



11211  
15

---

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**

---

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN  
HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO  
DIRECCIÓN DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN  
SUBDIRECCIÓN DE ENSEÑANZA  
DEPARTAMENTO DE POSGRADO  
CURSO UNIVERSITARIO DE ESPECIALIZACIÓN EN  
ANATOMÍA PATOLÓGICA

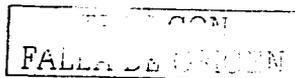
**“MENINGIOMA DEL NERVO ÓPTICO  
PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA  
LITERATURA”**

**TRABAJO DE INVESTIGACIÓN EPIDEMIOLOGICA**

**T E S I S**  
PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN  
**ANATOMÍA PATOLÓGICA**  
**P R E S E N T A**  
**DRA. VERÓNICA CUEVAS APARICIO**

**DIRECTOR DE TESIS:  
DR. HUGO ROBERTO MOLINA CÁRDENAS**

MÉXICO, D.F.



FEBRERO 2003



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

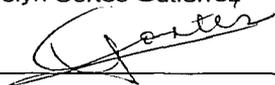
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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.

**TESIS  
CON  
FALLA DE  
ORIGEN**

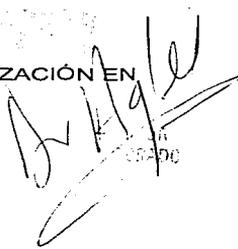
Vo. Bo.

Dra. Evelyn Cortés Gutiérrez



---

PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE ESPECIALIZACIÓN EN  
ANATOMÍA PATOLÓGICA



Vo. Bo.

Dr. Hugo Roberto Molina Cárdenas

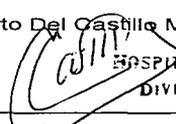


---

DIRECTOR DE TESIS

Vo. Bo.

Dr. Jorge Alberto Del Castillo Medina



---

HOSPITAL JUÁREZ DE MEXICO  
DIVISION DE ENSEÑANZA

JEFE DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN



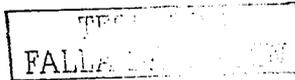
AGRADABLE SER HUMANO  
EN CONSTANTE CRECIMIENTO  
RECUERDA QUE NO SOMOS  
LOS GRANDES MAESTROS,  
SINO LOS HUMILDES ALUMNOS  
DE TODA LA VIDA.

EL OBJETIVO DE NUESTRA VIDA  
NO ES SUPERAR A LOS DEMÁS,  
SINO SUPERARNOS A NOSOTROS  
MISMOS.

TRINIDAD  
FALLA DE ORIGEN

# Índice

	Página
1. Resumen	1
2. Introducción	2
3. Presentación del caso	3
4. Discusión	5
5. Referencias	9
6. Anexos	11

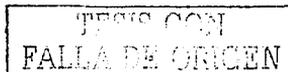


## **Resumen.**

Los meningiomas son tumores benignos que se originan de las meninges, principalmente de la aracnoides. Suelen ser de lento crecimiento y no invaden el tejido cerebral adyacente, ni condicionan metástasis a distancia, salvo en muy raras excepciones. Los meningiomas ocupan del 13 al 19% de todos los tumores intracraneales primarios. Los síntomas se relacionan directamente con la localización.

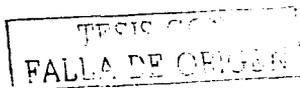
Presentamos el caso de una mujer de 51 años de edad, que inició su padecimiento 10 años antes de su ingreso, con disminución de la agudeza visual del ojo derecho, acompañada de dolor ocular y proptosis progresiva. Se le efectuaron dos procedimientos quirúrgicos, el último con resección del tumor intraorbitario derecho y diagnóstico histológico de meningioma del nervio óptico.

Palabras clave: meningioma, aracnoides, neoplasia cerebral, tumor intraorbitario, nervio óptico.



## Introducción.

Los meningiomas son tumores benignos que se originan de la aracnoides y suelen involucrar a la dura madre; son de lento crecimiento, no invaden el tejido cerebral adyacente ni presentan metástasis a distancia, con raras excepciones. Las células aracnoideas derivan del neuroectodermo, sin embargo suelen clasificarse como tumores mesodérmicos. En 1853, Romberg escribió *A Manual of the Nervous Diseases of Man*. Refiere que en la base del cráneo y del cerebro, el poder de conducción del nervio óptico puede interrumpirse por tumores y extravasaciones (1) Gower's discutió en 1888 sobre tumores intracraneales de tipo psamomatoso como una categoría separada de los sarcomas (1) En 1614, Félix Plater fue el primero en describir un meningioma en una autopsia (2). El término meningioma fue acuñado por Harvey Cushing, quien lo describió como un tumor benigno originado en las meninges del sistema nervioso central (1,3). Estos tumores pueden crecer en cualquier sitio donde existan meninges, como la cavidad nasal, los senos paranasales, el oído medio, o el mediastino (10). Constituyen de 13 a 19% de todas las neoplasias cerebrales (3) Los meningiomas del nervio óptico son relativamente raros; predominan en mujeres y se han relacionado con neurofibromatosis en gente joven (4). Los meningiomas de la órbita pueden ser primarios o secundarios, estos últimos como una extensión de una neoplasia intracerebral.



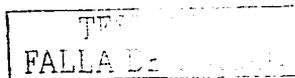
## **Presentación del caso.**

Mujer de 51 años de edad con antecedentes familiares de hipertensión arterial. Proveniente de medio socioeconómico bajo, con tabaquismo negativo y alcoholismo ocasional.

Inició su padecimiento 10 años antes con cefalea holocraneana, punzante, con disminución de la agudeza visual del ojo derecho y escotomas; evolucionó a la amaurosis en tres meses. Durante ese tiempo desarrolló proptosis progresiva. La paciente acudió al Hospital Juárez de México, donde fue valorada por el servicio de Neurocirugía, que comprobó la presencia de un tumor retroorbitario. Se negó en aquella ocasión a recibir tratamiento quirúrgico, por lo que se manejó exclusivamente con analgésicos y lubricantes oculares.

Cuatro años después, la paciente acudió nuevamente a consulta ; refirió aumento de la proptosis y del dolor, por lo que se le practicó un procedimiento quirúrgico con abordaje bifrontal transorbitario, donde se observó la cápsula del globo ocular a tensión a expensas de edema. El reporte histopatológico inicial fue de tumor pseudoinflamatorio, de evolución satisfactoria.

Seis años después, presentó recidiva de los síntomas con aumento de volumen periorbitario y proptosis, con exoftalmometría de 17 mm. Clínicamente se observó limitación de los movimientos oculares en todas sus direcciones; ausencia de reflejos oculares derechos, excepto el consensual y sin datos meníngicos o neurológicos focales.



El examen de fondo de ojo mostró atrofia papilar derecha. Se realizó resonancia magnética nuclear, la cual reportó una imagen tumoral de mayor densidad que la grasa que rodea al nervio óptico y que infiltra tejidos blandos adyacentes y paredes óseas de la cavidad orbitaria (figura 1).

La paciente fue objeto de una enucleación ocular derecha con resección tumoral y de tejido vascular dependiente del nervio óptico, con la exenteración de la cavidad orbitaria, resección del músculo y tejido adiposo infiltrado por la neoplasia.

La evolución posquirúrgica fue satisfactoria y la paciente recibió manejo en consulta externa, sin datos de recurrencia tumoral.

En el Servicio de Anatomía Patológica se recibió la enucleación ocular derecha, era de superficie lisa, opaca, blanquecina y con red vascular visible. Tenía una dimensión anteroposterior y horizontal de 5 cm y vertical de 3 cm. La córnea tenía una dimensión horizontal y vertical de 1.7cm. no presentó anomalías en la córnea, iris, y cristalino. Se realizaron cortes transversales del borde quirúrgico del nervio óptico y longitudinalmente paralelos a este último. Por separado, como tumor del nervio óptico, se recibieron múltiples fragmentos tisulares de forma irregular que en conjunto ocuparon un volumen de 5 cc de superficie rugosa color gris y consistencia firme.

TECIS COM  
FALLA DE OBE

Los cortes histológicos mostraron al nervio óptico rodeado e infiltrado por el tumor. Las células tumorales presentaban abundante citoplasma fibrilar, dispuestas en remolinos laminados, mal definidos, separados por finas bandas de tejido fibroconectivo, abundantes vasos sanguíneos y microcalcificaciones multifocales (figuras 2 y 3).

### Discusión.

Los meningiomas deben considerarse en los diagnósticos diferenciales de cualquier lesión en que exista exoftalmos progresivo o pérdida de la agudeza visual. En niños las localizaciones comunes de los meningiomas incluyen la órbita, la región temporal y tentorial, *foramen magnum*, base subfrontal, región selar y el seno etmoidal. Otras localizaciones son raras en los adultos. Estos tumores en edades pediátricas tienden a ser más agresivos (2). Los meningiomas del nervio óptico son frecuentes en la edad adulta, principalmente en mujeres, con una proporción de 2:1 con relación al sexo masculino; se observa con mayor frecuencia en la raza blanca. Cuando se presentan en niños, la proporción por sexo se invierte, con una edad media promedio de 10.1 años y hasta en 25% de los casos relacionados con neurofibromatosis o enfermedad de Von Recklinghausen (2).

TPSIC CON  
FALLA DE ORIGEN

El origen de los meningiomas del nervio óptico se explica de tres formas. La primera y más común es la extensión orbitaria de una neoplasia intracraneal. La segunda puede originarse de las proliferaciones meningoteliales dentro de las leptomeninges que rodean al nervio óptico en el canal orbitario. La tercera se refiere a que teóricamente se puede originar de tejido meníngeo ectópico en la órbita (6).

Un factor etiológico de los meningiomas se relaciona con la exposición a la radiación en un rango de 132-315 røetgens, lo que equivale a una dosis de 1-3 Gy. El período de latencia puede ser hasta de 38 años.

Se ha documentado una predisposición hereditaria, causada por el daño en el cromosoma 22, que se caracteriza por pérdida de material genético o monosomía (2, 3).

Las hormonas como los estrógenos y progestágenos, se han estudiado como factores de riesgo para la aparición de meningiomas; se han identificado receptores para estrógenos y progesterona hasta en 81% en mujeres y 40% en hombres (2,7). En estados hiperhormonales, como el embarazo, se ha fundamentado que aumenta el tamaño tumoral (2). También algunos virus se han relacionado con la aparición de meningiomas, como el SV-40 y los adenovirus.

TRABAJOS CON  
FALLA DE ORIGEN

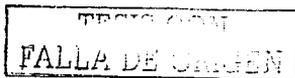
El tejido fibroblástico muestra haces de células fusiformes paralelamente entrelazadas, que forman algunos remolinos y ocasionales cuerpos de psamoma. Con tinciones especiales, se encuentran numerosas fibras de reticulina y colágena entre las células tumorales (1,2,10).

Los diagnósticos diferenciales incluyen al histiocitoma fibroso, tumores de la vaina del nervio periférico como los neurofibromas o neurilemomas. Otra lesión que se considera diagnóstico diferencial histológico es el mioepitelioma de una glándula salival menor (10).

Los meningiomas angioblásticos o sarcomatosos ocurren fuera de la cavidad craneana y son virtualmente imposibles de diferenciar.

Los métodos diagnósticos son la radiografía simple de cráneo, en donde se pueden observar hiperostosis, la tomografía axial computada y la resonancia magnética nuclear (2).

El tratamiento de este tipo de meningiomas varía considerablemente e incluye la simple observación, radioterapia, excisión quirúrgica tumoral sola que puede ser seguida de radioterapia.



## Referencias.

- 1.- Mafee MF, Goodwin J, Durodi S. Optic nerve sheath meningiomas. Role of MR imaginig. Imaginig in ophthalmology II. Radiol Clin Noth Am 1999; 37 (1):37-57.
- 2.- Khoromi S, Zacharian SB. Meningioma Optic Nerve sheath. J Med 2001; 2 (2).
- 3.- Charbel FT, Hyewon H, Mukesh M, Gueyikian S, Mafee RF. Juxtaorbital end plaque meningiomas. Imaging in ophthalmoloy II. Radiol Clin North Am 1999; 37(1): 89-99.
- 4.- Hart WM, Burde RM, Klingele TG, Perlmutter JC. Bilateral opyic nerve sheath meningiomas. Arch Ophthalmol 1980; 98: 149-51.
- 5.- Lloyd GAS. Primary orbital meningioma : a review of 41 patients investigated radiologically. Clin Radiol 1982 ; 33: 181-7.
- 6.- Karp LA, Zimmerman LE, Borit A, Spencer W. Primary intraorbital meningiomas . Arch Ophthalmol 1974; 91: 24-8.
- 7.- Mc Cutcheon IE. The biology of meningiomas . J Neurooncol 1996; 29(3): 207-16.
- 8.- Romero JM. Optic Nerve Sheath Meningiomas. Educational Programs Grand Rounds in Ophthalmology. New York Eye and Ear infirmary 2001 March.
- 9.- Kennerdell JS, Maroon JC, Malton M, Warren FA. The Management of optic nerve sheath meningiomas. Am J Ophthalmol 1988 Oct; 106: 450-7.

TECNOLOGIA  
FALLA DE ORIGEN

10.- Perzin KH, Pushparaj N. Nonepithelial tumors of the nasal cavity ,  
paranasal sinuses , and nasopharynx a clinicopathologic study XIII:  
Meningiomas. Cancer 1984; 54: 1860-9.

TFIS CCM  
FALLA DE ORIGEN



za visual del ojo derecho y esotomias; evolucionó a la amaurosis en tres meses. Durante ese tiempo desarrolló proptosis progresiva. La paciente acudió al Hospital Juárez de México, donde fue valorada por el Servicio de Neurocirugía, que comprobó la presencia de un tumor retroorbitario. Se negó en aquella ocasión a recibir tratamiento quirúrgico, por lo que se manejó exclusivamente con analgésicos y lubricantes oculares.

Cuatro años después, la paciente acudió nuevamente a consulta; refirió aumento de la proptosis y del dolor, por lo que se le practicó un procedimiento quirúrgico con abordaje bifrontal transorbitario, donde se observó la cápsula del globo ocular a tensión, a expensas del edema. El reporte histopatológico inicial fue de tumor pseudoinflamatorio, de evolución satisfactoria.

Seis años después, presentó recidiva de los síntomas con aumento de volumen periorbitario y proptosis, con exoftalmometría de 17 mm. Clínicamente se observó limitación de movimientos oculares en todas sus direcciones; ausencia de reflejos oculares derechos, excepto el consensual, y sin datos meníngeos o neurológicos focales. El examen de fondo de ojo mostró atrofia papilar derecha. Se realizó resonancia magnética nuclear, la cual reportó una imagen tumoral de mayor densidad que la grasa que rodea al nervio óptico y que infiltra tejido blando adyacentes y paredes óseas de la cavidad orbitaria (figura 1).

La paciente fue objeto de una enucleación ocular derecha con resección tumoral y de tejido vascular dependien-

te del nervio óptico, con la exenteración de la cavidad orbitaria, resección de músculo y tejido adiposo infiltrado por la neoplasia.

La evolución posquirúrgica fue satisfactoria y la paciente recibió manejo en consulta externa, sin datos de recurrencia tumoral.

En el Servicio de Anatomía Patológica se recibió la enucleación ocular derecha deformada; era de superficie lisa, opaca, blanquecina y con red vascular visible. Tenía una dimensión anteroposterior y horizontal de 5 cm cada una, y vertical de 3 cm. La córnea tenía una dimensión horizontal y vertical de 1.7 cm. No presentó anomalías en la córnea, iris y cristalino. Se realizaron cortes transversales del budo quíntigo del nervio óptico y longitudinalmente paralelos a este último. Por separado, como tumor del nervio óptico, se recibieron múltiples fragmentos filares de forma irregular que en conjunto ocuparon un volumen de 5 cc de superficie rugosa color gris y consistencia firme.

Los cortes histológicos mostraron al nervio óptico rodeado e infiltrado por el tumor. Las células tumorales presentaban abundante citoplasma fibrilar, dispuestas en remolinos laminares mal definidos, separados por finas bandas de tejido fibroconectivo, abundantes vasos sanguíneos y microcalcificaciones multifocales (figuras 2 y 3).

#### Discusión

Los meningiomas deben considerarse en los diagnósticos diferenciales de cualquier lesión en que exista exoftalmos



Figura 1. Esta imagen de resonancia magnética nuclear muestra la existencia de un tumor de mayor densidad que la grasa que rodea al nervio óptico.



Figura 2. El corte histológico a bajo aumento muestra células tumorales con abundante citoplasma fibrilar dispuestas en remolinos, laminares y mal definidos.

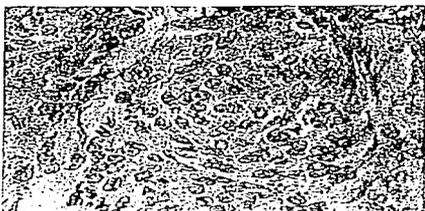


Figura 3. Aspecto histológico a mayor aumento, donde se aprecia un término de células tumorales bien definidas, núcleos ovales, cromatina fina y algunas nucleóles, además de células fusiformes con máculas alargadas y prolongaciones filamentosas.

progresivo o pérdida de la agudeza visual. En niños las localizaciones comunes de los meningiomas incluyen la lámina cribosa, la región temporal y tentorial, *falcus marginatus*, base subfrontal, región selar y el seno etmoidal. Otras localizaciones son raras en adultos. Estos tumores en edades pediátricas tienden a ser más agresivos.<sup>7</sup>

Los meningiomas del nervio óptico son frecuentes en la edad adulta, principalmente en mujeres, con una proporción de 2:1 con relación al sexo masculino; se observan con mayor frecuencia en la raza blanca. Cuando se presentan en niños, la proporción por sexo se invierte, con una edad media de presentación de 10.1 años y hasta en 25% de los casos relacionados con neurofibromatosis o enfermedad de Von Recklinghausen.<sup>7</sup>

El origen de los meningiomas del nervio óptico se explica de tres formas. La primera y la más común es la extensión orbitaria de una neoplasia intracranial. La segunda puede originarse de las proliferaciones meningoeliales dentro de las leptomeninges que rodean al nervio óptico en el canal orbitario. La tercera se refiere a que teóricamente se pueden originar de tejido meníngeo ectópico en la órbita.<sup>8</sup>

Un factor etiológico de los meningiomas se relaciona con la exposición a radiación en un rango de 132-315 röntgens, lo que equivale a una dosis de 1-3 Gy. El período de latencia puede ser hasta de 38 años.

Se ha documentado una predisposición hereditaria, causada por daño en el cromosoma 22, que se caracteriza por pérdida de material genético o monosomía.<sup>9,10</sup>

Las hormonas, como los estrógenos y progestágenos, se han estudiado como factores de riesgo para la aparición de meningiomas; se han identificado receptores para estrógenos y progesterona hasta en 81% en mujeres y 40% en hombres.<sup>11</sup> En estados hiperhormonales, como el embarazo, se ha fundamentado que aumenta el tamaño tumoral.<sup>12</sup> También algunos virus se han relacionado con la aparición de meningiomas, el SV-40 y los adenovirus.

Clinicamente existe una tríada clásica denominada triada de Hoyt-Spencer, que comprende pérdida de la agudeza visual (96%), atrofia óptica (98%) y neovascularización optociliar (30%).<sup>13</sup> Otros signos son el exoftalmos en 83%, dolor ocular en 26% y proptosis en 50%.<sup>13</sup>

Histológicamente, de acuerdo con la Organización Mundial de la Salud (OMS), existen cuatro tipos de meningiomas: el tipo benigno o grado I, que no invade el parénquima cerebral; el atípico o grado II, que muestra mitosis frecuentes y un incremento en la relación núcleo-citoplasma. Los grados III y IV o malignos muestran abundante mitosis, necrosis extensa e invasión al parénquima adyacente.<sup>14</sup>

La clasificación de acuerdo con el tipo de crecimiento histológico incluye tres patrones básicos: el meningoeliotomatoso, caracterizado por nidos celulares con membranas bien definidas, núcleos redondos u ovales, uno o dos nucleólos pequeños y cromatina fina. Las células de los nidos tienden a formar remolinos; los nucleólos adquieren una apariencia ovoidal y pueden contener pseudoinclusiones.<sup>15,16</sup>

La forma transicional exhibe características de ambos patrones, el meningoeliotomatoso y el fibroblástico. Comparativamente con el primero, los nidos celulares son grandes y los remolinos tumorales tienden a ser conspicuos. Se pueden encontrar múltiples cuerpos de psamoma, por lo que puede confundirse con fibromas osificantes. Los meningiomas psamatomatosos son una variante de los meningiomas transicionales. El tejido fibroblástico muestra haces de células fusiformes paralelamente entrelazadas, que forman algunos remolinos y ocasionales cuerpos de psamoma. Con tinciones especiales, se encuentran numerosas fibras de reticulina y colágena entre las células tumorales.<sup>17,18</sup>

Los diagnósticos diferenciales incluyen al histiocitoma fibroso, tumores de la vaina del nervio periférico como los neurofibromas o neurilemomas. Otra lesión que se considera diagnóstico diferencial histológico es el microepitelioma de la glándula salival menor.<sup>19</sup>

Los meningiomas angioblásticos o sarcomatosos ocurren fuera de la cavidad craneana y son virtualmente imposibles de diferenciar.<sup>10</sup>

Los métodos diagnósticos son la radiografía simple de cráneo, en donde se pueden observar hiperostosis, la tomografía axial computada y la resonancia magnética nuclear.<sup>2</sup>

El tratamiento de este tipo de meningiomas varía considerablemente e incluye la simple observación, radioterapia, excisión quirúrgica tumoral sola que puede ser seguida de radioterapia.

#### REFERENCIAS

1. Matee MF, Goodwin J, Durso S. Optic nerve sheath meningiomas. Role of MR imaging. Imaging in ophthalmology II. Radiol Clin North Am 1993;37(1):37-57.
2. Kherami S, Zasharian SB. Meningioma Optic nerve sheath. Medicine Journal 2001;2(2).
3. Charbel FT, Hyewon H, Mukesh M, Gueyikian S, Matee BF. Juxtacorbital end plaque meningiomas. Imaging in ophthalmology II. Radiol Clin North Am 1999;37(1):89-99.
4. Hart VWA, Burde RM, Klingele TG, Perlmutter JC. Bilateral optic nerve sheath meningiomas. Arch Ophthalmol 1980; 98:149-51.
5. Lloyd GAS. Primary orbital meningioma: a review of 41 patients investigated radiologically. Clin Radiol 1982; 33:161-7.
6. Karp LA, Zimmerman E, Borja A, Spencer W. Primary intraorbital meningiomas. Arch Ophthalmol 1974; 91:24-8.
7. McCutcheon IE. The biology of meningiomas. J Neurooncol 1996;29(3):207-16.
8. Romero JA. Optic Nerve Sheath Meningiomas. Educational Programs Grand Rounds in Ophthalmology. New York Eye and Ear Infirmary 2001 March.
9. Kennerdell JS, Maroon JC, Matton M, Warren FA. The management of optic nerve sheath meningiomas. Am J Ophthalmol 1988 Oct; 106: 653-7.
10. Perzin KH, Pushparaj H. Non-epithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses, and nasopharynx: a clinicopathologic study. XIII: Meningiomas. Cancer 1984;54:1860-9.

TESIS DE ORIGEN  
MANCHADA S

15

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN