

SECCIÓN DE CASOS CLÍNICOS

Meningioma de nervio óptico en niños. Presentación de un caso

Francisco Segura-Alemán, . Rodolfo Vig-Guidobono, Guillermo Salcedo-Casillas, Sara Plazola-Hernández

RESUMEN

El meningioma de nervio óptico es una entidad común en adultos y rara en niños. Se presenta el caso de un meningioma meningotelial de nervio óptico en una paciente de 9 años de edad. Después del diagnóstico se inició tratamiento con radioterapia estereotáctica fraccionada.

Palabras clave: Meningioma, tumores nervio óptico, niños.

SUMMARY

Optic nerve meningioma is a common pathology in adults, but it is rare in children. We report a meningotelial optic nerve meningioma in a 9 year old patient. After the diagnosis, stereotactic radiation therapy started.

Key words: Meningioma, optic nerve tumors, children.

INTRODUCCIÓN

Los meningiomas son neoplasias benignas originadas de las células meningoteliales de la aracnoides, comunes en adultos, con una incidencia aproximada de 10 a 20% de los tumores primarios intracraneales. Tienen un pico de incidencia en la séptima y octava décadas de la vida, con un predominio 2:1 femenino-masculino.

Son raros en niños, con una incidencia de 2.19% del total de los meningiomas, con una edad media de presentación a los 10.1 años y con predominio del sexo masculino 2:1. En niños las localizaciones más frecuentes incluyen la órbita, la región temporal, el agujero magno, la región sellar y el seno etmoidal, las cuales son localizaciones raras en el adulto (1).

Comparado con los adultos, el meningioma en los niños tiende a ser más agresivo en términos de crecimiento y tamaño, son más propensos a cambios malignos y tienen mayor tasa de recurrencia.

Entre las etiologías sugeridas se encuentran la radiación, el trauma cráneo encefálico, alteraciones del cromosoma 22 y

factores hormonales como la presencia de receptores para andrógenos y progesterona (2).

Las manifestaciones oftalmológicas pueden incluir exoftalmos, disminución de agudeza visual, cefalea, ptosis, diplopía y edema y atrofia de nervio óptico (3-5).

REPORTE DEL CASO

Paciente femenina de 9 años de edad, que presenta aumento de volumen en región orbitaria izquierda, de 10 meses de evolución, no doloroso. No hay antecedentes personales patológicos ni heredofamiliares de importancia.

La exploración muestra: Apertura palpebral 7mm en ambos ojos, hendidura palpebral 25mm en ambos ojos, función del elevador 15mm en ambos ojos, fenómeno de Bell conservado en ambos ojos (fig 1), exoftalmometría base 87, 12mm para ojo derecho, 18 mm para ojo izquierdo, sin aumento de volumen con la maniobra de Valsalva. (fig 2). Los movimientos oculares son normales. La agudeza visual mejor corregida es de 8/



Fig. 1. Fotografía clínica, vista frontal.



Fig. 2. Fotografía clínica, vista superior.

10 en ambos ojos con presión intraocular de 16 mmHg. A la exploración de fondo de ojo se encuentra edema de papila en ojo izquierdo.

Se solicita tomografía axial computarizada comparativa de órbitas, con cortes axiales y coroneales. En el corte axial se observa una lesión intraconal, fusiforme, con densidad simi-



Fig. 3. Tomografía axial computarizada de orbita, corte axial.



Fig. 4. Tomografía axial computarizada de orbita, corte coronal.

lar al parénquima cerebral, que desplaza al globo ocular hacia adelante, aparentemente dependiente de nervio óptico o meninges y que no erosiona hueso (fig. 3). En el corte coronal se observa la lesión descrita y que refuerza con medio de contraste (fig. 4).

En la resonancia magnética nuclear, en fase T2, se observa la lesión isointensa, ligeramente heterogénea. El diámetro del nervio óptico se encuentra atenuado por la masa que lo rodea (fig. 5).



Fig. 5. Resonancia magnética nuclear, fase T2.

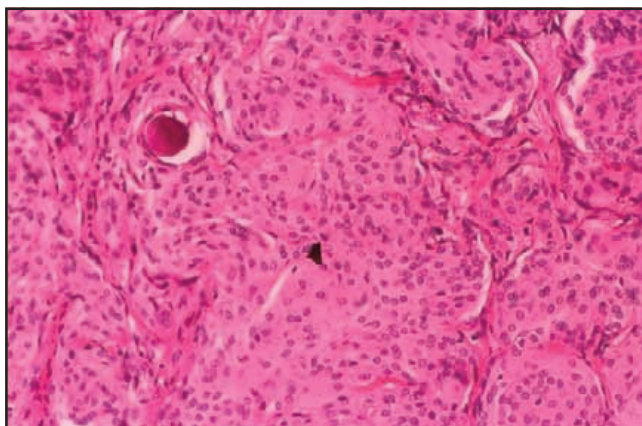


Fig. 6. Fotografía de microscopia de luz, con tinción de hematoxilina-eosina.

Se decide realizar una biopsia de la lesión mediante orbitotomía lateral. En el postoperatorio presenta agudeza visual mejor corregida de 3/10, con limitación para la levoducción del ojo izquierdo.

El estudio histológico reporta nidos de células con gran cohesión entre sí, algunos de ellos con disposición de pequeños remolinos y entre estos calcificaciones laminadas concéntricas (cuerpos de psammoma) (fig. 6). Con estos datos se hace diagnóstico de meningioma meningotelial primario de nervio óptico.

Se envía al Instituto de Neurología y Neurocirugía donde se decide tratamiento con radioterapia estereotáctica fraccionada en 30 sesiones de 2 gray cada una.

Cuatro meses después de haber iniciado la radioterapia, presenta agudeza visual a 5/10, con desplazamiento inferior del globo ocular izquierdo de 5 mm y exoftalmometría base 87, 12 mm para ojo derecho y 16 mm para ojo izquierdo.

DISCUSIÓN

Los meningiomas son raros en los niños. La variedad meningotelial es la más frecuente. Tienen un comportamiento más agresivo que los que se presentan en adultos.

Respecto al tratamiento, se requiere tomar en consideración la edad del paciente, la función visual y el grado de extensión del tumor. Si la visión es buena y el tumor es estable, la observación puede ser la primera opción.

Tradicionalmente se ha realizado escisión quirúrgica de estos tumores, la cual se relaciona con morbilidad como ceguera, por lo que se reserva para pacientes ciegos o con exoftalmos severo. La radioterapia se ha usado igualmente, pero la neuropatía óptica inducida por la radiación y la necrosis

son efectos secundarios frecuentes. Se han reportado tratamientos con radioterapia estereotáctica con resultados variables (6).

La radioterapia primaria o después de la remoción quirúrgica se ha asociado con mejoría de la agudeza visual, mayor sobrevida y menor recurrencia (7).

El uso de radioterapia estereotáctica ha mostrado un mejor resultado final con menos efectos secundarios después de la radiación (8), incluyendo mejoría de agudeza visual (9).

La quimioterapia se reserva para tumores recurrentes, no resecables o previamente radiados (10).

El uso de antihormonales se ha reservado para meningiomas atípicos o malignos, asociados con tratamiento quirúrgico que han presentado recurrencia (11).

REFERENCIAS

1. Sheikh BY, Siqueira E, Dayel F. Meningioma in children: a report of nine cases and a review of the literature. *Surg Neurol* 1996; 45(4):328-35.
2. Bondy M, Ligon BL. Epidemiology and etiology of intracranial meningiomas: a review. *J Neurooncol* 1996; 29(3):197-205.
3. Sibony PA, Krauss HR, Kennerdell JS, Maroon JC, Slamovits TL. Optic nerve sheath meningiomas. Clinical manifestations. *Ophthalmology* 1984; 91(11):1313-26.
4. Jakobiec FA, Depot MJ, Kennerdell JS, Shults WT, Anderson RL y cols. Combined clinical and computed tomographic diagnosis of orbital glioma and meningioma. *Ophthalmology* 1984; 91(2):137-55.
5. Amirjamshidi A, Mehrizin M, Abbassioun K. Meningiomas of the central nervous system occurring below the age of 17: report of 24 cases not associated with neurofibromatosis and review of literature. *Child's Nerv Syst* 2000; 16:406-416.
6. Kwon Y, Bae JS. Visual changes after gamma knife surgery for optic nerve tumors. Report of three cases. *J Neurosurg* 2005; 102(Supl):143-146.
7. Mirimanoff RO, Dosoretz DE, Linggood RM y col. Meningioma: analysis of recurrence and progression following neurosurgical resection. *J Neurosurg* 1985; 62(1):18-24.
8. Black PM. Hormones, radiosurgery and virtual reality: new aspects of meningioma management. *Can J Neurol Sci* 1997; 24(4):302-6.
9. Kwon Y, Bae JS, Kim JM, Lee do H, Kim SY, Ahn JS y cols. Visual changes after gamma knife surgery for optic nerve tumors. Report of three cases. *J Neurosurg* 2005; 102(Supl):143-6.
10. Kyritsis AP. Chemotherapy for meningiomas. *J Neurooncol* 1996; 29(3):269-72.
11. Cassidy LM, Moriarty PA, Griffin JF, Kennedy SM. Hormonal treatment of bilateral optic nerve meningioma. *Eye* 1997; 11(Pt 4):566-8.