



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

ASOCIACIÓN PARA EVITAR LA CEGUERA EN MÉXICO I.A.P.
HOSPITAL "DR. LUIS SÁNCHEZ BULNES"

**MENINGIOMA DE LA VAINA DEL NERVIO ÓPTICO EN UN
PACIENTE DE 10 AÑOS DE EDAD: REPORTE DE CASO Y
REVISIÓN DE LA LITERATURA**

**TESIS DE POSGRADO QUE PARA OPTAR POR EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN OFTALMOLOGIA**

PRESENTA:
DRA. JOSEFINA CYNTHIA VILLALOBOS OJEDA

ASESOR:

DR. ARIEL CERIOTTO GARCIA
Médico adscrito del servicio de Órbita , Párpados y Vía Lagrimal

JEFE DE ENSEÑANZA
Dr. Daniel Ochoa Contreras

MEXICO DF, NOVIEMBRE 2013



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

MENINGIOMA DE LA VAINA DEL NERVIO ÓPTICO EN UN PACIENTE DE 10 AÑOS DE EDAD: REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

DRA. JOSEFINA CYNTHIA VILLALOBOS OJEDA
Residente de tercer año

Email: dra.villalobosojeda@yahoo.com

Este caso clínico con revisión fue hecha en la Asociación para Evitar la Ceguera en México, hospital “Dr. Luis Sánchez Bulnes”. Ubicado en calle Vicente García Torres No.46, colonia Barrio San Lucas Coyoacán, CP 04030, México DF; con número telefónico 1084-1400.

AGRADECIMIENTOS

Gracias a mi padre y a mi madre , porque por su esfuerzo soy hoy la persona que soy tanto en lo personal como en lo profesional.

Gracias a mis hermanos porque han sido mis mejores amigos y mi gran apoyo en este proyecto de vida.

Gracias a todas las personas que de una u otra manera han formado parte de mi vida en todos sus ámbitos, amigos, compañeros de trabajo, parejas, porque gracias a cada una de las personas con las que coincidimos en esta vida terminamos siendo lo que somos.

Y por último pero no menos importante doy un agradecimiento de una manera muy especial a los pacientes que sin dudarlo ponen su salud en tus manos, y que aun sin saberlo te dejan un aprendizaje que ni el mejor maestro podría darte de la misma manera que te lo dan ellos .

Gracias

ÍNDICE

	Pág.
Resumen.....	1
Introducción.....	3
Reporte de Caso.....	4
Discusión	7
Conclusión	9
Bibliografía.....	10

RESÚMEN

Propósito: Reportar un caso de Meningioma de la vaina del nervio óptico en un paciente de 10 años de edad, rango de edad poco frecuente para la presentación de esta enfermedad.

Métodos: Reporte de caso y revisión de la literatura.

Resultados: Paciente masculino de 10 años de edad con disminución de agudeza visual y proptosis progresiva de 1 año de evolución de ojo derecho, con edema e hiperemia de nervio óptico. El ultrasonido de órbita derecha, muestra una lesión intraconal, irregular y multilobulada. La tomografía computada 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 meningoteliomatoso de la vaina del nervio óptico.

Conclusión: 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.

PALABRAS CLAVE: Meningioma meningotelomatoso; Neoplasias de la vaina del nervio óptico; Meningioma intraorbitario; Niño.

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 5-10% 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; puede 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 ^{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.

REPORTE DE CASO

Se trata de un 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 1 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 endotropia de 15° Hirshberg en posición primaria de la mirada, limitación a la lateroversión, supra e infraducción de ojo derecho (fig. 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 ojo derecho, se encontró una papila óptica de bordes irregulares, hiperémica y con presencia de edema.



Figura 1: Fotografía panorámica paciente donde podemos observar la proptosis evidente

Se solicitó un ultrasonido orbitario derecho, en donde se describió una lesión intraconal, irregular y multilobulada 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 con contraste y sin afectación de la vía óptica en su porción intracerebral. (fig. 2)



Figura 2: Tomografía computada en corte axial donde se observa la lesión de densidad homogénea.

Se realizó una biopsia excisional, encontrándose 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) (fig. 3 , 4)

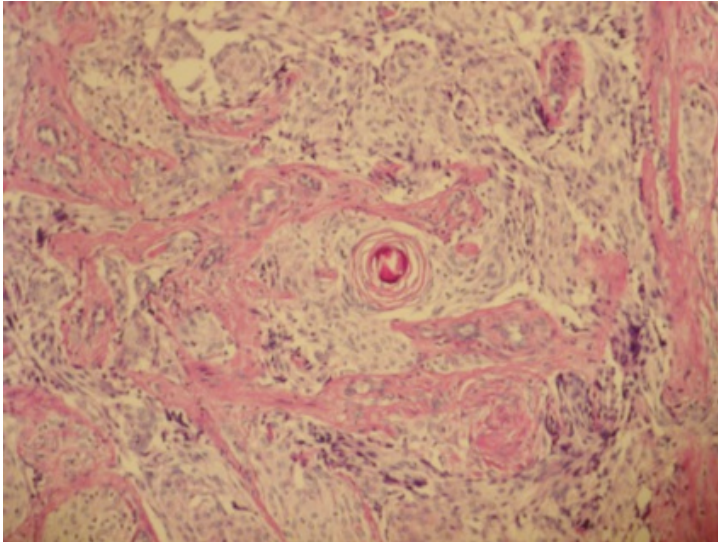


Figura 3: Corte Histológico teñido con hematoxilina-eosinadode observamos tejido fibroconectivo denso con infiltrado de células de citoplasma claro.

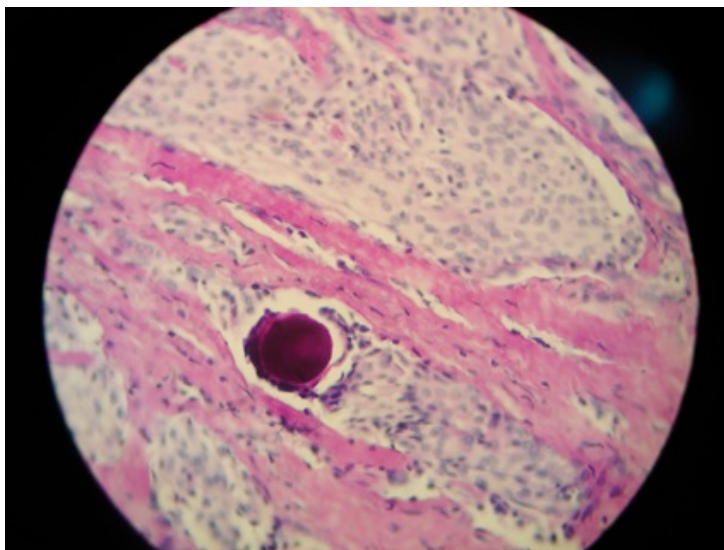


Figura 4: Cuerpos de Psammoma (depósitos basófilos concéntricos laminares.

El diagnóstico histopatológico fue de Meningioma Meningoteliomatoso de la vaina del nervio óptico.

En el postoperatorio inmediato el paciente presenta una agudeza visual de no percepción de luz, plejia 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 Dutton ⁵ en donde se incluyeron 256 casos, solo 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 reportado solamente 53 casos en la literatura 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 meningoteliomatoso 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- 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 aparecen como imágenes hipointensas en T1 e hiperintensa en T2 ⁸. En la tomografía computada 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 intraorbitaria, intracanalicular o intraocular ⁷⁻⁹. Debido a la adherencia a los tejidos subyacentes existe riesgo de complicaciones postquirúrgicas 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 3 meses.

En la revisión realizada por Harold, el 88% de los pacientes recibió tratamiento quirúrgico, tres de ellos fueron exenterados y el resto no está descrito el tipo de procedimiento utilizado, no reportan ninguna complicación postquirúrgica 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}

CONCLUSIÓN

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 postquirúrgicas, 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.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Saeed P, Rootman J, Nugent RA, White VA, Mackenzie IR, Koornneef L: 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—85.
- 5.- Dutton JJ: Optic nerve sheath meningiomas, *Surv Ophthalmol*, 1992;37:167-183.
- 6.- Harold Lee HB, Garrity JA, Cameron JD, Strianese D, Bonavolonta G, Patrinely JR: Primary optic nerve sheath meningioma in children. *Surv Ophthalmol* 2008;53:543–558.
- 7.- Karp LA, Zimmerman LE, Borit A, Spencer W, 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--40
- 9.- Turbin RE, Pokorny K: Diagnosis and treatment of orbital optic nerve sheath meningioma. *Cancer Control*. 2004; 11:334—41.
- 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—22.