

Archivos de Medicina  
Asociación Española de Médicos Internos Residentes  
editorial@archivosdemedicina.com  
ISSN (Versión impresa): 1698-9465  
ESPAÑA

2005  
N. Alonso Santander  
MENINGIOMA DEL NERVIÓ ÓPTICO. PRESENTACIÓN DE UN CASO  
*Archivos de Medicina*, enero-febrero, año/vol. 1, número 001  
Asociación Española de Médicos Internos Residentes  
Madrid, España  
pp. 2-11

Red de Revistas Científicas de América Latina y el Caribe, España y Portugal

---

Universidad Autónoma del Estado de México

<http://redalyc.uaemex.mx>



# Meningioma primario del nervio óptico: presentación de un caso.

## Meningioma of the optic nerve: presentation of a case

Periodo revisado	1974-2004
Palabras clave	Meningioma, Nervio Óptico , Gamma-Knife
Keywords	Meningioma, Optic Nerve, Gamma-Knife
Autor	Alonso Santander, N.
Centro de trabajo	Hospital La Princesa, Madrid
e-Mail de contacto	<a href="mailto:nalosan7@hotmail.com">nalosan7@hotmail.com</a> , <a href="mailto:nuria_alonso_santander@yahoo.es">nuria_alonso_santander@yahoo.es</a>
Correspondencia	Alonso Santander, Nuria Hospital La Princesa-C/Diego de León 62 28002 Madrid

**Resumen:** A través de un caso clínico, se expone el estado actual en el manejo del meningioma del nervio óptico; tumoración poco frecuente, de crecimiento lento, más frecuente en mujeres de edad adulta. El diagnóstico puede ser enmascarado por diversas entidades inespecíficas como la Neuritis óptica-Papiledema que desemboca en una atrofia. Gracias a las técnicas de diagnóstico complementario, es posible un tratamiento precoz entre los que se incluyen la cirugía, la radioterapia y una combinación de ambos o de nuevos tratamientos mediante radiocirugía-gamma-Knife, lo cual conlleva la preservación funcional de la máxima visión posible.

**Abstract:** Explaining a case report, the management of a meningioma of the optic Nerve is going to be exposed. It is an uncommon mass, with a low speed development; more frequently seeing in middle aged women. The diagnosis may be obscured by different items, like Optic Neuritis-Papiledema, that could finish in optic nerve atrophia .Thanks to complementary diagnostic techniques , an early treatment should be possible, such as surgery, radioteraphy, or a combination or both, or other new treatments like radiosurgery with Gamma-Knife; all them aiming to a functional preservation of maximal visual acuity.

## Introducción

El meningioma primario de la vaina del nervio óptico (NO) es una tumoración poco frecuente. Son tumores benignos de crecimiento lento, extraaxiales que proceden de aracnoides(1). Se dan más en la edad adulta (media 45 años). En mujeres doble que en hombres. La aparición en edad pediátrica esta relacionada en un 25% con la enfermedad de Von Recklinghausen(6). La localización más frecuente (entre un 40 y 50%) es en la región parasagital, convexidad y falx. Entre un 20 y 30% están localizados en la región frontobasal y ala de esfenoides. El resto se reparten entre la fosa media y la posterior así como región orbitaria y ventriculares(2). En muchas ocasiones su diagnóstico puede quedar enmascarado por un cuadro inespecífico de neuritis óptica unilateral que evoluciona hacia la atrofia óptica. Gracias al empleo de técnicas de exploración complementarias su diagnóstico se ve muy facilitado ante la presencia de determinados signos clínicos(3). Las opciones de tratamiento incluyen la cirugía, la radioterapia y una combinación de ambos o de nuevos tratamientos mediante radiocirugía.

## Caso

*Motivo de consulta:* Mujer de 66 años que nota desde hace año y medio aproximadamente, disminución progresiva de la agudeza visual, la cual, en los últimos 4 meses había empeorado considerablemente; sin dolor ni diplopia. Como *Antecedentes Personales*, solo refiere hipercolesterolemia. Como tratamiento

habitual suele tomar adiro 100 mgs. a días alternos. *Exploración:* Su Agudeza Visual corregida OD era 0.8 Estenopecico 1 y OI 0.1 difícil que con Estenopecico no mejoraba. La Aplanometría era de 12 mm de mercurio en ambos ojos. El Reflejo pupilar directo más lento en OI. La motilidad extrínseca era normal. Presentaba un Exoftalmos leve OI. (Foto 1) La Papila OI mostraba palidez con excavación más verticalizada. La del OD estaba mucho más hiperémica. La Mácula sin reflejo en OI (Foto 2) En el Campo Visual se apreciaba hemianopsia temporal y retracción nasal OI (Foto 3-4-5) del CV. *Pruebas complementarias:* eco-doppler carotídeo, analítica, Rx torax, con resultados negativos y RM (Fotos RM 6, 7 y 8) era compatible con un Meningioma perióptico. Se visualizaba imagen hipo-intensa en T1 y T2 que captaba contraste intensa y homogéniamente. Medía 13mm en eje AP, 12mm en Supinf, y 14 mm transversal, afectando al nervio optico, desplazándolo latero-postero-inferiormente. Al mes el Exoftalmos OI axial era de 3mm con retropulsión en límites normales. La visión era de 10/10 en el OD y en OI 1/10 con alteración del campo visual y papila pálida sin la presencia de comunicaciones arterio-venosas. El reflejo pupilar aferente estaba muy alterado por la mala conducción del nervio óptico izdo. El estudio ecográfico A y B mostraba una lesión redondeada de unos 15-18mm relativamente homogénea que englobaba inicialmente el NO no visualizándose el trayecto posterior. La indicación terapéutica fue Gamma Knife, para estabilizar el meningioma y si aparece

un gran componente vascular disminuir su tamaño. AL mes se trata con 2 disparos del colimador de 8mm y 9 disparos con el colimador de 4mm (Foto 9). La Dosis máxima alcanzada era de 21.67 Gy con una dosis de cobertura de 13Gy en la isodosis del 60%. La estructura crítica (NO) había recibido la isodosis de cobertura de 1.3cc. Al los 4 meses Esta mejor, la motilidad ocular intrínseca y extrínseca eran normales, con

leve exoftalmos. La BioMicroscopía Anterior era normal, y Aplanometría de 12 mmmHg (ambos ojos). Papila pálida algo excavada y dismórfica. Graduación OD +2.25; +1 a 20 y OI +3; +2.25 a 150. Agudeza Visual corregida: OD 1 y OI 0.8=2/3 que no mejora con estenopeico. Y en la campimetría se observa hemianopsia temporal (Fotos 10 y 11).



Foto 1: leve exoftalmos



Foto 2: papila OI

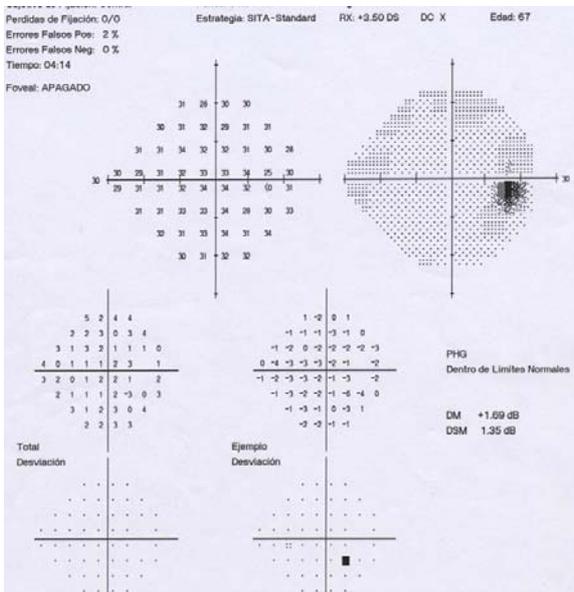


Foto 3: Campimetría automática Humphrey OD sano

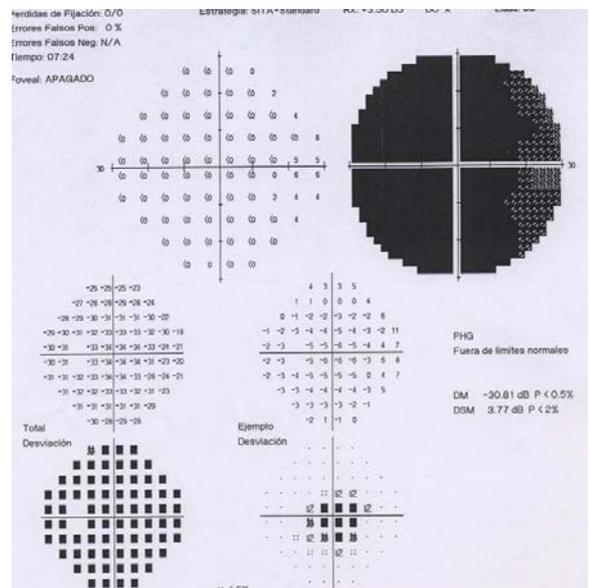


Foto 4: Campimetría automática Humphrey OI (al inicio)

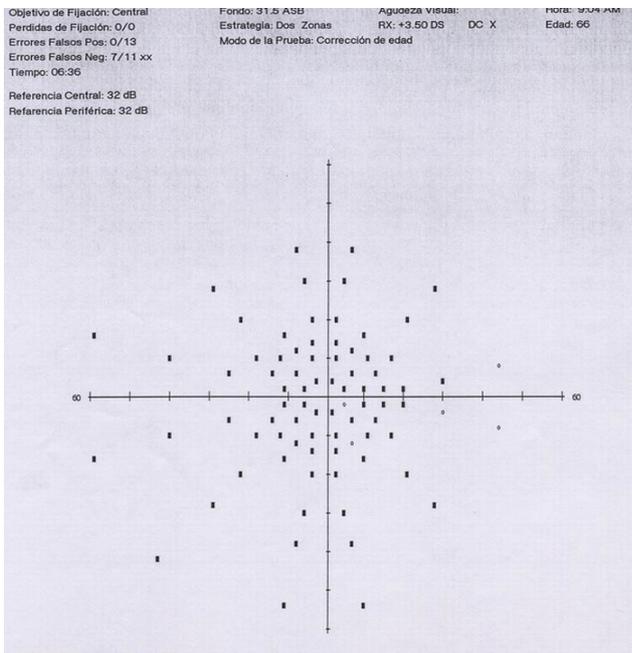


Foto 5: Campimetría Goldman oi (al inicio)

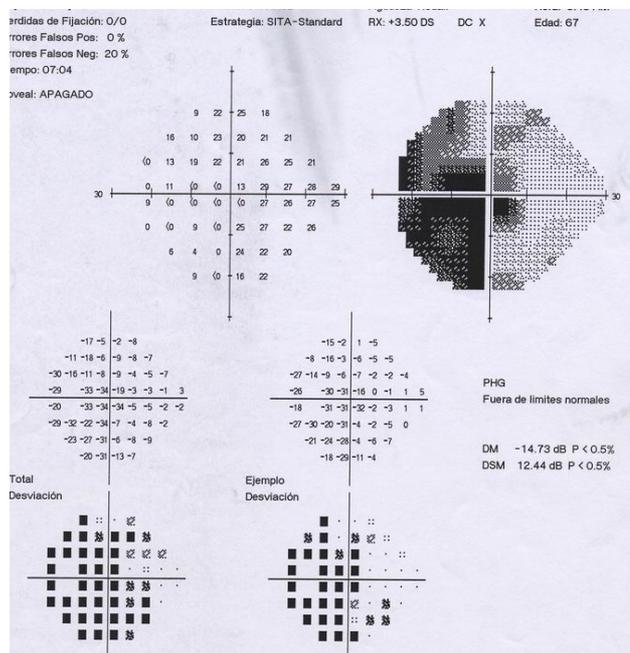


Foto 10: Campimetría Humphrey post tratamiento OI



Fotos 5-6-7-8: RM en T1 y T2

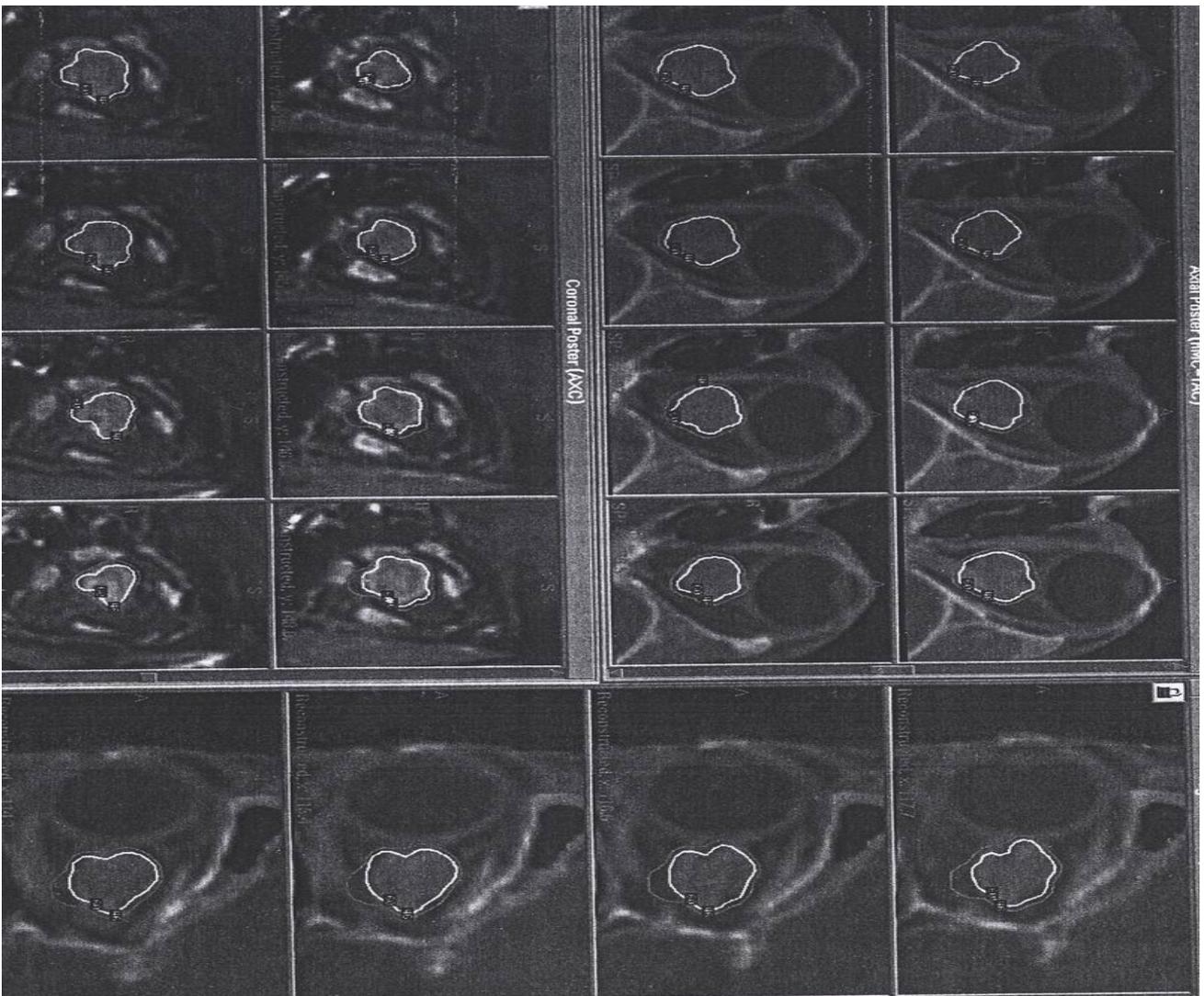


Foto 9: Planificación Gamma-Knife



Foto 11: Papila OI

## Discusión

El meningioma de la vaina del II par es una tumoración benigna, de crecimiento lento, que representa el 1-2% de la patología orbitaria. Es el tumor de NO más frecuente en el adulto, con predilección por el sexo femenino (1). Se origina a partir de vellosidades aracnoideas de la vaina del NO en cualquier punto de su trayecto, más frecuente en las proximidades del vértice orbitario (2). El tejido meníngeo ectópico en la órbita también puede dar lugar, aunque con mucha menor frecuencia, a un meningioma intraorbitario (3). Los meningiomas secundarios se originan a partir de tejido meníngeo endocraneal o bien a partir de meninges adheridas a la pared orbitaria o al canal óptico. En los frontobasales la irrigación procede de ramas de la arteria etmoidal que es a su vez rama de la arteria oftálmica procedente de ramas de la arteria Carótida externa. La clínica (8) se caracteriza por la aparición lenta y progresiva de disminución de la agudeza visual, proptosis axial (generalmente menor de 3 mm); edema papilar, atrofia óptica, defectos del campo visual, trastornos en la motilidad, cefaleas, diplopia y defecto pupilar aferente (7). Un signo que debe buscarse es la presencia de colaterales retino-ciliares sobre el disco óptico (signo de Hoyt-Spencer) (9). Este tipo de colaterales aparece de forma adquirida principalmente en dos situaciones: la obstrucción de la vena central de la retina y el meningioma del NO (20-30%)(10). Son canales compensadores de tipo *by-pass*, desarrollados a partir de los capilares preexistentes en el disco óptico

para mejorar la irrigación del NO, comprometida por el efecto compresivo del meningioma. Característicamente, en la angiografía fluoresceínica las colaterales se rellenan de contraste en la fase arteriovenosa temprana, sin extravasación de contraste en las fases sucesivas del angiograma, lo cual permite realizar el diagnóstico diferencial con los neovasos(8).

### *Diagnóstico diferencial*

Por encima de los 60 años los tumores más frecuentes SNC son los supratentoriales y, de entre ellos, el glioblastoma multiforme (35%). Otros tumores típicos de estas edades son, en mujeres, el meningioma (20%) y el neurinoma del acústico (20%) y, en varones, las metástasis (15%).

Si existe papiledema: el Diagnóstico diferencial se realiza con: Seudopapiledema, Papilitis, Retinopatía hipertensiva maligna, Oclusión vena central de la retina, Neuropatía óptica isquémica, Uveítis, Vasculitis (de papila), Papilitis diabética, Infiltración de papila, Tumores orbitales del nervio óptico, Sarcoiditis, Neuropatía óptica de Leber, Síndrome de Foster-Kennedy (edema papilar en un ojo y atrofia óptica del otro, por meningioma olfatorio), Hemangiopericitoma del Nervio Óptico NO (visualizándose el trayecto posterior), Drusen.

Si existe "neuritis óptica anterior" unilateral y subsecuente atrofia óptica, y presencia de colaterales retino-ciliares, el diagnóstico diferencial (20) es con: Neuropatía óptica isquémica, Hipertensión óptica severa, Papiledema agudo, Tumor orbital que comprima el nervio óptico, Neuropatía óptica

de Leber, Neuropatía tóxica o metabólica, Seudopapiledema, Enfermedad de Devic (puede ser la primera forma de presentación de una esclerosis múltiple), Arteritis de Henoch-Schönlein, Poliarteritis nodosa, Sarcoidosis, Sida, Esclerosis sistémica progresiva, Artritis reumatoidea, Lupus eritematoso sistémico, Hipertiroidismo, Diabetes mellitas, Tumores (craneofaringioma, neuroblastoma, hemangiopericitoma de nervio óptico), Enfermedades mieloproliferativas.

### *Diagnóstico*

Se basa en la clínica y en pruebas complementarias de naturaleza no invasiva(11): ecografía, TC, RM. La *ecografía* demostrará un ensanchamiento del NO, con una ecogenicidad media (al contrario de lo que ocurre en el glioma) y con una reflectividad media-baja. La *TC* (12) ofrece una imagen de hipertrofia tubular o fusiforme del NO, ligeramente hiperdensa, que generalmente aumenta con la inyección de contraste(13). Un signo característico, que aparece cuando se afecta sólo la vaina y se respeta el nervio, es la radiotransparencia central o "signo del raíl" en el corte axial o del "donut" en el coronal. No es un hallazgo patognomónico, ya que, aunque con menos frecuencia, aparece en otros procesos que producen hipertrofia de la vaina: perineuritis, hematomas y metástasis perineurales. Sin embargo, no lo encontraremos en el papiledema y glioma del NO, en los que su presencia excluye el diagnóstico(14). La *RM* permitiría un diagnóstico más temprano y sería la forma

óptima para el diagnóstico de las formas intracanaliculares.

### *Tratamiento y pronóstico*

El tratamiento de los meningiomas del NO es un tema controvertido. El tumor y el NO comparten el aporte sanguíneo, por lo que su resección provocará ceguera(15). En algunos casos se han obtenido buenos resultados en la resección de pequeños meningiomas situados inmediatamente detrás del globo. Otros autores refieren mejorías mediante el empleo de radioterapia(16).

En general debe preferirse el tratamiento conservador y reservar la resección para aquellos casos de atrofia óptica ya establecida en los que exista extensión intracraneal(4). Cuando exista la evidencia de un compromiso de las estructuras del sistema nervioso central, será imprescindible la colaboración del neurocirujano. La radiocirugía-gammaKnife obtiene un 95% de éxitos. Y posibilita mantener agudeza visual(17)

1.-Cirugía El manejo de los meningiomas está descrito en las obras clásicas de Cushing and Eisenhardt Meningiomas edited by Al-Mefty and Meningiomas and Their Surgical Management edited by Schmidek, 1991. El objetivo del tratamiento es la extirpación completa del tumor, de sus adherencias a la duramadre o hueso si éste estuviera afectado(18). Pero todo ello puede acarrear morbilidad importante.

2.-La Radioterapia ha demostrado que es capaz de frenar el crecimiento de algunos meningiomas. Las indicaciones quedan reducidas a aquellas que no se pueden

tratar mediante cirugía y los meningiomas malignos(16). La dosis total es de 5000-5500 cGy en fracciones diarias de 180-200 cGy durante 5-6 semanas La tasa de complicaciones es baja si se tiene un cuidado especial con el nervio óptico y el mesencéfalo.

3.- Radiocirugía con cobalto también ha demostrado ser efectiva Se aplica una dosis única de entre 15 y 18 Gy. La radiocirugía estereotáctica usando el bisturí de rayo gamma es excelente en el tratamiento primario o complementario de los meningiomas localizados en áreas intracerebrales de difícil acceso. La radiocirugía estereotáctica se aplica con extraordinaria precisión en los meningiomas intracraneales debido a que esos tumores son usualmente muy bien demarcados y raramente invaden el cerebro. Está asociada con un alto porcentaje de control tumoral a largo plazo y con una significativa reducción de los riesgos quirúrgicos.

El control tumoral de los meningiomas es superior a un 95%. El acelerador lineal también es efectivo en el tratamiento de los meningiomas .Una dosis en los márgenes de 1500 rad es adecuado para el control del tumor. La Radiocirugía=GammaKnife indicada en pacientes con lesiones tumorales cerebrales localizadas en áreas críticas o que son difícilmente accesibles y que no excedan de 3.5 cm de diámetro; pacientes con malformaciones arteriovenosas cuya localización hagan del acto microquirúrgico un procedimiento riesgoso; en quienes una edad avanzada o enfermedades médicas concomitantes

proscriban una intervención quirúrgica; como coadyuvante a la cirugía en resecciones tumorales parciales; en cirugía funcional para el tratamiento de la neuralgia trigeminal, y en el paciente con tumores malignos metastásicos a cerebro.(19) También existe experiencia con la irradiación protónica.4-LA hormonoterapia está en estudio (algunos tumores poseen receptores celulares para la progesterona). Las indicaciones cada día se encuentran en expansión una vez que nuevos protocolos de tratamiento e investigación abren nuevos horizontes terapéuticos

## **CONCLUSIÓN**

Debemos recordar que el meningioma primario es el tumor más frecuente del NO en el adulto, y que se trata de una tumoración de crecimiento lento, cuya presencia debe descartarse, ante una mujer de mediana edad que presente disminución progresiva de la agudeza visual, palidez del disco óptico y presencia de colaterales retino-ciliares. El diagnóstico lo establecen la clínica y los hallazgos característicos en la ecografía, el TC y la RM. El tratamiento de elección es conservador, obteniéndose muy buenos resultados con radiocirugía, reservando la resección quirúrgica para los casos de ceguera con peligro de invasión intracraneal.

## Referencias

1. Wright, J.E.: Primary optic nerve meningiomas: clinical presentation and management. *Trans. Am. Acad. Ophthalmol. Otolaryngol.* 1977. 83:617-625.
2. Karp, L.A.; Zimmerman, L.E.; Borít, A. et al.: Primary intraorbital meningiomas. *Arch. Ophthalmol.* 1974. 91:24-28.
3. Reese, A.B.: Exploring lesions of the orbit. *Tras. Ophthalmol. Soc. UK.* 1971. 91:85-104.
4. Alper, M.G.: Management of primary optic nerve meningiomas. Current statustherapy and controversy. *J. Clin. Ophthalmol.* 1981. 1:101-118.
6. Davis, F.A.: Primary tumours of the optic nerve (A phenomenon of Recklinghausen's disease): A clinical and a pathological study with a report of five cases and a review of the literature. *Arch. Ophthalmol.* 1940. 23:735-821, 9571022.
7. Hart, W.M. Jr; Burde, R.M.; Klingele, T.G. et al.: Bilateral optic nerve sheat meningiomas. *Arch. Ophthalmol.* 1980. 98:149-151.
8. Wright, J.E.; Call, N.B.; Liaricos, J.: Primary optic nerve meningioma. *Br. J.Ophthalmol.* 1980. 64:553-558.
9. Boschetti, N.V.; Smith, J.L.; Osher, R.H.; Gass, J.D.M.; Norton, E.W.D.: Fluorescein angiography of optociliary shunt vessels. *J. Clin. Neuro. Ophthalmol.* 1981. 1:9-30.
10. Schatz, H.; Green, W.R.; Talomo, J.H.; Boyt, W.F.; Johnson, R.N.; McDonald, H.R.: Clinicopathologic correlation of retinal to choroidal venous collaterals of the optic nerve head. *Ophthalmology.* 1991. 98:12871293.
11. Rothfus, W.E.; Cuitin, H.D.; Scamovits, T.L. et al.: Optic nerve/sheat enlargement. A differential approach based on high resolution CT morphology. *Radiology.* 1984. 150:409-415.
12. Daniels, D.L.; Williams, A.L.; Syversten, A. et al.: CT recognition of optic nerve sheat meningioma: abnormal sheatvisualization. *A.J.N.R.* 1982. 3:181-183.
13. Jakobiec, F.A.; Depot, M.J.; Kennerdell, J.S. et al.: Combined clinical and computed tomographic diagnosis of orbital glioma and meningioma. *Ophthalmology.* 1984 (91): 137155.
14. Kennerdell, J.S.; Dubois, P.J.; Dekkeer, A.; Johnson, B.L.: CT-guided fine needle aspiration biopsy of orbital nerve tumours. *Ophthalmology.* 1980. 87:491-496.

15. Mark, L.E.; Kennerdell, J.S.; Maroon, J.C. et al.: Microsurgical removal of primary intraorbital meningioma. *Am. J. Ophthalmol.* 1978. 86:704-709.
16. Smith, L.J.; Vuksanovic, M.N. M.; Yeats, B.M. et al.: Radiation therapy for primary optic nerve meningiomas. *J. Clin. Neuroophthalmol.* 1981. 1:85-100.
17. Albert and Jakobiec: *Principles and Practice of Ophthalmology*, vol 4, p. 2539-2561.
18. Fraunfelder and Roy: *Current Ocular Therapy*, 1980, p. 528-529.
19. Kansky J.: *Oftalmología Clínica*, segunda edición, 1992, págs. 354- 355
20. *The Wills Eye Manual*, third edition, 2001, p.197-201.