

Meningioma del nervio óptico: a propósito de un caso

Optic nerve meningioma: a case report

ÁLVAREZ GONZÁLEZ E¹; ESPINOSA BARBERI G² ESPINOZA GONZALEZ JP³

RESUMEN

Introducción: El meningioma del nervio óptico (MNO) es un tumor benigno que representa la segunda causa más frecuente de tumor del nervio óptico, con un pronóstico visual que a menudo conduce a la ceguera del ojo afectado.

Casos clínico: Presentamos el caso de una mujer de 56 años con historia de pérdida de visión progresiva de 18 meses de evolución asociado a exoftalmos axial, ptosis palpebral superior y otros signos que llevaron a la sospecha y posteriormente a la confirmación diagnóstica por pruebas de imagen de MNO.

Conclusión: El MNO debe tenerse siempre en cuenta ante casos con pérdida de visión progresiva que se acompañen de signos derivados de ocupación orbitaria, confirmando el diagnóstico con resonancia magnética y valorando las diferentes opciones terapéuticas dependiendo del grado de progresión y afectación visual.

Palabras Clave: Meningioma, meningioma del nervio óptico, meningioma orbitario, tumor del nervio óptico, radioterapia.

SUMMARY

Introduction: Optic nerve meningioma (ONM) is a benign tumor that represents the 2nd most common cause of optic nerve tumor, with a visual prognosis that often leads to blindness of the affected eye.

Clinical Case: We present the case of a 56-year-old woman with an 18-month history of progressive vision loss associated with axial exophthalmos, superior palpebral ptosis and other signs that led to the suspicion and later to a confirmed diagnosis of ONM by imaging test.

Conclusion: ONM should always be taken into consideration in cases with progressive vision loss that are accompanied by signs derived from orbital occupation, confirming the diagnosis with MRI and evaluating the different therapeutic options depending on the degree of progression and visual impairment.

Keywords: Meningiomas, optic nerve sheath meningiomas, orbital meningioma, optic nerve tumor, radiotherapy.

¹ Servicio Oftalmología del Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín, Gran Canaria, España.

² Institut català de retina, Barcelona, España.

³ Servicio Oftalmología del Complejo Hospitalario Insular Materno Infantil, Gran Canaria, España.

INTRODUCCIÓN

El meningioma del nervio óptico (MNO) es un tumor relativamente raro que representa entre el 1-2% del total de meningiomas intracraneales, el 2% de tumores intraorbitarios y son la segunda causa más frecuente de tumor del nervio óptico después de los gliomas (1,2). Se origina de células meningoteliales en la membrana aracnoidea que rodea al nervio óptico (NO) y se puede clasificar según su localización en tres tipos principales: tipo I, lesiones puramente intraorbitarias; tipo II, MNO intraorbitario con extensión a través del canal óptico o la fisura orbitaria superior; y tipo III, con extensión intracraneal >1 cms (1). A pesar de ser clasificados como tumores benignos, causan una pérdida de agudeza visual progresiva que a menudo llevan a la ceguera (2).

Presentamos un caso de reciente diagnóstico en una mujer de 56 años con historia de disminución progresiva y severa de AV en ojo izquierdo (OI), con signos y pruebas complementarias compatibles con MNO, discutiendo sobre los aspectos relevantes de esta pa-

tología así como las nuevas tendencias en el tratamiento en base a literatura de los últimos años.

CASO CLÍNICO

Mujer de 56 años de edad con antecedentes personales de tabaquismo activo y dislipidemia en tratamiento farmacológico que presenta cuadro de disminución progresiva de agudeza visual (AV) de OI de 18 meses de evolución, intensificado en los últimos 3 meses. Como antecedentes oftalmológicos destaca miopía magna de ambos ojos usuaria de lentes de contacto. En la exploración oftalmológica presentó una AV de lejos de 0,8 en ojo derecho (OD), y cuenta dedos a 1 metro en OI. Destacó además un exoftalmos axial con retropulsión positiva en OI, ptosis de 2 mm en párpado superior de OI y anisocoria, con midriasis constante en OI tanto en luz como en oscuridad asociado a DPAR del mismo ojo. No se evidenció compromiso de musculatura ocular extrínseca. La biomicroscopía de segmento anterior era normal, la

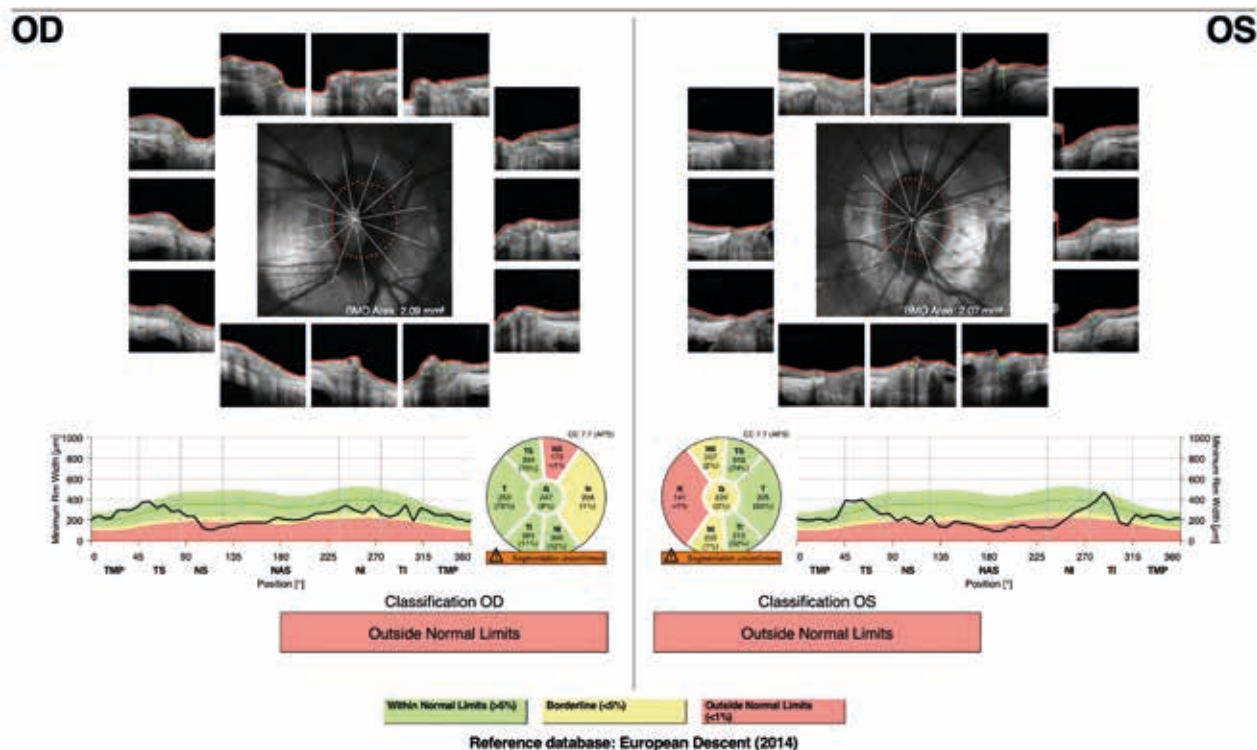


Fig. 1: OCT-SD de nervio óptico comparando ambos ojos donde se puede visualizar la configuración oblicua vertical de ambas papilas asociadas a gran atrofia peripapilar miópica. Destaca la mayor disminución generalizada de grosor de OI comparada con OD. Existen errores de segmentación lo que hace la prueba poco fiable para seguimiento.

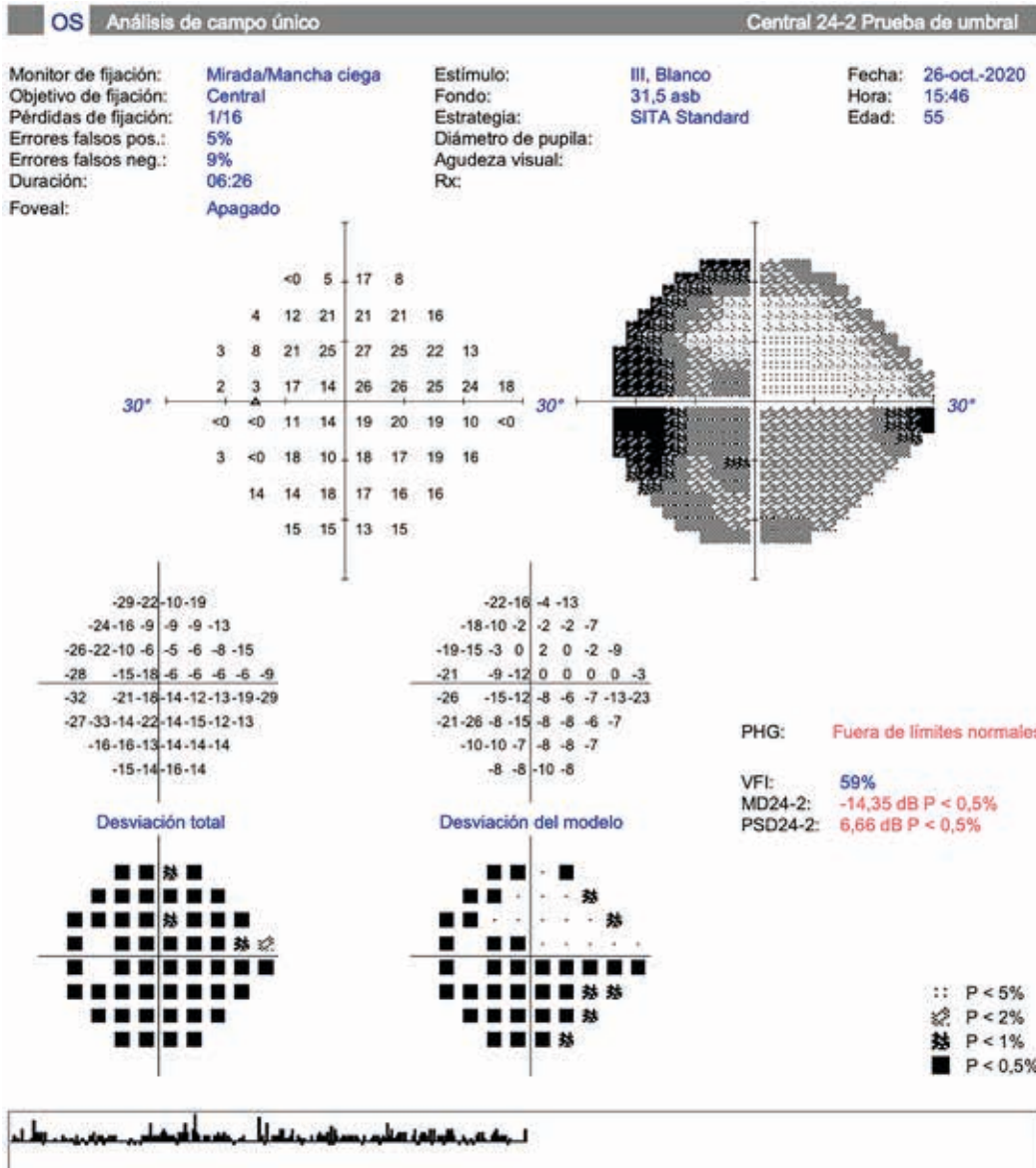


Fig. 2: Campo visual OI Humphrey 24.2. Se aprecian disminución generalizada de sensibilidad de OI asociado a constricción del campo con persistencia visual nasal superior.

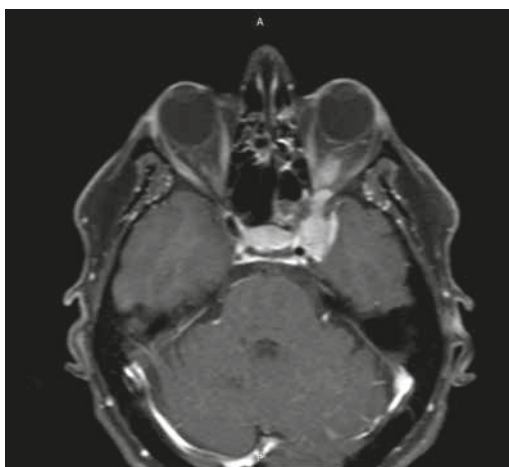
presión intraocular (PIO) fue de 22 mmHg en ambos ojos y el examen fundoscópico reveló una coroidosis miópica y papilas oblicuas con atrofia peripapilar bilateral, destacando marcada palidez de forma difusa en papila afectada. Mediante OCT se cuantificó un descenso del grosor de la capa de fibras nerviosas de la retina en OI (fig. 1) y la campimetría 24,2 mostró un defecto de sensibilidad generalizado en el mismo ojo (fig. 2). Ante la sospecha de neuropatía óptica compresiva se solicitó una resonancia magnética (RM) craneal que evidenció un meningioma del ala menor del esfenoides con extensión al vértice conal

comprometiendo al NO de OI, sin afectación quiasmática (fig. 3). Ante los hallazgos descritos se decidió derivar al centro de referencia para continuar con tratamiento específico de esta patología.

DISCUSIÓN

La mayoría de los meningiomas que afectan la órbita son extensiones de meningiomas que se originan intracranalmente invadiendo la órbita como parte de su proceso expansivo. A este tipo se les denomina meningiomas

Fig. 3: RM con contraste EV potenciada en T1. Se aprecia masa expansiva de características extraaxiales con base de sustentación meníngea y captación intensa de contraste en la menor del esfenoides izquierdo y que a través del conducto óptico penetra en la órbita alcanzando su vértice y comprometiendo al NO.



secundarios (2), los cuales representan el 90% de los casos que afectan el nervio óptico, según lo estableció Dutton en 1992 en una revisión de 5.000 casos. El 10% restante corresponden a MNO primarios, originados inicialmente en la órbita, de los cuales el 96% nacen de la vaina del NO y el 4% de otras zonas ectópicas dentro de la órbita (3). De los meningiomas primarios del NO, el 92% surgen de la porción intraorbitaria y el 8% de la porción intracanalicular del NO. El 95% de los casos son unilaterales, y el 65% de los casos bilaterales son intracanales (2,3).

La edad media de presentación del MNO es de 40,8 años (42,5 en mujeres y 36,1 en hombre), con una predilección hacia el sexo femenino de un 61% (2,4), relacionándose con la presencia de receptores hormonales de estrógenos y progesteronas que explicarían la rápida progresión vista en pacientes embarazadas y en lactancia (3,5).

Cuadros bilaterales y multifocales son más comunes en la infancia durante la primera década de vida asociados en casi un tercio de los casos a neurofibromatosis tipo 2 (4).

El MNO suele presentarse con pérdida indolora, variable y progresiva de la AV donde los paciente se quejan habitualmente de disminución de la visión cromática. Existe una triada clásica patognomónica correspondiente a pérdida progresiva de AV, atrofia el NO, y la presencia de shunts optociliares, sin embargo es raro encontrar estos 3 signos presentes al momento del diagnóstico (2). Otros signos habituales son la proptosis de 2-5 mm, estrabismo, siendo la limitación de la supravversión el defecto oculomotor más frecuente. Un DPAR puede estar también presente

(1,5), como fue el caso de nuestro paciente. Las alteraciones en el NO son habitualmente visibles al momento del diagnóstico pudiendo encontrar edema de papila, con o sin hemorragias peripapilares, o diversos grados de atrofia papilar lo cual indicaría un curso crónico de la enfermedad (2), datos clínicos que fueron difícilmente valorables en nuestro caso dada la alta miopía de nuestra paciente, presentando una atrofia peripapilar extensa en 360° con papilas oblicuas que incluso fueron difícil de segmentar y valorar mediante OCT. Shunts optociliares pueden aparecer en la superficie del NO, siendo visibles en menos del 30% de los casos (5). Los defectos en el campo visual más comunes son constricciones como la mostrada en nuestro caso, agrandamiento de la mancha ciega, depresiones o escotomas (2,5,6).

El diagnóstico se realiza bajo la sospecha de los hallazgos clínicos y el apoyo mediante técnicas de imagen: tanto la tomografía computada (TC) como la resonancia magnética (RM) son capaces de visualizar correctamente las lesiones y extensiones del MNO, sin embargo la RM es considerada superior y representa el gold standard para la confirmación diagnóstica, evitando así la necesidad de biopsias del NO. En la RM el meningioma muestra un realce homogéneo intenso con gadolinio mayormente visible en secuencia potenciada en T1 con supresión grasa (7). La principal utilidad de la TC es demostrar el agrandamiento del canal del NO y calcificaciones de la vaina del NO la cual es reportada en hasta un 20% de los casos (2,3). El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras causas de tumor orbitario como lo son el glioma de NO, pseudotumor orbitario y linfoma (5).

El MNO crece circunferencialmente alrededor del NO interponiéndose entre el nervio y su vasculatura nutricia, sin invadir los tejidos circundantes. El tumor se extiende a lo largo del nervio por la vía de menos resistencia y puede ocupar el espacio completo comprendido entre el canal óptico y el globo ocular. El MNO comparte irrigación con el NO a través de los vasos piales, lo cual supone un dilema a la hora de plantear alguna intervención quirúrgica. En pacientes donde el tumor llega a ser invasivo, éste invade el nervio creciendo a lo largo de su septo fibroblástico rodeando los vasos retinianos centra-

les, o más raramente invadiendo a través de la duramadre hacia el tejido orbitario colindante o incluso el hueso (2).

El MNO es un tumor benigno, que no metastasa y no está asociado a un aumento de la mortalidad o morbilidad sistémica (2,8) que en su curso natural se puede observar una pérdida de visión progresiva, aunque variable, reportándose casos estables durante años, mientras otros presentan deterioros bruscos sin evidenciar crecimiento significativo en pruebas de imagen. Incluso en un pequeño número de pacientes la visión puede mejorar (9). A pesar de la variabilidad en el curso clínico, el 85% de los pacientes con MNO pierden AV en el tiempo (2,3,9).

El tratamiento resulta controversial por lo variable del curso clínico de esta patología, considerando la nula mortalidad de la enfermedad, y la alta morbilidad ocular que conllevan las opciones terapéuticas. Por este motivo, en pacientes seleccionados cuyo curso clínico sea lentamente progresivo y una buena función visual, se aconseja mantener una conducta expectante y controlar estrechamente con test de función visual y pruebas de imágenes, idealmente con RM. Por el contrario, en pacientes con pobre agudeza visual o con deterioro rápidamente progresivo y clínica desfigurante puede plantearse técnicas invasivas, donde la radioterapia ha ido estableciéndose como la primera línea de tratamiento activo debido a los avances en las técnicas de administración y perfil de seguridad de la misma (1,2,4). Ratnayake y colaboradores publicaron en 2019 una serie retrospectiva de pacientes tratados con radioterapia estereotáctica (SRT) donde demostró que la SRT es un tratamiento efectivo y no invasivo para MNO primario resultando en un excelente control local basado en imagen por RM, llegando al 100% de control a 5 años. Esta serie se mantiene congruente a los resultados publicados por otros autores donde el control radiológico alcanzado es entre el 90-100% (10). Sin embargo hay que tener en cuenta las complicaciones locales derivadas de la radioterapia, como son por ejemplo: hipopituitarismo secundario a radiación, que ha sido reportado en el 19% de los casos a 5 años (10), retinopatía inducida por radiación, oclusiones vasculares retinianas, iritis persistente, atrofia del lóbulo temporal y la posibilidad de desarrollar tumores adicionales inducidos por radiación (2).

La resección quirúrgica está raramente indicada en el manejo de pacientes con MNO primario, salvo en pacientes con tumores agresivos y extensión intracraneal, evitando así la extensión contralateral. La resección podría tener también un papel importante en aquellos casos que presenten una proptosis desfigurante o ceguera (2,8,11). Sin embargo hay que tener presente que la resección quirúrgica está asociada con alta tasa de recurrencia local e invasión orbitaria, además de significar, habitualmente, un procedimiento que induce la amaurosis (2,3,12,13).

CONCLUSIÓN

El MNO es un tumor benigno con un curso muy variable e impredecible que puede llegar a comprometer por completo el pronóstico visual del ojo afectado. El diagnóstico se realiza en base a los hallazgos clínicos típicos asociado a pruebas de imagen donde la RM es el gold standard ante la sospecha clínica. Los avances en radioterapia han desplazado a la cirugía como tratamiento de primera línea en casos donde se evidencia progresión o compromiso severo de AV, dejando las técnicas quirúrgicas disponibles sólo ante casos de tumores agresivos con riesgo de extensión contralateral o proptosis desfigurante a modo de descompresión. Por este motivo debe tenerse siempre presente en aquellos pacientes con historia de pérdida progresiva de AV asociada a signos de ocupación orbitaria, como el caso que presentamos, y valorar las opciones terapéuticas de forma individualizada según la progresión y gravedad de los síntomas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jin J, Joo J-D, Han J-H, Yang HK, Hwang J-M, Kim Y-J, et al. Optic Nerve Sheath Meningioma: Preliminary Analysis of the Role of Radiation Therapy. *Brain Tumor Res Treat*. 2018; 6(1): 8-12.
2. Shapey J, Sabin HI, Danesh-Meyer H V., Kaye AH. Diagnosis and management of optic nerve sheath meningiomas. *J Clin Neurosci* [Internet]. 2013; 20(8): 1045-56.
3. Dutton JJ. Optic nerve sheath meningiomas. Vol. 37, *Survey of Ophthalmology*. Elsevier; 1992. p. 167-83.
4. Parker RT, Ovens CA, Fraser CL, Samarawickrama C. Optic nerve sheath meningiomas:

- Prevalence, impact, and management strategies. *Eye Brain*. 2018; 10: 85-99.
5. Vukovic Arar Z, Vatajuk Z, Miskic B, Janjetovic Z, Sekelj S, Marijana KP. Optic nerve sheath meningioma: A case report with 15-year follow-up. *Semin Ophthalmol*. 2014; 29(1): 52-5.
 6. Tsaousis KT, Balatsoukas D. Fusiform appearance of optic nerve sheath meningioma: Correlating clinical and imaging findings [Internet]. Vol. 5, *Oman Journal of Ophthalmology*. Wolters Kluwer -- Medknow Publications; 2012 [cited 2021 Feb 27]. p. 55-7.
 7. Mafee MF, Goodwin J, Dorodi S. Optic nerve sheath meningiomas: Role of MR imaging. *Radiol Clin North Am* [Internet]. 1999 Jan 1 [cited 2021 Feb 27]; 37(1): 37-58.
 8. Furdová A, Babál P, Kobzová D. Orbital optic nerve sheath meningioma. *Czech Slovak Ophthalmol*. 2018; 74(01): 23-30.
 9. Egan RA, Lessell S. A contribution to the natural history of optic nerve sheath meningiomas. *Arch Ophthalmol* [Internet]. 2002 Nov 1 [cited 2021 Feb 27]; 120(11): 1505-8.
 10. Ratnayake G, Oh T, Mehta R, Hardy T, Woodford K, Haward R, et al. Long-term treatment outcomes of patients with primary optic nerve sheath meningioma treated with stereotactic radiotherapy. *J Clin Neurosci* [Internet]. 2019; 68: 162-7.
 11. Kim JW, Rizzo JF, Lessell S. Controversies in the management of optic nerve sheath meningiomas [Internet]. Vol. 45, *International Ophthalmology Clinics*. *Int Ophthalmol Clin*; 2005 [cited 2021 Feb 27]. p. 15-23.
 12. Kennerdell JS, Maroon JC, Malton M, Warren FA. The management of optic nerve sheath meningiomas. *Am J Ophthalmol* [Internet]. 1988 Oct 15 [cited 2021 Feb 27]; 106(4): 450-7.
 13. Meeker AR, Ko MW, Carruth BP, Strumpf KB, Bersani TA. Diagnosis of optic nerve sheath meningioma during optic nerve sheath decompression. *Orbit* [Internet]. 2017; 36(1): 35-8.