

Biopsia del nervio óptico usando un acceso transconjuntival medial. A propósito de un caso

Optic nerve biopsy using a medial transconjunctival access

RODRÍGUEZ GIL R¹, ACOSTA ACOSTA B¹, ALONSO PLASENCIA M¹,
MARTÍNEZ DE MUNNO J¹, DELGADO MIRANDA JL²

RESUMEN

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 31 años que presentó una tumoración de nervio óptico en el ojo izquierdo, la cual fue diagnosticada inicialmente de glioma de nervio óptico. Ante la ausencia de datos clínicos concordantes se decidió toma de biopsia, usando como acceso la vía transconjuntival medial, desinsertando para ello el músculo recto medial. Ello nos permitió la extracción de un fragmento de la tumoración, que fue diagnosticada finalmente de meningioma meningotelial de la vaina del nervio óptico.

Discusión: Los tumores más frecuentes del nervio óptico son el glioma benigno y el meningioma de la vaina del nervio óptico. En la actualidad, su diagnóstico se realiza a partir de sus características clínicas y de su aspecto en las pruebas de imagen. En determinados casos resultan indistinguibles, por lo que podría estar indicada la realización de biopsia, existiendo varios accesos en función de su localización en la órbita. La biopsia mediante orbitotomía transconjuntival medial es una opción útil en el diagnóstico de estos casos complejos.

Palabras clave: Tumor orbitario, biopsia de nervio óptico, acceso transconjuntival medial.

SUMMARY

Case report: We report the case of a 31 year-old man, who presented an optic nerve tumor in the left eye that was initially diagnosed as glioma of optic nerve. In the absence of consistent clinical data it was decided to biopsy, using as a medial transconjunctival access, des-

Servicio de Oftalmología. Sección de Órbita Oculoplástica y Vía Lagrimal. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.

¹ Licenciado en Medicina.

² Doctor en Medicina.

Correspondencia:

Rodríguez Gil, Ruymán

Servicio de Oftalmología Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria

Ctra. Rosario n.º 145

38010. Santa Cruz de Tenerife

Gilorio_79@hotmail.com

inserting the medial rectus muscle. This allowed us to extract a fragment of the tumor which was finally diagnosed as a meningothelial meningioma of the optic nerve sheath.

Discussion: The most common tumors of the optic nerve are benign glioma and meningioma of the optic nerve sheath. At present, the diagnosis is made based on clinical features and its appearance on imaging procedures. In some cases they are indistinguishable, so it might indicate a biopsy, and there are several accesses depending on their location in the orbit. The medial transconjunctival biopsy by orbitotomy is a useful option in the diagnosis of these complex cases.

Key words: orbital tumor, biopsy of optic nerve, medial transconjunctival access.

INTRODUCCIÓN

Los gliomas y los meningiomas son los dos tumores más frecuentes que se desarrollan a nivel del nervio óptico. Se trata de dos procesos que comparten características comunes, como muchas de sus manifestaciones clínicas (fundamentalmente la disminución de la visión o el edema de papila), pero que pueden distinguirse a partir de algunos hallazgos típicos. Entre ellos destacamos el grupo de edad, ya que los meningiomas son más típicos de la edad adulta, o el signo de Hoyt-Spencer, que se corresponde con la aparición de vasos óptico-ciliares, también típicos de los meningiomas. Otro pilar en el diagnóstico resultan las pruebas de imagen.

En la mayoría de casos el diagnóstico se realiza en virtud de las características clínicas y del aspecto en las pruebas de imagen, evitando la realización de orbitotomías para la toma de biopsias, que poseen cierta morbilidad asociada. Ahora bien, existen casos en los que ésta resulta indispensable, ya que los datos clínicos y de las pruebas complementarias no resultan aclaratorios.

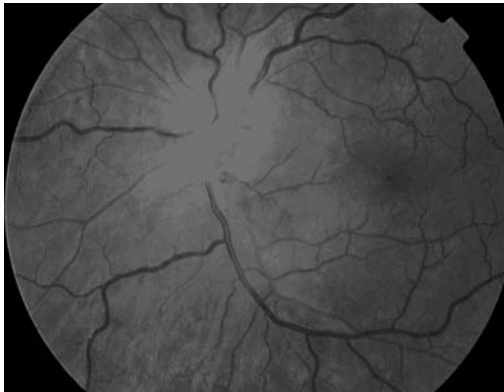


Fig. 1.

Presentamos un caso, en el que apareció una tumoración en el nervio óptico, en el que los hallazgos clínicos y de las técnicas de imagen resultaron discordantes, por lo que se efectuó una orbitotomía transconjuntival medial, a través de la que se pudo obtener una biopsia de la tumoración del nervio óptico, para diagnosticarse finalmente de meningioma meningotelial.

CASO CLÍNICO

Varón de 31 años de edad, cuyo único antecedente destacable era haber padecido un traumatismo en la región temporal izquierda por un accidente de tráfico 6 meses antes. Fue remitido por disminución de agudeza visual (AV) en su ojo izquierdo (OI) de varios meses de evolución. Anteriormente fue evaluado por neurología por un supuesto caso de neuropatía óptica en el OI, habiendo sido diagnosticado de neuritis óptica de carácter desmielinizante e intensidad leve. Entre los antecedentes familiares el paciente refería tener una prima con una neuropatía óptica no filiada.

En la exploración inicial se constató una AV de 1 en su ojo derecho (OD) y de 0,3 en OI. El polo anterior fue normal, y en el fondo de ojo se apreció un borramiento de los márgenes del disco óptico, con tortuosidad vascular, aparente esclerosis vascular arterial papilar, con un shunt óptico-ciliar y exudación peripapilar (fig. 1), que se confirmó mediante angiografía. El campo visual no fue valorable por baja fiabilidad. El test de colores fue normal. Con estos hallazgos se orientó el cuadro como un posible proceso vascular isquémico.

Se realizó un estudio sistémico descartando la presencia de procesos infecciosos o inflamatorios, bandas oligoclonales en punción lumbar y enfermedades vasculares sistémicas. La resonancia magnética (RMN) detectó aumentos de señal en T2 en nervio óptico izquierdo, compatibles con neuritis óptica, con señales inespecíficas cerebrales. El estudio neurofisiológico indicó una afectación óptica bilateral, de predominio izquierdo, de carácter desmielinizante e intensidad moderada-severa.

Ante estos hallazgos inespecíficos se mantuvo una actitud expectante. A los 3 meses el paciente desarrolló mayor pérdida de visión en el OI, que llegó a ser de percepción de bultos. Se detectó un defecto pupilar aferente, sin cambios en su fondo de ojo ni en la OCT. Se realizó nuevamente una RMN en la que se detectó un engrosamiento y nodularidad del nervio óptico izquierdo, con una lesión con eje longitudinal de 23 mm y 6 mm en su eje transverso, con extensión infraorbitaria, isointensa en T1 e hiperintensa en T2 compatible con un glioma de nervio óptico (fig. 2).

Considerando que los hallazgos clínicos no resultaban concordantes con un glioma, pero en cambio sí con un meningioma de nervio óptico, y la reducida agudeza visual, que evolucionó hacia amaurosis, se decidió la toma de biopsia. Teniendo en cuenta la localización medial en la órbita, se escogió como acceso la vía transconjuntival medial, efectuando para ello una peritomía, acompañada de desinserción del recto medial y tracción del globo ocular (fig. 3). Posteriormente se colocó un retractor orbitario maleable (fig. 4), exponiendo una tumoración grisácea nodular (fig. 5), que no se introducía a través del canal óptico. Se tomó biopsia intraoperatoria y se realizó estudio histológico intraoperatorio, confirmando el diagnóstico de meningioma meningotelial del nervio óptico. Se procedió al cierre muscular y conjuntival sin incidencias.

DISCUSIÓN

Los tumores del nervio óptico que con mayor frecuencia podemos observar en la

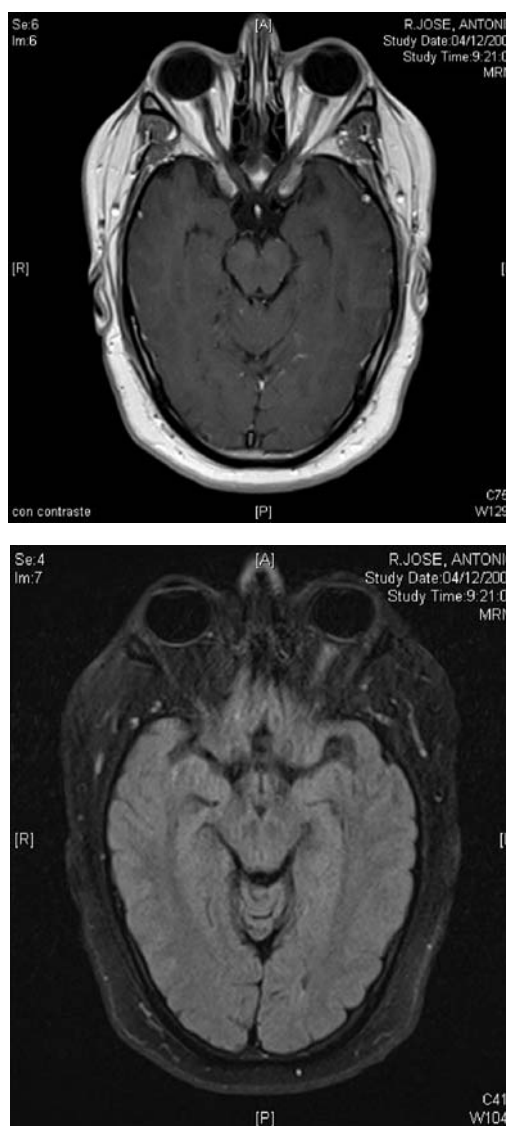


Fig. 2.

práctica clínica son los gliomas benignos y los meningiomas de la vaina del nervio óptico (1).

Entre los gliomas del nervio óptico encontramos dos formas: los gliomas benignos (más frecuentes y típicos de la infancia y adolescencia) y los glioblastomas malignos (característicos de la edad adulta). Los gliomas benignos suelen cursar con déficit visual (con afectación variable en el campo visual), exoftalmos, estrabismo, nistagmus, etc, encontrándose en el fondo de ojo combinaciones de edema y atrofia del disco óptico. En relación a la AV, en el 80% de los casos tras un deterioro inicial la visión se estabilizó (1).



Fig. 3.



Fig. 4.



Fig. 5.

En su diagnóstico la tomografía axial computerizada (TAC) resulta esencial, mostrando un engrosamiento isodenso del nervio, con aspecto fusiforme. En la resonancia magnética (RMN) se aprecia en T1 un agrandamiento del nervio, con señal isointensa respecto al nervio contralateral, con zonas hipointensas (degeneración mucinosa). En T2 muestra una señal hiperintensa, mayor en los márgenes del tumor (2).

En cuanto a su evolución, algunos estudios indican que en los tumores no tratados se constata una evolución desfavorable (progresión/recidiva) en 75% de los tumores limita-

dos al nervio (3). Su tratamiento es controvertido e incluso hay autores que han recomendado su extirpación en casos de gliomas de nervio con afectación visual grave (4).

Los meningiomas del nervio óptico son tumores que tienden a aparecer en edades medias, siendo el tumor del nervio óptico más frecuente en el adulto y predomina en mujeres (5). Distinguimos los meningiomas primarios (tienen su origen en la órbita), secundarios (se originan en el cerebro penetrando posteriormente en la órbita) y ectópicos (derivados de células mesenquimales orbitarias aisladas). Suelen cursar con exoftalmos, alteración de la motilidad ocular y déficit visual de carácter progresivo (con defectos variables en el campo visual, aunque orientativos hacia una neuropatía compresiva) (2) hasta conducir a la amaurosis. En el fondo de ojo se aprecia sucesivamente un edema de papila, con la aparición de shunt óptico-ciliares (signo de Hoyt-Spencer), hallazgo que, de forma adquirida, sólo aparece en meningiomas de nervio óptico –aunque sólo en un 30% de los casos y de forma tardía– y en obstrucciones de la vena central de la retina (6) y, finalmente, atrofia óptica, pudiendo quedar enmascarado por un cuadro de neuritis óptica inespecífica.

En el TAC se observa un engrosamiento iso o hiperdenso del nervio (con aspecto tubular, fusiforme o globular), que aumenta con contraste, con calcificaciones o hiperostosis del hueso adyacente. (7) Un signo típico es la radiotransparencia central («signo del raíl» en un corte axial o «signo del donut» en un corte coronal) (8). La RMN muestra en T1 y T2 una señal iso o levemente hipertintensa, con mayor hiperintensidad en la zona tumoral alrededor del nervio con gadolinio.

Así, en la actualidad, el diagnóstico de estas dos entidades se basa en los hallazgos clínicos y en los datos que nos ofrecen las pruebas complementarias de imagen (TAC o RMN), sin necesidad de biopsia (9). El problema radica en que en determinadas circunstancias los datos que nos ofrecen no resultan claros o se produce incongruencia entre ellos. Así, algunos tumores benignos y malignos de nervio óptico poseen características similares a las apreciadas en los gliomas o los menin-

gliomas (10). Por ello, antes de plantear un tratamiento (como la radioterapia) es esencial el diagnóstico histológico, por lo que la toma de biopsia se hace necesaria (10). Existen múltiples accesos posibles, ya sea mediante craneotomía u orbitotomía (supraorbitaria, transconjuntival, transcaruncular, tarsal...) La biopsia mediante orbitotomía transconjuntival medial se ha utilizado para extraer tumores anteriores y mediales dentro del cono muscular, como hemangiomas cavernosos, schwannomas, hemangiopericitomas, neurofibromas y meningiomas (10,11). Se efectúa mediante peritomía con incisiones relajantes, exponiendo la inserción del músculo recto medial, que se libera. Posteriormente se coloca un retractor orbitario, hasta exponer y aislar el tumor o la pieza quirúrgica, que se extrae bajo microscopio. Finalmente, se reinserta el músculo y se sutura la conjuntiva (11). Esta biopsia vía transconjuntival medial es un procedimiento útil que nos permite un diagnóstico de confirmación y en los que la literatura no ha descrito excesivas complicaciones (10).

CONCLUSIÓN

En este artículo se ha expuesto el caso de un adulto que desarrolló una tumoración orbitaria con compromiso del nervio óptico, que motivó disminución en la agudeza visual hasta conducirlo a la amaurosis. En él, tanto la edad, como los hallazgos clínicos (fundamentalmente el signo de Hoyt-Spencer) nos orientaron hacia el diagnóstico de meningioma del nervio óptico. Ahora bien, los hallazgos radiológicos no resultaron claros y nos guiaron hacia el diagnóstico de glioma de nervio óptico.

Así, nos encontramos ante una situación de discrepancia entre los hechos clínicos y radiológicos. Teniendo en cuenta la agudeza visual del paciente y el posible comportamiento clínico de la tumoración, nos planteamos realizar una biopsia escogiendo como vía la transconjuntival medial, pues la tumoración mostraba una localización más asequible. Ello fue lo que nos permitió establecer

un diagnóstico definitivo y adoptar una actitud terapéutica expectante.

Por ello, ante toda tumoración del nervio óptico en la que los datos clínicos y radiológicos no resulten concluyentes, la biopsia de la misma usando este acceso puede convertirse en una alternativa a tener en cuenta, ya que sólo así podrá obtenerse un diagnóstico definitivo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dutton JJ. Optic nerve sheath meningiomas. *Surv Ophthalmol* 1992; 37: 167-183.
2. Castel A, boschi A, renard L, de Potter P. Optic nerve sheath meningiomas: clinical features, functional prognosis and controversial treatment. *Soc. Belge Ophtalmol* 2000; 275: 73-78.
3. Alvord EC, Lofton S. Gliomas of the optic nerve or chiasm. Outcome by patient's age, tumor site and treatment. *Journal of Neurosurgery* 1998; 68: 85-98.
4. Chutorian AM, Carter S. What is the proper management of gliomas of the anterior visual pathway? Borockhurst RJ, Boruchoff SA, Hutchison BT, Lessell S, eds. *Controversy in Ophthalmology*. Philadelphia. Saunders 1977: 887-896.
5. Wright JE. Primary optic nerve meningiomas: clinical presentation and management. *Trans Am Acad Ophtalmol. Otolaryngol.* 1977; 83: 617-625.
6. Hollenhorst RW Jr, Hollenhorst RW sr, MacCarthy CS. Visual prognosis of optic nerve sheath meningiomas producing shunt vessels on the optic disk: the Hoyt-Spencer syndrome. *Trans Am Ophtalmol Soc* 1977; 75: 141-163.
7. Saeed P, Rootman J, Nugent RA, White VA, Mackenzie IR, Koorneef L. Optic nerve sheath meningiomas. *Ophthalmology* 2003; 110: 2019-2030.
8. R. Cuitin HD, Scamovits TL. Optic nerve / sheath enlargement. A differential approach based on high resolution CT morphology. *Radiology*. 1984; 150: 409-415.
9. Miller NR. New concepts in the diagnosis and management of optic nerve sheath meningioma. *J Neuroophthalmol*. Sep 2006; 26 (3): 200-208.
10. Gunduz K, Catak E, Erden E. Optic nerve biopsy via a medial transconjunctival orbitotomy approach in the diagnosis of optic nerve and sheath tumors *Orbit* 2010 Aug; 29 (4): 190-193.
11. Kennerdell JS, maroon JC. Microsurgical approach to intraorbital tumors. Technique and instrumentation. *Arch Ophtalmol* 1976; 94: 1333-1336.