

Meningioma de la vaina del nervio óptico, colaterales optociliares y quiste aracnoideo perióptico¹

Dr. Rafael Muci-Mendoza²
e-mail:rafael@muci.com

RESUMEN

En la década setenta, antes del advenimiento de la tomografía computarizada de las órbitas, los meningiomas de la vaina del nervio óptico eran considerados de rara ocurrencia y su diagnóstico positivo solo era posible en aquellos casos en que por su tamaño producían proptosis ocular, la que conducía a su extirpación quirúrgica. El tumor de crecimiento tubular, comprime el nervio en forma progresiva hasta atrofiarlo por completo. Sus manifestaciones clínicas incluyen la pérdida gradual de la agudeza visual hasta alcanzar la ceguera, edema del nervio óptico y luego atrofia del mismo, y presencia de venas colaterales optociliares. Este complejo signológico se designa como tríada de Hoyt-Spencer. Un hecho patológico distintivo de estos tumores objetivado mediante resonancia magnética de órbitas con administración de gadolinio y supresión de grasa, es la presencia de una dilatación quística del espacio subaracnoideo perióptico entre el límite distal del tumor y el polo posterior del ojo. Presentamos el caso de un paciente ilustrativo con demostración histopatológica de las colaterales venosas y del quiste aracnoideo.

Palabras clave: Órbitas. Meningioma. Nervio óptico. Colaterales optociliares. Resonancia magnética. Quiste aracnoideo perióptico.

SUMMARY

During the 1970s, before the advent of computerized tomography of orbits, optic nerve sheath meningiomas were considered of rare occurrence and their positive diagnosis was only possible in those cases in which its size produced ocular proptosis, which led to its surgical removal. Tumor

growths in a tubular fashion, compresses progressively the optic nerve and in time produces its atrophic thinning. Clinical manifestations include gradual visual acuity loss until total blindness, optic nerve edema and then optic atrophy, and the presence of collateral optociliary veins. This complex clinical picture is designated as the triad of Hoyt-Spencer. A distinctive fact in these tumors is the presence of a cystic dilatation of the perioptic subarachnoid space between the distal edge of the tumor and the posterior pole, which can be defined using magnetic resonance imaging of the orbits with fat suppression following intravenous gadolinium administration. We present the case of a patient with histopathological demonstration of the collateral veins and the distal arachnoidal cyst.

Key words: Orbit. Meningioma. Nerve, optic. Optociliary colaterals. Magnetic resonance. Perioptic arachnoidal cyst.

INTRODUCCIÓN

Los tumores orbitarios denuncian su presencia al producir proptosis ocular; sin embargo, es el caso que los meningiomas de la vaina del nervio óptico (MVNO), por su pequeño tamaño inicial y crecimiento tubular a su alrededor, ocupan muy poco espacio y expresan su existencia mediante la producción de una neuropatía óptica compresiva: pérdida visual indolora, lenta y progresiva lo que los hace elusivos, retardándose el diagnóstico por meses o años hasta que se hace evidente la proptosis cuando ya existe atrofia óptica. En la presente perla mostraremos el ilustrativo caso clínico de un paciente y destacaremos algunos importantes elementos de este tipo de tumores.

Presentación del paciente.

Masculino de 32 años quien 5 años antes de la

¹Perla de Observación Clínica presentada en la Reunión Ordinaria del día jueves 23 de septiembre de 2010.

²Individuo de Número, Sillón IV.

Recibido: 12/08/10

Aprobado: 05/10/10

consulta notó diplopía vertical en mirada conjugada hacia la derecha. Un año más tarde disminución progresiva de agudeza visual y proptosis ocular derecha lenta e indolora. En los últimos meses lo aquejaba una cefalea frontal opresiva de moderada intensidad. Al examen mostraba asimetría facial (Figura 1).

En el ojo derecho, la agudeza visual era visión de bultos, existía una severa discromatopsia al Ishihara, defecto pupilar aferente relativo de 4+/4 y la presencia de una atrofia óptica primaria (Figura 2-1); además, exoftalmía con una exoftalmometría (Hertel) con distancia intercantal de 100 mm, de OD= 21 mm y OI= 15 mm; exotropía derecha, limitación para la aducción de 15 % y supraducción de 50 %. La función visual era normal en el ojo izquierdo.

Una tomografía computarizada cerebral contrastada mostró la presencia de un meningioma calcificado e imagen de partes blandas asociada, comprometiendo el ala mayor del esfenoides derecho con extensión a la pirámide petrosa y tienda del cerebelo, seno cavernoso y nervio óptico orbitario en su tercio proximal y segmento intracanalicular (Figura 3).

En el curso de los años su condición fue empeorando. Fue intervenido quirúrgicamente por vía transcranial con resección parcial del meningioma. No obstante

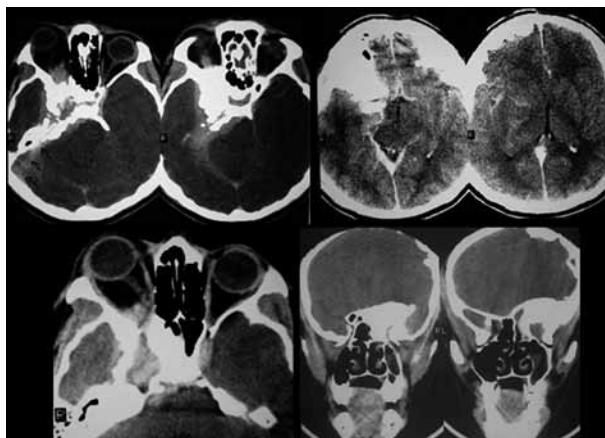


Figura 3. Tomografía computarizada cerebral mostrando severa hiperostosis e imagen de partes blandas afectando el ala del esfenoides derecha, regiones selar y paraselar, vértice orbitario y extensión a la pirámide petrosa y superficie de la tienda del cerebelo.

ello, la proptosis ocular continuó acentuándose produciendo gran deformidad y ojo ciego. Al fondo del ojo se asistió al desarrollo progresivo de distensión venosa y colaterales venulares optociliares (Figura 2-2 y 2-3). Todo el cuadro constituyó un gran problema cosmético para el paciente quien pidió se le enucleara



Figura 1. Secuencia de los cambios faciales y orbitarios ocurridos en un período de 10 años.

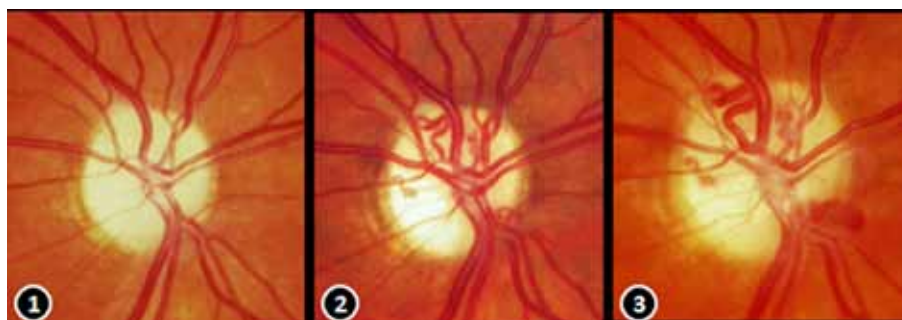


Figura 2. Secuencia del fondo ocular en el tiempo partiendo de un disco óptico pálido y atrófico (1) y la progresiva distensión venosa y formación de colaterales venulares optociliares (2 y 3).

el ojo, oportunidad que proveyó el espécimen para estudio anatomopatológico. Fue compatible con un meningioma psammomatoso tubular asociándose a un quiste en la vaina de Schwalbe en la porción distal del nervio (Figura 4).

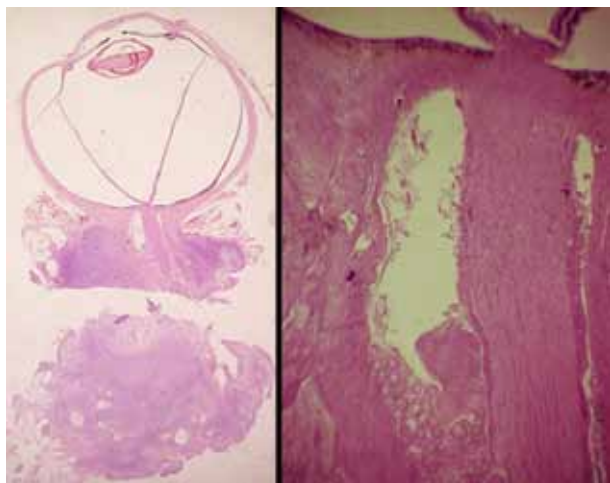


Figura 4. Aspectos macro y microscópico del espécimen patológico de nuestro paciente: tumor retrobulbar rodeando el nervio óptico y presencia de un quiste aracnoideo perióptico en la vaina de Schwalbe.

DISCUSIÓN

De seguidas discutiremos aspectos clínicos acerca de estos tumores, el fondo ocular que les es característico y el desarrollo de quiste en la vaina perióptica de Schwalbe.

Meningioma de la vaina del nervio óptico (MVNO)

En 1922, Harvey Cushing designó como meningiomas a las neoplasias derivadas de la capa externa de la aracnoides: células aracnoideas o meningoteliales. En décadas posteriores a 1920 ha habido cambios considerables en la nomenclatura de todos los tumores al avanzar desde clasificaciones puramente histológicas a las más recientes basadas en marcadores inmunocitoquímicos, análisis ultraestructural y conocimiento de receptores de membrana y en la especificidad biológica de sus agonistas (1-4).

Los meningiomas representan aproximadamente el 20 % de todos los tumores intracraneales y tan solo 1 %-2 % del total, corresponden a meningiomas de la vaina del nervio óptico (MVNO). Pueden ocurrir en personas de cualquier edad, pero comúnmente entre

la tercera y sexta décadas de la vida con un pico de incidencia hacia los 45 años. Son más frecuentes en mujeres con una relación de 2:1; son raros en sujetos menores de 20 años, y cuando presentes, se asocian a neurofibromatosis tipo 2. La mayoría son benignos (clásicos, benignos o Grado I), bien circunscritos, de lento crecimiento y dependiendo de la localización, curables mediante cirugía o controlables por radiación (1-4). En 1938 Cushing y Eisenhardt publicaron su clásico libro, "Meningiomas" (1), donde en 758 páginas y 531 referencias bibliográficas, compilaron aspectos clínicos y patológicos de 313 meningiomas de localización intracraneal e intraespinal intervenidos por el primero y clasificados histológicamente por la segunda. En el capítulo XIV, "Meningiomas of the sheath of Schwalbe with exophthalmos and optic atrophy" describe un caso secundario a la extensión de un tumor del bulbo olfatorio y además, recoge de la bibliografía el caso de un MVNO descrito por *de Lapersonne* con fotografía histológica (2) (Figura 8). En nuestro medio, en una serie procedente de la Unidad de Neuro-Oftalmología del Hospital Vargas de Caracas –en espera de publicación–, Muñoz, Muci-Mendoza y Karam colectaron 21 pacientes con diagnóstico de MVNO en un período de 25 años.

Existen dos variantes de MVNO designados primarios y secundarios. El secundario, motivo de nuestra presentación, constituye más del 90 % de los casos. Se origina dentro del cráneo, usualmente en el ala mayor del esfenoides o en el tubérculo de la silla turca pudiendo extenderse al foramen o canalículo óptico y a la órbita. El primario, se deriva de la aracnoides que recubre la órbita y menos común, en el área del canalículo óptico, representa 5 % o 10 % de los tumores orbitarios y es el segundo más frecuente de los tumores del nervio óptico después del glioma. El MVNO primario eventualmente puede invadir la órbita y/o extenderse al cráneo llegando a involucrar al quiasma óptico, el nervio óptico contralateral, la carótida interna, el seno cavernoso, las apófisis clinoides anteriores, el área frontal, el bulbo olfatorio y/o la silla turca y la hoz del cerebro.

En la década setenta, antes del advenimiento de la tomografía computarizada de las órbitas (TCO), los MVNO eran considerados de rara ocurrencia y su diagnóstico positivo solo era posible en aquellos casos en los que por su tamaño producían proptosis ocular, la que conducía a su extirpación quirúrgica. La mayoría pasaban desapercibidos bajo los términos, hoy día en desuso, de "atrofia óptica idiopática" o "neuritis óptica crónica". La TCO muestra la distensión del

nervio y en ocasiones la presencia del "signo del riel de tren" (*tram track*): dos líneas hiperdensas paralelas –tumor– separadas por una hipodensidad –nervio–. Por su parte, la resonancia magnética orbitaria (RMO) contrastada ha sido bienvenida por los clínicos por su resolución y porque objetiva el tumor mediante técnicas de supresión de grasa, lo que permite diagnosticar pequeños tumores y delinear no solo su trayecto intraorbitario, sino además, su extensión intracanalicular e intracraneal (Figura 5).



Figura 5. **A.** Tomografía computarizada axial de órbitas: dilatación bulbosa del tercio proximal del nervio óptico correspondiente a un meningioma y signo del "tram track" (flecha blanca). El segmento intracanalicular no es claramente visible. **B.** La resonancia magnética axial con gadolinio y supresión de grasa muestra el meningioma tubular rodeando el nervio retrobulbar distal y su extensión intracanalicular e intracraneal (flecha blanca). La flecha negra muestra el quiste distal. **C.** Resonancia magnética coronal mostrando el tumor hiperintenso rodeando al nervio hipointenso dando una imagen de *donut* o rosquilla.

Colaterales venosas óptico-ciliares

El drenaje venoso de la retina y nervio óptico se realiza principalmente por la vena central de la retina (VCR). Las porciones retrolaminar septal y laminar del disco óptico drenan exclusivamente hacia ella; por su parte, las regiones preliminar y superficial (capa de fibras ópticas), aunque también desaguan en ella, poseen vénulas microscópicas congénitas funcionalmente inactivas, pero capaces de dilatarse y derivar su flujo hacia la coroides. El crecimiento del meningioma causa gradual compresión de la VCR creando elevación de la presión hidrostática y forzando la sangre a encontrar rutas alternativas de drenaje. Se constituyen así las venas colaterales optociliares o retinocoroideas, que comunican el sistema de la vena central de la retina con el sistema ciliar y actúan como aliviaderos ante la presión desbordada. Aunque son un hallazgo clásico de los MVNO, no son patrimonio exclusivo de ellos pues pueden observarse en los gliomas del nervio óptico, el papiledema crónico-atrófico de la hipertensión intracraneal idiopática, en la obstrucción de la vena central de la retina y en

el glaucoma crónico (5) (Figura 6).

En 1971, Spencer y Hoyt (6), llamaron la atención sobre un síndrome clínico caracterizado por reducción crónica y progresiva de la visión, edema pálido del disco óptico y desarrollo de venas colaterales optociliares. A esta tríada signológica, hoy llamada signo de Hoyt-Spencer, la consideraron indicativa de un meningioma originado en las meninges periópticas eseno-orbitarias. Un año más tarde, en 1973, el mismo Hoyt, en asociación con Frisen y Tengroth (7), definió más claramente el síndrome, que cuando hallado en mujeres maduras, lo hace muy sugestivo

de la presencia de un tumor indolente en las meninges periópticas distales del nervio óptico. Su genio observacional permitió, quizá por la primera vez, que mediante oftalmoscopia directa aislada, aunada a simples datos clínicos adicionales, se permitiera el diagnóstico de un tumor orbitario en el que por lo demás, la proptosis ocular —signo cardinal de los mencionados tumores—, no suele ser un hecho clínico relevante. En algún momento Hoyt sostuvo que estas comunicaciones no se desarrollaban en presencia de atrofia óptica —comunicación personal—; nuestro caso del panel inferior cambió su opinión (Figura 6). La designación de "shunts" o cortocircuitos con que a menudo se les identifica es inapropiada, pues por definición, ese término presume la anormal comunicación entre un sistema venoso y otro arterial, situación ausente en el caso que nos ocupa. En casos de hipertensión intracraneal su desaparición es la regla cuando cesa la hipertensión por influjo del tratamiento médico o cirugía descompresora (fenestración de la vaina del nervio óptico); y en

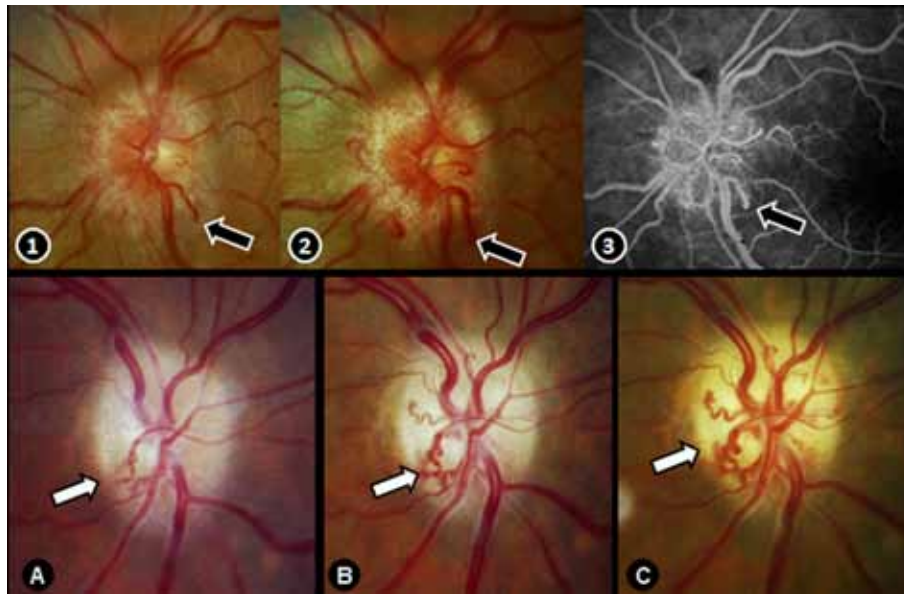


Figura 6. Panel superior. Edema del disco óptico izquierdo notable por la presencia de venas dilatadas y tortuosas en el rodete edematoso que desaguan sangre hacia la circulación coroidea ciliar (colaterales optociliares) (flechas) (6-1). En su evolución se engruesan y multiplican terminando en el borde del disco óptico (6-2). La angiografía fluoresceínica muestra el edema y las colaterales (6-3). Panel inferior. Atrofia del nervio óptico y progresiva formación de las colaterales (6-A, B, y C).

los MVNO ha sido descrita luego de tratamiento radiante convencional (8,9) o posterior a radiación tridimensional estereotáctica conformada fraccionada externa (10).

En 1998 difundimos algunos aspectos oftalmoscópicos y de angiografía fluoresceínica de

estas colaterales venosas (11), y en 1999 demostramos su vaciamiento hacia la circulación ciliar empleando angiografía retiniana y coroidea con verde de indocianina (12).

• **Quiste perióptico subaracnoideo distal**

En 1989, McNab y Wright (13) informaron acerca del hallazgo quirúrgico de una dilatación quística del nervio óptico distal a la existencia de un MVNO. Pensaron que era un raro fenómeno. En 1991 Lindblom y col. (14), en una revisión de las resonancias magnéticas de 13 pacientes, lo observaron en 7 de ellos, especialmente en imagen potenciada en T1 con técnica de supresión de grasa y administración de gadolinio. El espacio subaracnoideo que rodea al nervio óptico normalmente termina en un fondo de saco bulboso inmediatamente detrás del globo ocular, pero esta distensión nunca es tan pronunciada como la apreciada en el adelgazamiento por atrofia del nervio óptico. Al parecer, no hay comunicación entre el quiste y la porción más proximal del nervio, y durante la cirugía se ha apreciado que el quiste se encuentra bajo considerable presión siendo posible que sea un factor adicional en la producción de la neuropatía compresiva ya producida por el tumor. Para

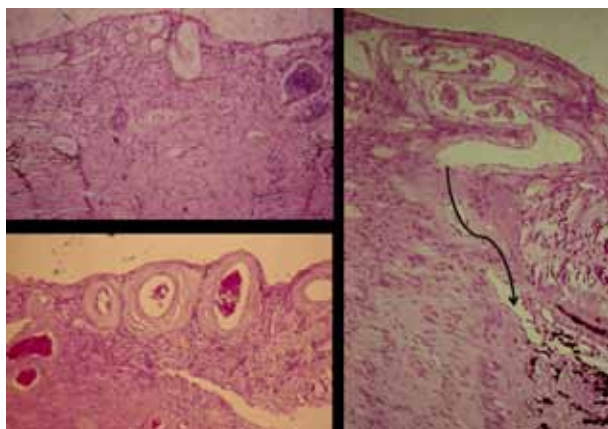


Figura 7. En nuestro caso, aspecto histológico de las colaterales venosas optociliares del disco óptico y demostración de su comunicación con la circulación coroidea ciliar (flecha).

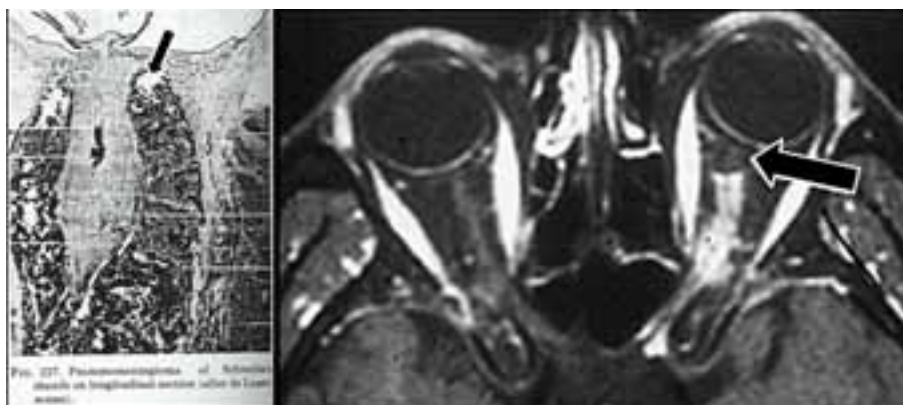


Figura 8. Quiste perióptico distal. Izquierda: Espécimen histológico mostrado en la figura 227 del libro de Cushing y atribuido a *de Lapersonne* -1924- (1), donde se aprecia un pequeño quiste distal (flecha). Derecha: Un caso nuestro, donde por resonancia magnética orbitaria potenciada con gadolinio y supresión de grasa, se muestra el aspecto del tumor y el quiste distal del nervio óptico izquierdo (flecha).

explicar el mecanismo de su producción no existe una clara respuesta, habiéndose postulado la colección de líquido proveniente del tumor o de la vaina perióptica; también, a un trastorno del intercambio líquido por fuerzas mecánicas causantes de aumento de presión en el espacio subaracnoideo (14). En la resonancia magnética la imagen T1 muestra una hipointensidad similar al líquido cefalorraquídeo; por lo contrario, en imagen T2 exhibe una elevada hiperintensidad (Figura 8).

Cuando tuvimos acceso al espécimen anatomopatológico de nuestro paciente e iniciamos la búsqueda bibliográfica de un quiste perióptico similar, no encontramos referencias bibliográficas de casos previos. Pensamos entonces que se trataba de una observación primigenia; no obstante, en la página 286 del libro de Cushing (2), hallamos una fotografía histológica atribuida a *de Lapersonne* donde se aprecia un pequeño quiste a quien el autor, tal vez por su poco desarrollo, no prestó importancia (Figura 8).



Colofón

El diagnóstico del meningioma de la vaina de Schwalbe del nervio óptico es elusivo en sus primeras etapas, los signos de neuropatía óptica compresiva son mínimos y debido a su pequeño volumen, los

estudios de imagen no suelen mostrarlo. Son pues una invitación a desvelarlos con base en la clínica. No por casualidad Hoyt define la actividad principalísima del neurooftalmólogo como el "reexamen clínico de un paciente con una genuina condición neurooftalmológica pero con neuroimágenes negativas". Su admonición quiere llamar la atención a la importancia de la definición en términos clínicos y topográficos de la lesión y la estrecha evaluación de su curso evolutivo.

REFERENCIAS

1. Cushing H, Eisenhardt L. Meningiomas, their classification, regional behaviour, life history, and surgical end results. Baltimore, Maryland. Charles C. Thomas; 1938.
2. Cushing H, Eisenhardt L. Meningiomas, their classification, regional behaviour, life history, and surgical end results. Chapter XIV. Baltimore, Maryland. Charles C. Thomas; 1938.p.283-297.
3. Louis DN, Scheithauer BW, Budka H, Von Deimling A, Kepes JJ. Meningiomas. En: Kleihues P, Cavenee WK, editores. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumors of the Nervous System Lyon, IARC Press, 2000.p.176-184.
4. Mafee MF, Goodwin J, Dorodi S. Optic nerve sheath meningioma: Role of MR Imaging. Radiology Clin. NA. 1999;37:37-48.
5. Miller NR, Newman NJ editores. Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology. 6ª edición. Filadelfia, Pennsylvania: Lippincott Williams & Wilkins; 2005.

6. Spencer WH, Hoyt WF. Chronic disc edema from neoplastic involvement of the perioptic meninges. *Int Ophthalmol Clin.* 1971;11:171-187.
7. Frisen L, Hoyt WF, Tengroth BM. Optociliary veins, disc pallor and visual loss. A triad of signs indicating sphenoid-orbital meningioma. *Acta Ophthalmol.* 1973;51:241-249.
8. Smith JL, Vuksanovic MM, Yates BM, Bienfang DC. Radiation therapy for primary optic nerve meningiomas. *J Clin Neuroophthalmol.* 1981;1:85-89.
9. Mashayekhi A, Shields JA, Shields CL. Involution of retinochoroidal shunt vessels after radiotherapy for optic nerve sheath meningioma. *Eur J Ophthalmol.* 2004;14:61-64.
10. Campomanes AG, Larson DA, Horton JC. Immediate shrinkage of optociliary shunt vessels after fractionated external beam radiation for meningioma of the optic nerve sheath. *Am J Neuro Radiol.* 2008;29:1360-1362.
11. Muci-Mendoza R. Meningiomas de la vaina del nervio óptico y el signo de Hoyt-Spencer. *Av. Oftalmología (Caracas)* 1998;2:35-40.
12. Muci-Mendoza R, Arévalo FJ, Ramella M, Fuenmayor-Rivera D, Karam E, Cárdenas PL, Recio MV. Optociliary veins in optic nerve sheath meningioma: Indocyanine videoangiography findings. *Ophthalmology.* 1999;106:311-318.
13. McNab AA, Wright JE. Cysts of the optic nerve: Three cases associated with meningioma. *Eye.* 1989;9:355-359.
14. Lindblom B, Normal D, Hoyt WF. Perioptic cyst distal to optic nerve meningioma. *AJNR.* 1992;13:1622-1624.

NOVEDADES CIENTÍFICAS

Gac Méd Caracas 2011;119(1):54-60

Tecnologías emergentes que cambiarán al mundo

Dra. Doris Perdomo de Ponce

Individuo de Número
e-mail <dorisdeponce@hotmail.com

La biotecnología es la tecnología basada en la biología, especialmente usada en agricultura, farmacia, ciencia de los alimentos, medioambiente y medicina. Se desarrolla en un enfoque multidisciplinario que involucra varias disciplinas y ciencias como biología, bioquímica, genética, virología, agronomía, ingeniería, física, química, medicina y veterinaria entre otras.

Los avances más recientes en esta disciplina aplicada a la medicina, los resumimos a continuación.

1. Determinar en segundos la presencia de gérmenes contaminantes en un área en particular, sin necesidad de equipos complejos. La Empresa Orion Diagnóstica y el Centro de Investigación

Técnica de Finlandia (VTT), anunciaron la finalización con éxito del desarrollo conjunto de una tecnología la cual permite que en 30 segundos se pueda determinar la presencia de microbios en un área en particular, sin necesidad de herramientas complejas. Se trata de una tarjeta PRO Orion de limpieza, una forma inusual de prueba química y la combinación de métodos innovadores para imprimir sobre superficies flexibles reacciones químicas sencillas.

La verdad acerca de los beneficios de lavarse las manos antes de comer es bien conocida por todos, desde la primera infancia. Pero ¿qué pasa con las otras superficies en contacto directo con los alimentos? ¿Cómo, por ejemplo, garantizar la esterilidad incondicional de utensilios de cocina y muebles en los restaurantes, cafeterías, cantinas? Las normas de higiene se regulan cada vez más en todo el mundo

Recibido: 20/05/10
Aprobado: 13/07/10