



## PRESENTACIÓN DE CASO

### Meningioma de las vainas del nervio óptico

### Meningioma of the optic nerve sheaths

Abel Fortún Campo\*  
Aimara Beades Martínez  
Yaicel García Benítez

Hospital General Docente Abel Santamaría Cuadrado. Pinar del Río, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [rolandobm@infomed.sld.cu](mailto:rolandobm@infomed.sld.cu)

**Recibido:** 20 de febrero 2018

**Aceptado:** 24 de julio 2018

**Publicado:** 01 de noviembre 2018

**Citar como:** Fortún Campo A, Beades Martínez A, Méndez Pimentel M, Beades Martínez R. Meningioma de las vainas del nervio óptico. Rev Ciencias Médicas [Internet]. 2018 [citado: fecha de acceso]; 22(6): 1156-1162. Disponible en: <http://revcmpinar.sld.cu/index.php/publicaciones/article/view/3515>

---

### RESUMEN

**Introducción:** los meningiomas de la vaina del nervio óptico son tumores meningoteliales originados de células aracnoideas que producen disminución de la visión y proptosis con un compromiso ocular variable.

**Presentación del caso:** se trata de una paciente de 65 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial que ingresó por proptosis, disminución de la visión y quemosis conjuntival del ojo derecho, evidenciándose en el examen del fondo de ojo la presencia de disco óptico pequeño de bordes definidos de coloración normal, sin compromiso del grosor de la capa de fibras nerviosas de la retina con dilatación vascular moderada a predominio venoso sin evidencia de alteraciones maculares, hemorragias ni exudados. Los estudios campimétricos evidenciaron la presencia de escotoma altitudinal con toma del cuadrante temporal inferior y el estudio de los potenciales evocados visuales mostró caída de su amplitud. Mediante el estudio de resonancia magnética nuclear se observó la existencia de una imagen isointensa homogénea de bordes bien definidos, que no comprometía la estructura axonal del nervio óptico y que respeta la porción intracanalicular e intracraneal, confirmándose el diagnóstico de meningioma de las vainas del nervio óptico.

**Conclusiones:** Se confirma el diagnóstico de meningioma de las vainas del nervio óptico del ojo derecho en una paciente con proptosis unilateral y quemosis conjuntival, lo que constituye una inusual forma de presentación con manifestaciones oftalmológicas.

**DeCS:** MENINGIOMA; NERVIO ÓPTICO; NEOPLASIAS DEL NERVIO ÓPTICO.

---

## ABSTRACT

**Introduction:** meningiomas of the optic nerve sheath are meningotheial tumors originating from arachnoid cells that produce decrease of vision and proptosis with variable ocular involvement.

**Case report:** a 65-year-old patient with a history of hypertension who was admitted due to proptosis, decrease of vision and conjunctival chemosis of the right eye; fundus of the eye examination revealed the presence of a small optic disc of defined edges of normal coloration, without compromise of the thickness of the layer of nervous fibers of the retina with moderate vascular dilatation to venous predominance without evidence of macular alterations, hemorrhages or exudates. The campimetric studies showed the presence of altitudinal scotoma with lower temporal quadrant capture, and the study of the visual evoked potentials showed fall of its amplitude. Through the study of nuclear magnetic resonance (NMR, the existence of a homogeneous isointense image of well-defined edges was observed, which did not compromise the axonal structure of the optic nerve and which respects the intracanalicular and intracranial portion that confirmed the diagnosis of meningioma of the optic nerve sheaths.

**Conclusions:** the diagnosis of meningioma of the optic nerve sheaths on the right eye was confirmed in a patient with unilateral proptosis and conjunctival chemosis, which constitutes an unusual presentation with ophthalmological manifestations.

**DeCS:** MENINGIOMA; OPTIC NERVE; OPTIC NERVE NEOPLASMS.

---

## INTRODUCCIÓN

Los tumores órbito-esfenoidales pueden ser de diversos tipos anatómo-patológicos y entre ellos, los meningiomas, tumores benignos originados en las cubiertas meníngeas del sistema nervioso central son los tumores primarios más frecuentes en adultos que se clasifican en grado I los benignos (90 %), grado II los atípicos de carácter agresivo y recurrente, y grado III los malignos<sup>(1,2)</sup>.

Las localizaciones craneales más usuales son la región parasagital (40-50 %), región frontobasal y ala mayor del esfenoides (20-30 %), y el resto se distribuye en fosa craneal media o posterior, órbita y ventrículos cerebrales<sup>(3)</sup>.

Los meningiomas de la órbita se clasifican en primarios: aquellos que surgen a partir de células aracnoideas ectópicas en estructuras orbitarias, y secundarios los que se extienden desde la porción intracraneal provenientes de las células meningoteliales de las vellocidades aracnoideas<sup>(4)</sup>.

Son más frecuentes en mujeres jóvenes, llegando a tener una relación de 3/1, existiendo condiciones que favorecen su desarrollo como el embarazo y los trastornos hormonales, debido a la presencia de receptores de progesterona en su interior.

El meningioma de las vainas del nervio óptico puede tener diversas manifestaciones clínicas como el exoftalmos de lenta evolución con disminución progresiva de la visión. En muchos casos puede confundirse con otros diagnósticos que producen atrofia óptica, pero con el estudio de neuroimágenes como la resonancia magnética nuclear se puede llegar a un diagnóstico certero. El tratamiento no siempre es quirúrgico y depende de la severidad de

afectación de la agudeza visual y el grado de compromiso que exista en las estructuras intraorbitarias<sup>(5)</sup>.

Se reporta un caso diagnosticado mediante la evaluación de sus manifestaciones oftalmológicas, lo que presupone un ejercicio diagnóstico preciso y permite describir las variantes de esta forma de presentación.

## **PRESENTACIÓN DEL CASO**

Una mujer hipertensa de 65 años de edad acudió a consulta de Neuro-oftalmología por presentar proptosis del ojo derecho asociada a edema palpebral, quemosis y congestión vascular, síntomas que habían comenzado hace aproximadamente un año y habían sido evaluados por la sospecha de conjuntivitis alérgica sin lograr mejoría con el tratamiento utilizado.

Al examen oftalmológico se encontró:

Biomicroscopía

OD: edema palpebral, quemosis y congestión vascular conjuntival, sin otras alteraciones.

OI: sin alteraciones.

Fondo de ojo:

OD: disco óptico de bordes definidos, pequeño, de coloración normal sin compromiso del grosor de la capa de fibras nerviosas de la retina, dilatación vascular moderada a predominio venoso. No se encontró evidencia de alteraciones maculares, no hemorragias ni exudados.

OI: sin alteraciones

Agudeza visual sin cristales: 0.7 en OD

0,8 en OI

Agudeza visual con cristales: 1.50 -1.00 X 90 (0.9) en OD

-1.00 +0.75x115(1.0) en OI

Visión del color (test de Hishihara): 21/21 en OD

21/21 en OI

Reflejos pupilares: Leve defecto pupilar aferente relativo en OD.

Exoftalmometría: 26 mm en OD, 14 mm en OI.

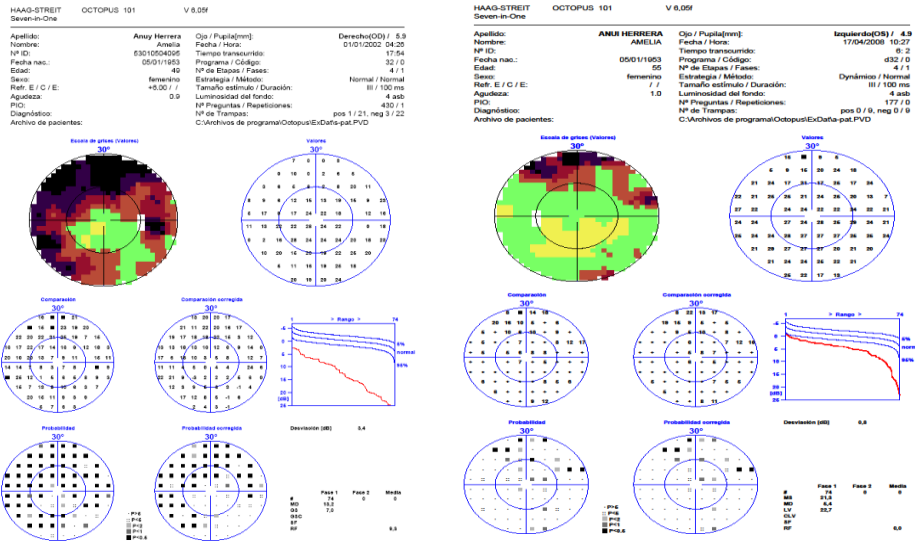
Presión intraocular: 24 mmHg en OD; 11 mmHg en OI.

La proptosis con edema palpebral moderado, quemosis conjuntival e ingurgitación vascular del OD. (Fig. 1)



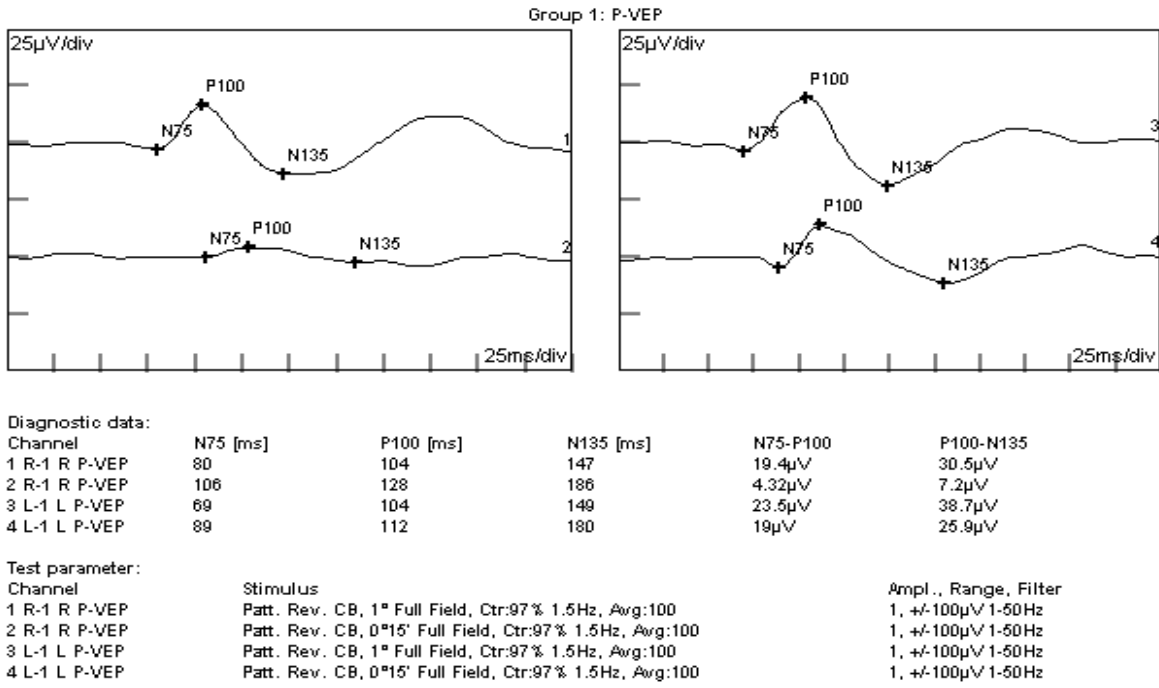
**Fig. 1** Proptosis, quemosis e ingurgitación vascular del OD.

Los estudios campimétricos para evaluar su visión periférica evidenciaron un escotoma altitudinal con toma del cuadrante temporal inferior (Fig. 2).



**Fig. 2** Escotoma altitudinal con toma del cuadrante temporal inferior

El resultado de los potenciales evocados visuales a patrón, existiendo una caída de la amplitud como traducción del daño axonal, fundamentalmente en la vía periférica que evidencia daño compresivo en estadios finales de la enfermedad. (Fig. 3)

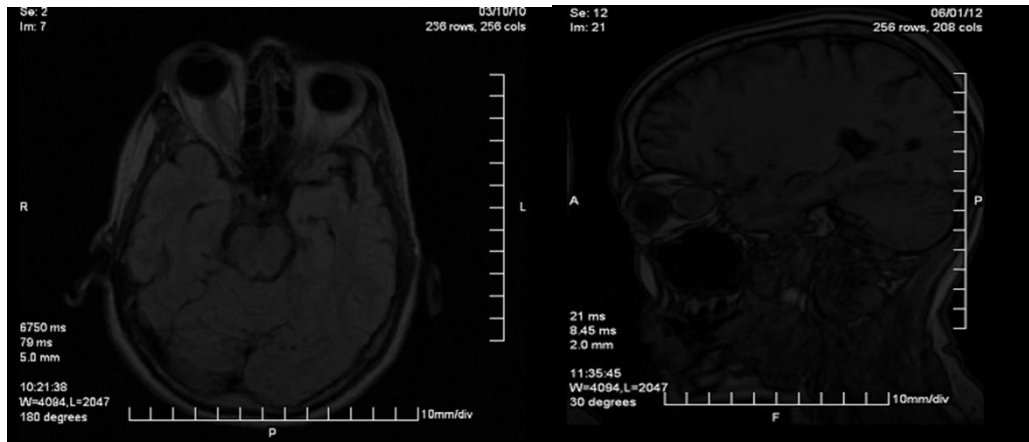


**Fig. 3** Resultado de los potenciales evocados visuales a patrón.

Ante la presencia del cuadro inflamatorio ocular se decidió administrar tratamiento con antiinflamatorios esteroideos para disminuir las cifras de presión intraocular en el OD, lográndose controlar sus valores.

Se le indicó entonces estudio de RMN para complementar el diagnóstico.

En la figura 4 se muestra el resultado del estudio de RMN, donde se observó una imagen isointensa homogénea de bordes bien definidos, que respetaba la estructura axonal del nervio óptico, ocupando prácticamente todo el espacio orbitario intracónico y respeta la porción intracanalicular (N-3) e intracraneal (N-4), confirmando el diagnóstico de meningioma de las vainas del nervio óptico.



**Fig. 4** Resultado del estudio de RMN

## DISCUSIÓN

El meningioma de las vainas del nervio óptico tiene una incidencia de 0,4 a 1,2 % y puede localizarse intraorbitariamente o en la vaina óptica intra- o extracanalicular.

Sus manifestaciones clínicas dependen de su crecimiento. Los de crecimiento intrínseco, son los más frecuentes y crecen hacia la porción axonal del nervio óptico, desarrollando menos proptosis y más compromiso visual. El patrón de pérdida visual puede ser variable, aunque clásicamente se ha señalado que la primera afecta inicialmente la visión periférica y luego la central<sup>(6)</sup>, debido a la compresión de las fibras externas del nervio óptico, lo cual hace a la perimetría estática computarizada, fundamental para su diagnóstico y evolución, siendo más común la reducción concéntrica que puede llegar a comprometer los 10 grados centrales, asociado en la mayoría de los casos a compromiso de la visión cromática, lo que no ocurrió en la paciente reportada. La amaurosis a la abducción del ojo es un signo patognomónico de la enfermedad que fue constatado en el examen ocular.

La proptosis unilateral asociada a defecto pupilar aferente relativo y disminución lenta y progresiva de la agudeza visual ha sido propuesta como una posible tríada característica de la enfermedad<sup>(7)</sup>.

Los tumores que crecen a nivel de la hendidura esfenoidal producen exoftalmos hacia afuera y abajo con toma de los nervios oculomotores, precediendo generalmente a los trastornos visuales. La quemosis y el edema palpebral son comunes debido a la compresión de la vena supraorbitaria que provoca aumento de la presión intraocular postrabecular, una alteración que pudo ser contralada con medicamentos hipotensores tópicos.

Los exámenes de neuroimagen constituyen el pilar fundamental para el diagnóstico de dicha entidad. Los signos radiológicos suelen ser variados, apreciándose usualmente un área de hiperostosis en el sitio de implantación del tumor. El agujero óptico puede estar agrandado

(más de 6.5 mm, o con una diferencia de más de 2 mm con el del lado opuesto). Sus bordes son escleróticos, lo que lo diferencia del agrandamiento que producen los gliomas del nervio óptico. Pueden detectarse calcificaciones intratumorales.

La tomografía computarizada muestra un aumento de silueta del nervio óptico, localizado en la vaina que rodea al mismo, confiriéndole el aspecto de rosquilla. En el corte axial, el incremento de la vaina meníngea respecto de la imagen neural se manifiesta por el signo de la vía de tren. Por su parte, la resonancia magnética nuclear, nos permite visualizar con mayor precisión las características del tumor, su modo de crecimiento a nivel del espacio subaracnoideo y la compresión real sobre el nervio óptico<sup>(8)</sup>.

Su tratamiento es quirúrgico, y el momento de la intervención depende del grado de afección provocado. Se considera que debe ser diferida mientras no exista compromiso de estructuras intracraneales y se mantenga una visión útil. La radioterapia como opción terapéutica debe reservarse para las recidivas<sup>(9)</sup>.

El seguimiento neuroquirúrgico es indicado para los pacientes con meningioma y la decisión del tratamiento definitivo. No obstante, la monitorización sistemática de las manifestaciones oftalmológicas es esencial para el control la hipertensión ocular postrabecular y la compresión de las estructuras a dicho nivel<sup>(10)</sup>.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Leiria de Moura da Silva L, Barbosa-Coutinho LM. Processos expansivos orbitoesfenoidais: estudo anatomopatológico de 82 casos. Arq. Bras. Oftalmol. [Internet]. 2009 Feb [citado 2017 Dic 08]; 72(1): 84-90. Disponible en: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0004-27492009000100017&lng=en](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-27492009000100017&lng=en)
2. Srikant S. Histopathological analysis of meningioma and its variants: A study of fifty cases. Indian Journal of Cancer [Internet]. 2017 [citado 2017 Dic 08]; 54(1): 313-5 Disponible en: [http://www.indiancancer.com/temp/IndianJournalofCancer541313-2621357\\_071653.pdf](http://www.indiancancer.com/temp/IndianJournalofCancer541313-2621357_071653.pdf)
3. Peyre M, Feuvret L, Sanson M, Navarro S, Boch A L, Loiseau H, et al. Diffuse midline skull base meningiomas: identification of a rare and aggressive subgroup of meningiomas. Journal of Neuro Oncology [Internet]. 2017 [citado 2017 Dic 08]; 133(3): 633-9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28536991>
4. Muci Mendoza R. Veinticinco años en la Unidad de Neuro-oftalmología del Hospital Vargas de Caracas. (1980-2005). Gav Méd Caracas [Internet]. 2007 [citado 2017 Dic 08]; 115(4) 313-324. Disponible en: <https://www.bitacoramedica.com/wp-content/uploads/2013/02/Seccion-10-MUCI-MENDOZA-25-an%C2%A6%C3%A2os-de-la-Unidad-de-Neurooftalmologia-del-Hospital-Vargas.pdf>
5. Nguema Afumu C, Rodríguez Ramos JF, Rodríguez Villalonga OL, Arenas Rodríguez I, Boffill Corrales AM. Los meningiomas intracraneales recidivantes postquirúrgicos. Rev Ciencias Médicas [Internet]. 2014 Abr [citado 2017 Dic 08]; 18(2): 231-243. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1561-31942014000200007&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-31942014000200007&lng=es)
6. Meeker A R, Ko M W, Carruth B P, Strumpf K B, Bersani T A. Diagnosis of optic nerve sheath meningioma during optic nerve sheath decompression. The International Journal on

Orbital Disorders, Oculoplastic and Lacrimal Surgery [Internet]. 2017 [citado 2017 Dic 08]; 36(1): 35-8. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28156180>

7. Hokazono K, Moura Castelo F, Monteiro Ribeiro M L. Meningioma do nervo óptico simulando progressão de dano axonal glaucomatoso: relato de caso. Arq. Bras. Oftalmol. [Internet]. 2008 Oct [citado 2017 Dic 08]; 71(5): 725-728. Disponible en: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0004-27492008000500023&lng=en](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-27492008000500023&lng=en)

8. Hoch M J, Bruno M T, Shepherd T M. Advanced MRI of the Optic Nerve. Journal of Neuro-Ophthalmology. 2017; 37(2): 187-96.

9. Caeiro M, Conde C, López ML, Pérez L, Vázquez de la Torre ML, Canteli M et al. Meningioma de la vaina del nervio óptico (MVNO). ¿La radioterapia es el actual patrón de cuidados?: a propósito de un caso y revisión de la literatura. Oncología (Barc.) [Internet]. 2006 Ene [citado 2017 Dic 08]; 29(1): 38-46. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0378-48352006000100005&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0378-48352006000100005&lng=es)

10. Jayanetti V, Klistorner A I, Graham S L, Dexter M, Flaherty M P, Jones K, et al. Monitoring of optic nerve function in Neurofibromatosis 2 children with optic nerve sheath meningiomas using multifocal visual evoked potentials. Journal of Clinical Neuroscience [Internet]. 2018 [citado 2018 ago 08]; 50: 262-267. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S096758681731233X?via%3Dihub>