadas nuestra actuación ha sido correcta quedan preguntas en el aire pendientes de respuesta: ¿Debemos ser más agresivos? ¿Cuándo tratar? ¿Qué tratamiento emplear?

BIBLIOGRAFÍA

1. Duane's Clinical Ophthalmology on CD-ROM Lippincott Williams and Wilkins.
2. Patología orbitaria. Tomo 2. Sección sexta. Capítulo 31. Glioma del nervio óptico. J.V. Pérez Moreiras, F. Montoya Fuentes, M.^a C. Prada Sánchez, E. Pérez Becerra.
3. Natural history and clinical management of optic pathway glioma J. Astrup. Department of Neurosurgery, Aarhus Kommunehospital (Aarhus University Hospital), Denmark. British Journal of Neurosurgery, August 2003; 17(4): 327-335.
4. Unilateral adult malignant optic nerve glioma B. Wabbels, A. Demmler, J. Seitz, M. Woenkhaus, H.G. Blo (B. Lorenz. Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol (2204) 242: 741-748.
5. Optic gliomas: a retrospective analysis of 50 cases Int. J. Radiation Oncology Biol. Phys., Vol. 56, No. 3, pp. 807-812.
6. Wisoff JH, Abbott R, Epstein F. Surgical management of exophytic chiasmatic-hypothalamic tumors of childhood. J Neurosurg 1990; 73 (5): 661-7.
7. Eggers H, Jokobiec FA, Jones IS. Optic nerve gliomas. In: Duane TD, Jaeger EA, editors. Clinical ophthalmology. Vol. 2. New York: Harper and Row, 1985: 1-17.