



REVISTA MÉDICA CLÍNICA LAS CONDES

<https://www.journals.elsevier.com/revista-medica-clinica-las-condes>

ARTÍCULO ESPECIAL

Meningiomas Orbitarios: ¿que sabemos de ellos?

Orbital meningiomas: What do we know about them?

Neil Saldías Valenzuela^a ✉

^a Departamento de Oftalmología, Clínica Las Condes. Santiago, Chile.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del Artículo:

Recibido: 16 06 2023

Aceptado: 28 08 2023

Keywords:

Meningioma; Orbit; Optic Nerve; Orbital Neoplasms; Ophthalmology.

Palabras clave:

Meningioma; Órbita; Nervio Óptico; Tumores Orbitales; Oftalmología.

RESUMEN

Dentro de la patología tumoral que puede afectar la órbita, destacan los meningiomas, ya sean primarios o secundarios. Estos tumores van creciendo lentamente comprimiendo a largo plazo el nervio óptico y demás estructuras como músculos extraoculares y el globo ocular. Lo anterior se traduce en exoftalmos y pérdida crónica de la visión que puede llegar a la ceguera del ojo afectado. La adecuada interpretación clínica de este cuadro, asociado al uso de neuroimágenes, principalmente tomografía computada y resonancia nuclear magnética, nos permiten hacer un diagnóstico oportuno. El tratamiento se apoya mayoritariamente en radioterapia estereotáxica fraccionada cuando el tumor avanza y se desea preservar la visión. Cuando ya se ha perdido significativamente la visión o existe amenaza de invasión del quiasma óptico, se interviene quirúrgicamente. Las opciones de tratamiento con quimioterapia todavía están en estudio. El pronóstico vital de esta patología es bueno, pero funcionalmente puede dejar secuelas significativas dependiendo del comportamiento del tumor, así como de lo precoz que realicemos su diagnóstico.

El objetivo de este artículo es comentar el estado actual del conocimiento sobre los meningiomas orbitarios, su diagnóstico y las alternativas terapéuticas que existen.

ABSTRACT

Among the tumor pathologies that can affect the orbit, meningiomas, be they primary or secondary, stand out. These tumors grow slowly, in the long term eventually compressing the optic nerve and other structures such as extra-ocular muscles and the eyeball. This translates into exophthalmos and chronic vision loss that can lead to blindness in the affected eye. The adequate clinical interpretation of this medical condition, associated with the use of neuroimaging, mainly computed tomography and magnetic resonance imaging, allow us to make a timely diagnosis. Treatment is primarily based on fractionated stereotactic radiotherapy when the tumor is advancing and the focus is on vision preservation. Surgery is indicated when vision has already been significantly lost or there is a threat of invasion of the optic chiasm. Chemotherapy treatment options are still under study. The vital prognosis of this pathology is good, but functionally it can leave significant sequelae depending on the behavior of the tumor, as well as how early we make its diagnosis.

The objective of this article is to comment on the current state of what is known about orbital meningiomas, their diagnosis and existing therapeutic alternatives.

✉ Autor para correspondencia

Correo electrónico: nsaldias@clinicalascondes.cl

<https://doi.org/10.1016/j.rmcl.2023.08.002>

e-ISSN: 2531-0186/ ISSN: 0716-8640/© 2023 Revista Médica Clínica Las Condes.

Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND

(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).



INTRODUCCIÓN

Los meningiomas constituyen unos de los tumores que frecuentemente pueden afectar la órbita y son causa de una pérdida progresiva de la función visual. Su progresión es lenta e indolora, pero su pronóstico ominoso para la visión, a la vez que su diagnóstico puede implicar un desafío y requerir una alta sospecha clínica.

El objetivo de la presente revisión es comentar el estado actual del conocimiento sobre los meningiomas orbitarios, su diagnóstico y de las alternativas terapéuticas que existen para enfrentarlo.

ORIGEN Y DEFINICIONES

Los meningiomas son tumores benignos del sistema nervioso originados de las células de la capa meningoepitelial de las vellosidades aracnoideas¹⁻³.

En la órbita, los meningiomas pueden clasificarse según su procedencia en: i) meningiomas primarios de la vaina del nervio óptico (MPNO) y; ii) meningiomas secundarios (MS), procedentes de las meninges del cerebro y que invaden la órbita a través de la fisura orbitaria superior, canal óptico o los huesos. Finalmente se han descrito también en la órbita iii) meningiomas ectópicos (ME) que no tienen una comunicación con la vaina del nervio óptico, ni con las meninges cerebrales ni los huesos³⁻⁶.

EPIDEMIOLOGÍA

Los meningiomas son el segundo tumor más frecuente del nervio óptico, después de los gliomas. De los meningiomas que afectan la órbita, por lejos los más comunes son los MS (90%) procedentes de la cavidad craneal, siendo los más frecuentes los originados en el ala mayor del esfenoides (meningiomas esfeno orbitarios)⁴. El 10% restante corresponde a los primarios de la órbita. En los primarios, el 96% surge de la propia vaina del nervio óptico, y el 4% restante se desarrolla a partir de una ubicación ectópica dentro de la órbita^{1,2}.

Los MPNO representan el 3-5% de todos los tumores orbitarios. Los MS son los tumores que con mayor frecuencia invaden la órbita y representan el 2,5 a 6% de la patología orbitaria⁶.

En general, se ha descrito que los MPNO afectan más a mujeres (55 a 85%) que a hombres en una proporción de 3:2, similar a lo visto en casos de meningiomas intracraneales^{1,2}.

Se presentan principalmente en la edad media de la vida: 40,8 años en promedio con rangos que van de los 3 a los 80 años de edad².

Los MPNO pediátricos constituyen el 2 a 4% de los pacientes con MPNO. En ellos tiene especial relevancia su asociación con la neurofibromatosis tipo 2 (NF2) observándose una incidencia de un

2 al 8% en pacientes con NF2. De igual modo se observa que de todos los pacientes pediátricos con MPNO alrededor del 30% tienen NF2².

En general, los casos de MPNO unilaterales son más frecuentes que los bilaterales, 95% y 5% respectivamente. Sin embargo, cuando esto último ocurre, es más fuerte su asociación a NF2 y su curso es más agresivo dado el riesgo de ceguera bilateral^{2,6}.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

En la tinción de hematoxilina-eosina clásicamente se describe la presencia de células cobertoras de la aracnoides como células grandes dispuestas en remolino o verticilo. Se pueden ver también los llamados cuerpos de psamoma que corresponden a la degeneración hialina del centro de estas células y su posterior calcificación⁶.

Algunas pruebas de inmunohistoquímica son también muy útiles, como el antígeno de membrana epitelial (EMA, por sus siglas en inglés), característico de los meningiomas, que ayuda a distinguirlos de los schwannomas^{6,7}. Se tiñen también con vimentina y S-100 pero rara vez con citoqueratina. Además, expresan receptores de progesterona. Los más agresivos, también suelen presentar un Ki-67 alto⁷.

Según hallazgos clínico-patológicos, la Organización Mundial de la Salud ha clasificado a los meningiomas en grado I (78%), II (20%) y III (2%). El tipo I se caracteriza por presentar células de aspecto normal, crecer lentamente y tener bajo grado de recidiva. En el tipo II predomina la atipia celular, presentan un crecimiento un poco más rápido y tienen mayor tendencia a recidivar. Finalmente, el tipo III es llamado anaplásico o maligno por presentar franca anaplasia, focos de necrosis, Ki-67 alto (>15%) e invadir tejidos vecinos, siendo los más agresivos y con mayor tasa de recurrencia^{3,8}.

CLÍNICA Y EVOLUCIÓN

Los meningiomas tienen una presentación clínica lenta e insidiosa caracterizado principalmente por una disminución progresiva de la agudeza visual y exoftalmos unilateral.

La pérdida de la visión se explica por la compresión del nervio óptico que afecta directamente la irrigación vascular del mismo, con la consecuente atrofia óptica progresiva que se va a traducir, además, en disminución de la discriminación de colores, alteración de reflejos pupilares y compromiso del campo visual con la aparición de escotomas y restricción concéntrica del campo.

Al examen del fondo de ojo se puede llegar a apreciar una papila con vasos optociliares que traducen una congestión crónica de

la vena central de la retina. Se considera que la triada de pérdida de visión más proptosis y vasos optociliares es típica del MPNO, aunque no patognomónica y no siempre está presente^{1,3,7,9}.

Algunos pacientes pueden presentar episodios de amaurosis transitoria asociada a los movimientos oculares por la alteración del aporte sanguíneo al nervio óptico en ciertas posiciones de mirada.

El dolor puede estar presente, pero ya en las fases más avanzadas de la enfermedad, dado por la compresión que realiza el tumor sobre las estructuras vecinas.

En algunos casos se puede ver también estrabismo y diplopía provocado por el desplazamiento del globo ocular o restricción mecánica que ejerce el tumor a los movimientos oculares.

Se ha reportado, además, una tasa de crecimiento rápido durante el embarazo, dado que estos tumores expresan receptores de progesterona³.

Frente a estos síntomas y signos se debe plantear el diagnóstico de un posible meningioma, pero también se debe diferenciar de otras patologías con las cuales puede confundirse, tales como: neuritis óptica, glioma del nervio óptico, pseudotumor inflamatorio, hemangiomas y schwannomas, para lo cual es indispensable el apoyo con imágenes^{3,10}.

NEUROIMÁGENES

Es fundamental el estudio mediante tomografía computada (TC) y resonancia nuclear magnética (RNM) de órbitas y cerebro, siendo la RNM el examen más útil^{3,7,9}.

En la TC, es importante que sea realizada con cortes finos de 1,5 mm y con contraste. Típicamente, los MPNO se caracterizan por dar una imagen en "vía de tren" en la vista de cortes axiales, que se produce por realce hiperdenso de las meninges que encierran el nervio óptico hipodenso^{3,7}. También se pueden ver calcificaciones al interior del meningioma, descritas hasta en el 50% de los casos^{7,9}.

Los MS, principalmente los del ala mayor del esfenoides, presentan hiperostosis (engrosamiento del hueso infiltrado) y la característica "cola dural" que diferencia a los meningiomas de la displasia ósea. Esta "cola dural" típica de los meningiomas, pero no siempre presente, corresponde a una prolongación en forma de cola de cometa con su base en el cuerpo del tumor y una parte más fina que se extiende y alarga sobre las meninges. Es rara la reabsorción y destrucción ósea⁵.

Pueden tener un patrón de crecimiento "en masa", más grueso y abultado o plano, llamado "en placa" que es el más común¹¹.

Es importante destacar que frente a pacientes con lesiones hiperostóticas del ala mayor del esfenoides hay que diferenciar a los meningiomas de la histiocitosis de células de Langerhans, si son niños, y de metástasis de cáncer de próstata en hombres mayores¹².

En la RNM lo más característico es que los meningiomas se vean isointensos en T1 e hiperintensos en T2, comparados con el cerebro y/o el nervio óptico, en imágenes realizadas con supresión grasa y uso de gadolinio^{3,7,8}.

Los meningiomas pueden expresar receptores de somatostatina del subtipo 2 y esta característica puede ayudar para diferenciarlos de otros tumores, en la tomografía por emisión de positrones (PET/CT)³.

TRATAMIENTO

La conducta terapéutica va a depender de la ubicación del meningioma, grado de compromiso visual, peligro de progresar hacia el quiasma amenazando el nervio contralateral, nivel de exoftalmos y calidad de vida del paciente.

En el caso de los MPNO existe consenso en que, si la visión y el campo visual están normales o conservados, el exoftalmos no es significativo y la RNM no muestra crecimiento del tumor, lo indicado es solo observar al paciente y controlarlo con examen clínico oftalmológico más campo visual cada 3 meses y RNM cada 6 meses¹³.

Si en el curso de este seguimiento observamos un deterioro consistente y significativo de la visión y del campo visual, así como un crecimiento objetivo del tumor en la RNM ya tendría indicación de tratar mediante radioterapia o cirugía.

En los últimos años, la evidencia se ha inclinado por la radioterapia como primera elección en el tratamiento de los MPNO cuando queremos preservar visión, ya que se ha demostrado más segura en cuanto a conservación de la función visual y control de la masa tumoral en el 90% de los casos^{2,7,13}.

En este contexto el uso del Gamma Knife® o la radioterapia estereotáctica fraccionada están dentro de las modalidades de radioterapia más indicadas^{3,13}.

Dado que el MPNO tiene íntima relación con los vasos sanguíneos que nutren al nervio óptico existe un alto riesgo que la manipulación quirúrgica del nervio óptico determine una pérdida grave de la visión y/o del campo visual. De ahí que la cirugía se reserve para casos en que exista una duda diagnóstica razonable y se requiera tomar una biopsia de la vaina del nervio óptico. De igual modo, la cirugía está indicada cuando se está frente a un paciente en que ya haya perdido la visión del ojo afectado y el meningioma amenaza con invadir el quiasma óptico. Otra condición que nos puede

hacer considerar la cirugía es un exoftalmos muy severo que afecte la calidad de vida del paciente. En estos casos es importante plantearle al paciente que el objetivo de la cirugía es detener la progresión del tumor y ojalá erradicarlo, pero ya no preservar la visión de ese ojo teniendo, incluso, algunas veces, que enuclea el ojo junto con el nervio óptico afectado^{3,13}.

En el caso de los MS, especialmente los del ala mayor del esfenoides, cambia un poco la estrategia, dado que tienden a ser más extensos, comprometiendo a la órbita, al cerebro y a estructuras óseas de la base del cráneo. En estos casos se prefiere la cirugía como primera opción, asociándose a radioterapia complementaria dado que en esta situación es difícil lograr la resección completa¹⁴.

Para los meningiomas del ala mayor del esfenoides el abordaje más utilizado es el pterional, frecuentemente asociado a descompresión del canal óptico y fisura orbitaria superior¹⁴.

En los últimos años se ha ido cambiando de una postura que planteaba grandes cirugías enfocadas en una extirpación radical del tumor, pero asociada a mayor tasa de complicaciones, por una tendencia a plantear la cirugía más enfocada a tratar los síntomas como la disminución de visión y la proptosis mediante cirugías descompresivas del canal óptico y reducción de exoftalmos, complementando estos procedimientos con radiocirugía¹⁰.

La cirugía es muy efectiva para reducir el exoftalmos, con un 96% de éxito, y mejorar la visión, en el 91% de los casos¹⁴.

Los principales efectos no deseados de la radioterapia son eritema, dolor e inflamación cutánea que tienden a ser pasajeras. No obstante, también pueden haber otras secuelas más definitivas tales como retinopatía por radiación, neuropatía óptica, cataratas y ojo seco¹³.

En cuanto a la cirugía, las complicaciones más frecuentes son pérdida visual, infecciones, fístulas del líquido céfalo raquídeo, exoftalmos pulsátil, hipoestesias, ptosis palpebral y diplopía secundaria^{1,10}.

Lamentablemente, el tratamiento médico con quimioterapia no ha demostrado eficacia suficiente para ser una alternativa a la radioterapia o a la cirugía. Como los meningiomas expresan receptores de progesterona, se ha planteado una línea de investigación por la vía de la hormonoterapia, aun sin resultados satisfactorios². También están en estudio diferentes agentes antiangiogénicos tales como bevacizumab, vatalanib, sunitinib o antitumorales como el farnesol y la diosgenina, que han demostrado inhibir el crecimiento de líneas celulares de meningioma *in vitro*².

PRONÓSTICO

Los meningiomas orbitarios son tumores benignos, con baja mortalidad reportada para los MPNO y mayor para los meningiomas secundarios, pero con una alta tasa de recidivas que pueden obligar a reoperar o retratar a un paciente varias veces con el consecuente deterioro de su función visual y secuelas propias de estos tratamientos^{1,3,4}.

Las tasas de recurrencia post cirugía oscilan entre el 30 y 50%^{11,15}.

CONCLUSIÓN

Los meningiomas son considerados tumores benignos dado que no hacen metástasis y, en general, no son agresivos, salvo el grado III. Si bien presentan una muy baja mortalidad, pueden provocar una alta morbilidad, llegando a deteriorar seriamente la calidad de vida de quien lo sufre dada la pérdida progresiva de la visión de un ojo, o incluso, de ambos ojos en caso de compromiso del quiasma óptico, del nervio óptico contralateral o por compresión de estructuras cerebrales adyacentes.

Esta morbilidad no es exclusiva del meningioma *per se*, sino también de la terapia que tengamos que implementar tales como cirugía, radioterapia o ambas.

De ahí la importancia de conocer esta patología, sospecharla y diagnosticarla precozmente para ofrecer a nuestros pacientes la mejor alternativa terapéutica para preservar su función visual.

Declaración de conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dutton JJ. Optic nerve sheath meningiomas. *Surv Ophthalmol.* 1992;37(3):167-183. doi: 10.1016/0039-6257(92)90135-g
2. Solli E, Turbin RE. Primary and Secondary Optic Nerve Sheath Meningioma. *J Neurol Surg B Skull Base.* 2021;82(1):27-71. doi: 10.1055/s-0041-1723801
3. Douglas VP, Douglas KAA, Cestari DM. Optic nerve sheath meningioma. *Curr Opin Ophthalmol.* 2020;31(6):455-461. doi: 10.1097/ICU.0000000000000700
4. Agi J, Badilla J, Steinke D, Mitha AP, Weis E. The Alberta standardized orbital technique in the management of sphenoid-orbital meningiomas. *Eur J Ophthalmol.* 2021;31(5):2686-2691. doi: 10.1177/1120672120960332
5. AAO. American Academy Of Ophthalmology. *Curso de Ciencias Básicas y Clínicas. Sección 7. Orbita, Párpados y Aparato Lagrimal.* Madrid: Elsevier; 2012.
6. Perez Moreiras JV, Prada MC. *Patología Orbitaria: Exploración diagnóstico y cirugía.* 2a ed. Tomo 2. Barcelona: Edika Med; 2002.
7. Ghassibi MP, Ulloa-Padilla JP, Dubovy SR. Neural Tumors of the Orbit -- What Is New? *Asia Pac J Ophthalmol (Phila).* 2017;6(3):273-282. doi: 10.22608/APO.2017157
8. Marwaha G, Macklis R, Singh AD. Radiation therapy: orbital tumors. *Dev Ophthalmol.* 2013;52:94-101. doi: 10.1159/000351084
9. Cantore WA. Neural orbital tumors. *Curr Opin Ophthalmol.* 2000;11(5):367-371. doi: 10.1097/00055735-200010000-00014
10. Schneider M, Potthoff AL, Borger V, Hadjiathanasiou A, Schäfer N, Güresir Á, et al. Outcome of Tumor-Associated Proptosis in Patients With Sphenoid-Orbital Meningioma: Single-Center Experience and Systematic Review of the Literature. *Front Oncol.* 2020;10:574074. doi: 10.3389/fonc.2020.574074
11. Cannon PS, Rutherford SA, Richardson PL, King A, Leatherbarrow B. The surgical management and outcomes for sphenoid-orbital meningiomas: a 7-year review of multi-disciplinary practice. *Orbit.* 2009;28(6):371-376. doi: 10.3109/01676830903104645
12. McNab AA, Jones RS, Hardy TG. Sphenoid-orbital Lesions-A Major Review of Nonmeningioma Causes. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 2021;37(6):522-533. doi: 10.1097/IOP.0000000000001924
13. Turbin RE, Pokorny K. Diagnosis and treatment of orbital optic nerve sheath meningioma. *Cancer Control.* 2004;11(5):334-41. doi: 10.1177/107327480401100508
14. Fisher FL, Zamanipour Najafabadi AH, Schoones JW, Genders SW, van Furth WR. Surgery as a safe and effective treatment option for sphenoid-orbital meningioma: a systematic review and meta-analysis of surgical techniques and outcomes. *Acta Ophthalmol.* 2021;99(1):26-36. doi: 10.1111/aos.14517.
15. Simas NM, Farias JP. Sphenoid Wing en plaque meningiomas: Surgical results and recurrence rates. *Surg Neurol Int.* 2013;4:86. doi: 10.4103/2152-7806.114796