



► Caso clínico

Meningioma de la vaina del nervio óptico en un paciente de 10 años de edad: reporte de caso y revisión de la literatura

Optic nerve sheath meningioma in a 10-year-old patient: case report and review of the literature

Josefina Cynthia Villalobos-Ojeda,¹ Gabriel Lazcano-Gómez,¹ Ariel Ceriotto-García,² Guillermo Salcedo-Casillas³

1 Asociación para Evitar la Ceguera en México I.A.P., México D.F., México

2 Servicio de Órbita y Oculoplástica, Asociación para Evitar la Ceguera en México I.A.P., México D.F., México

3 Jefatura del Servicio de Órbita y Oculoplástica, Asociación para Evitar la Ceguera en México I.A.P., México D.F., México

Palabras clave:

Meningioma meningotelomatoso, neoplasias de la vaina del nervio óptico, meningioma intraorbitario, niño, México.

► Resumen

Los dos tumores que con mayor frecuencia se originan del nervio óptico son el glioma y el meningioma de la vaina del nervio óptico (MVNO). Los gliomas generalmente ocurren en edad pediátrica, mientras que los meningiomas se observan con mayor frecuencia en mujeres en la cuarta década de la vida.

La frecuencia de los MVNO en edad pediátrica es baja; por lo tanto, el propósito de este reporte es la descripción de un caso, así como la correlación clínica, radiológica e histopatológica.

Se presenta paciente masculino de 10 años de edad, con disminución de agudeza visual y proptosis progresiva de un año de evolución del ojo derecho,

► Abstract

Tumors of the optic nerve are mostly either optic nerve gliomas or optic nerve sheath meningiomas (ONSM). While gliomas occur in children, most meningiomas are slow-growing tumors affecting middle-aged individuals. ONSM are extremely rare in children. The purpose of this paper is to describe a clinical case with the clinical, radiologic and histopathological findings.

A 10-year-old boy had a 1-year story of progressive proptosis of the right eye, without visual loss, and optic nerve edema and hyperemia. An ultrasound image showed an intraconal, irregular and multilobulated mass. A computed tomography scan revealed a

Keywords:

Meningothelomatous meningioma, optic nerve sheath neoplasm, intraorbital meningioma, child, Mexico.

con edema e hiperemia de nervio óptico. El ultrasonido de órbita derecha, muestra una lesión intraconal, irregular y mutilobulada. La tomografía computada (TC) revela una lesión intraconal, bien delimitada y con una densidad homogénea que no refuerza con contraste. Con estos datos clínicos y radiológicos, se integró un diagnóstico presuntivo de tumor de nervio óptico. Se realiza una biopsia excisional con un abordaje transpalpebral, por el reborde orbitario superior. El estudio histopatológico confirma un meningioma meningotelomatoso de la vaina del nervio óptico.

Si bien en los niños los MVNO son poco frecuentes, su presentación y comportamiento son más agresivos que en los adultos, por lo que un diagnóstico y tratamiento temprano son fundamentales, dado el alto riesgo de invasión a estructuras adyacentes.

well defined intraconal mass with homogeneous density that did not strengthen with contrast. The patient underwent an excisional biopsy through the superior orbital rim. Histopathological findings identified the neoplasm as an optic nerve sheath meningotheliomatous meningioma of the right eye.

Even though unusual, ONSM may occur in children and present a much more aggressive behavior than in adults. Therefore they should be diagnosed and treated early.

► Introducción

Los tumores del nervio óptico representan aproximadamente 4% de los tumores orbitarios, y pueden ocurrir a cualquier edad.¹ Los tumores más frecuentes son el glioma de nervio óptico y el meningioma de la vaina del nervio óptico (MVNO). Mientras que los gliomas son una neoplasia benigna que ocurren principalmente en niños, los meningiomas son tumores benignos de lento crecimiento que ocurren con mayor frecuencia en mujeres entre la tercera a cuarta década de la vida, y corresponden a un 30% de los tumores primarios de nervio óptico y hasta un 5% a 10% de los tumores orbitarios.^{1,2} Los MVNO son tumores provenientes de las células meningoteliales de las vellosidades aracnoideas y se pueden desarrollar en cualquier lugar del trayecto del nervio óptico. Pueden ser unilaterales, bilaterales o multifocales; estos dos últimos se relacionan de manera importante a pacientes con neurofibromatosis tipo 2.²

Los MVNO son poco frecuentes en la edad pediátrica, por lo que no existen muchos reportes en la literatura médica.^{3,4} El propósito de este estudio es presentar el caso de un niño con diagnóstico de MVNO y analizar los hallazgos clínicos, radiológicos e histopatológicos, ya que esta neoplasia presenta un comportamiento clínico más agresivo en pacientes pediátricos.

► Presentación del caso

Paciente masculino de 10 años de edad, que acude a consulta por disminución de la agudeza visual en el ojo derecho, acompañada de proptosis progresiva de un año de evolución. Dentro de los antecedentes personales patológicos presenta retraso psicomotor.

A la exploración oftalmológica, ojo derecho con capacidad visual de 2/10 y ojo izquierdo 4/10, con endotropía de 15° Hirschberg en posición primaria de la mirada, limitación a la lateroversión, supra e infraducción de ojo derecho (**Figura 1**) y defecto pupilar aferente relativo ojo derecho, ptosis palpebral secundaria a un aumento de volumen palpebral supero-temporal de ojo derecho y exoftalmometría de 23 y 14 mm de ojo derecho e izquierdo, respectivamente. El segmento anterior de ambos ojos era normal. En la exploración de fondo de ojo del lado derecho, se encontró una papila óptica de bordes irregulares, hiperémica y con presencia de edema.

Se solicitó un ultrasonido orbitario derecho, en donde se describió una lesión intraconal, irregular y mutilobulada sólida de 11.6 mm x 12.6 mm, con reflectividad interna media, sin datos de vascularidad. En la tomografía computada (TC) se evidenció una lesión intraconal, bien delimitada y con una densidad homogénea que no reforzaba



► **Figura 1.** Masculino de 10 años con proptosis de OD.



con contraste y sin afectación de la vía óptica en su porción intracerebral (**Figura 2**).

Se realizó una biopsia excisional, donde se encontró una lesión con extensas adherencias al nervio óptico y tejido orbitario, bien delimitada, multilobulada, con un estroma color café y encapsulada.

Histopatológicamente se describe tejido fibroconectivo denso y fascículos de nervio periférico en su espesor, con un infiltrado de células con citoplasma claro, así como tejido adiposo maduro bien vascularizado, con células endoteliales y presencia de depósitos basófilos concéntricos laminares (cuerpos de Psammoma) (**Figuras 3 y 4**).

El diagnóstico histopatológico fue de meningioma meningotelomatoso de la vaina del nervio óptico.

En el posoperatorio inmediato el paciente presenta una agudeza visual de no percepción de luz,

► **Figura 2.** TC contrastada de cráneo.



plejía de músculos extraoculares completa y lagofthalmos. Actualmente, se encuentra en observación por el Servicio de Oncología.

► Discusión

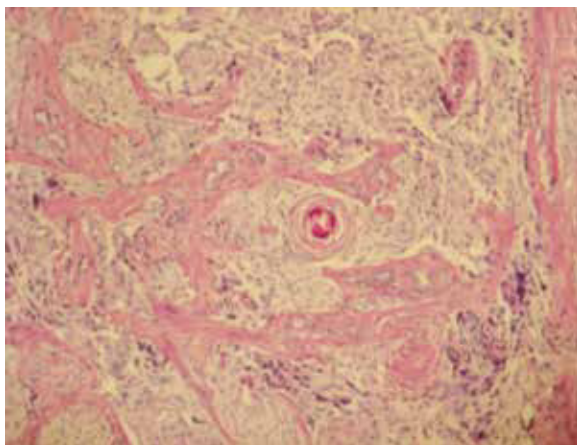
Los meningiomas del nervio óptico son tumores que frecuentemente se presentan en la edad adulta, con un promedio de edad de presentación de 40 años. En una serie presentada por Dutton⁵ en donde se incluyeron 256 casos, sólo el 4% de los pacientes fueron menores de 20 años. Desde 1970, cuando Walsh reportó el primer caso en edad pediátrica, hasta el año 2008, se han documentado solamente 53 casos en la literatura médica.⁶

Existen 15 subtipos histopatológicos de meningiomas, de los cuales los más frecuentes en edad pediátrica son el transicional, que representa un 54% y el meningotelomatoso en un 38%,⁷ como es el caso de nuestro paciente.

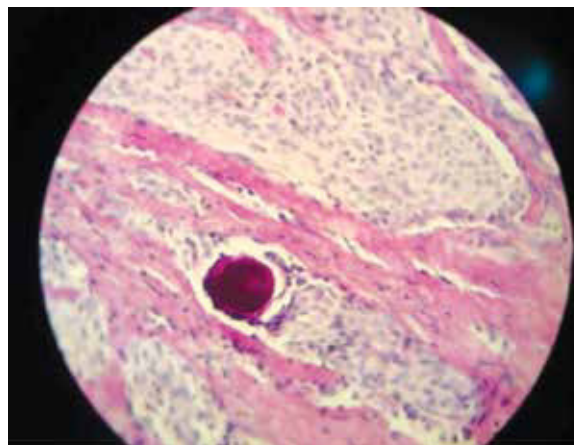
Los síntomas encontrados con mayor frecuencia son disminución de agudeza visual en el 65% a 100% de los pacientes, proptosis del 30% al 100%, alteraciones en los campos visuales hasta en un 80%, y hallazgos clínicos en el nervio óptico como edema en el 63% o atrofia en el 38% dependiendo del tiempo de evolución;⁵ lo que coincide ampliamente con la presentación clínica de nuestro paciente.

El estudio diagnóstico de elección en pacientes con meningiomas del nervio óptico, es la resonancia magnética, en la cual las tumoraciones apare-

► **Figura 3.** Cuerpo de Psamoma en análisis histopatológico.



► **Figura 4.** Cuerpo de Psamoma (acercamiento).



cen como imágenes hipointensas en T1 e hiperintensa en T2.⁸ En la TC se pueden encontrar lesiones hiperdensas o isodensas con edema perilesional y/o calcificaciones, que refuerzan posterior a la inyección de contraste. Es importante mencionar que en nuestro paciente, la lesión encontrada no presentaba las características antes descritas, ya que se trataba de una lesión con densidad homogénea que no refuerza con contraste.

Varios reportes han descrito un comportamiento clínico más agresivo, en comparación con la presentación clásica en adultos;⁹ por lo tanto se recomienda la resección quirúrgica temprana, debido al mayor riesgo de diseminación intraorbital, intracanalicular o intraocular.⁷⁻⁹ Debido a la adherencia a los tejidos subyacentes existe riesgo de complicaciones posquirúrgicas como disminución de agudeza visual, alteración de los movimientos extraoculares y lagofthalmos, como ocurrió en nuestro paciente. De manera frecuente, la movilidad y el lagofthalmos se pueden recuperar en un periodo de aproximadamente tres meses.

En la revisión realizada por Harold, el 88% de los pacientes recibió tratamiento quirúrgico, tres de ellos fueron exenterados y en el resto no está descrito el tipo de procedimiento utilizado, no reportan ninguna complicación posquirúrgica.¹⁰ En la actualidad, la radioterapia estereotáctica o fraccionada ha sido utilizada para el tratamiento de este tipo de neoplasias, aunque su uso ha sido limitado en pacientes pediátricos, debido a los efectos adversos que puede provocar, por lo que su

aplicación se reserva para el tratamiento de tumores recidivantes.^{11,12}

► Conclusiones

La presentación de los meningiomas del nervio óptico en los primeros años de vida es poco frecuente, por lo tanto, decidimos presentar este caso clínico para contribuir al estudio de los tumores orbitarios en pacientes pediátricos.

Si bien el abordaje de este tipo de tumores debe ser individualizado, es muy importante destacar que el comportamiento clínico más agresivo en la edad pediátrica, nos obliga a realizar un tratamiento más agresivo y un manejo diferente, así como tomar en cuenta la morbilidad que conlleva la cirugía.

Es importante destacar la posibilidad de complicaciones posquirúrgicas, como pérdida parcial o total de la agudeza visual y la afectación de los músculos extraoculares, ya que son riesgos que deben ser valorados ante la posibilidad de diseminación del tumor. Es por esto que consideramos que el manejo quirúrgico es el indicado para este tipo de pacientes.

En el caso presentado destaca la proptosis progresiva y la disminución de agudeza visual de rápida evolución, aunque los estudios de imagen no muestran los datos característicos de un meningioma, el comportamiento de este tumor era más agresivo al comportamiento clásico de un glioma, por lo que se decidió la resección del tumor.



Es importante destacar que, siempre debemos tener en cuenta esta entidad como un diagnóstico diferencial en un tumor dependiente del nervio óptico que no coincida con la presentación clásica de un glioma, aún en edad pediátrica.

► **Conflicto de intereses**

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

► **Financiamiento**

Los autores no recibieron patrocinio para llevar a cabo este artículo.

Referencias

1. Saeed P, Rootman J, Nugent RA, et al. Optic nerve sheath meningiomas. *Ophthalmology* 2003;110:2019-2030.
2. Sibony PA, Krauss HR, Kennerdell JS, et al. Optic nerve sheath meningiomas. Clinical manifestations. *Ophthalmology* 1984; 91:1313.
3. Spencer WH. Primary neoplasms of the optic nerve and its sheaths: clinical features and current concepts of pathogenetic mechanisms. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1972;70:490-528.
4. Bosch MM, Wichmann WW, Boltshauser E, et al. Optic nerve sheath meningiomas in patients with neurofibromatosis type 2. *Arch Ophthalmol* 2006;124:379-385.
5. Dutton JJ. Optic nerve sheath meningiomas. *Surv Ophthalmol* 1992;37:167-183.
6. Harold Lee HB, Garrity JA, Cameron JD, et al. Primary optic nerve sheath meningioma in children. *Surv Ophthalmol* 2008;53:543-558.
7. Karp LA, Zimmerman LE, Borit A, et al. Primary intraorbital meningiomas. *Arch Ophthalmol* 1974;91:24-28.
8. Levin LA, Jakobiec FA. Optic nerve tumors of childhood: a decision-analytical approach to their diagnosis. *Int Ophthalmol Clin* 1992;32:223-240.
9. Turbin RE, Pokorny K. Diagnosis and treatment of orbital optic nerve sheath meningioma. *Cancer Control* 2004;11:334-341.
10. Egan RA, Lessell S. A contribution to the natural history of optic nerve sheath meningiomas. *Arch Ophthalmol* 2002;120:1505-1509.
11. Carrasco JR, Penne RB. Optic nerve sheath meningiomas and advanced treatment options. *Curr Opin Ophthalmol* 2004;15:406-410.
12. Jeremic B, Pitz S. Primary optic nerve sheath meningioma: stereotactic fractionated radiation therapy as an emerging treatment of choice. *Cancer* 2007;110:714-722.