

MENINGIOMA ORBITARIO. INFORME DE UN CASO Y REVISION DE LA LITERATURA

Dr. Alexis Fuentes Peláez¹, Dra. Sonia Franco Odio², Dra. María de los Ángeles Melgares Ramos³, Dra. Marubia Rosales Sánchez⁴, Dr. Alejandro Joan Figueroa³, Dra. Niurka Domínguez Jay⁴, Dr. Eduardo Andalia Ricardo.⁵

RESUMEN

Se presenta el caso de paciente femenina de 14 años de edad con cuadro clínico de aumento de volumen del ojo derecho, el cual se intensifica progresivamente de forma asintomática. Al examen oftalmológico se constata proptosis de 8 mm aproximadamente, con desviación hacia fuera del globo ocular y paresia del recto externo e inferior. Los estudios de imagen revelan presencia de masa tumoral que provoca ensanchamiento de la órbita derecha desplazando a la pared interna de ésta hacia región etmoidal, lo que provoca marcada protrusión del globo ocular. Se realiza punción aspirativa con aguja fina y luego biopsia incisional. Se constata presencia de sábanas meningoteliales y cuerpos de psamoma, confirmándose diagnóstico de meningioma orbitario. Se realiza revisión de la literatura concerniente.

Palabras clave: MENINGIOMA/ diagnóstico; ORBITA/ patología.

INTRODUCCION

El meningioma primario de la vaina del nervio óptico es un tumor raro, cuyo manejo diagnóstico y terapéutico ha variado de manera sustancial en los últimos años. La aparición y desarrollo de las técnicas de diagnóstico por imagen, como son: la tomografía computarizada de alta resolución (TAC) y la resonancia magnética nuclear (RMN), las técnicas de punción aspirativa con

¹ Especialista de II Grado en Anatomía Patológica.

² Especialista de II Grado en Oftalmología.

³ Especialista de I Grado en Anatomía Patológica.

⁴ Especialista de I Grado en Medicina General Integral. HGD "Dr. Agostinho Neto". Instructor.

⁵ Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. HGD "Dr. Agostinho Neto"

aguja fina (PAAF) y biopsia endoscópica han permitido diagnósticos más precoces y precisos.

El meningioma de la vaina del nervio óptico (MVNO) es una entidad clínico-patológica rara que constituye alrededor del 1-2 % de todos los meningiomas. Estos pueden originarse en las meninges del nervio óptico intraorbitario (meningioma de la vaina del nervio óptico primario) o en las meninges del canal óptico o hueso esfenoidal. Hay otros meningiomas orbitarios que parecen originarse de las células aracnoideas ectópicas de cualquier tejido meníngeo¹ o, más frecuentemente, representan una extensión orbitaria de meningioma intracraneano.²

Estos tumores originados de las meninges orbitarias generalmente producen algo de pérdida visual, atrofia óptica y exoftalmos. Aquellos originados de la porción más interna de la cresta esfenoidal producen compresión más severa del nervio óptico dentro del canal óptico, resultando en edema de la papila o atrofia antes de la proptosis.³

Aunque el diagnóstico de tumor o lesión ocupante de espacio suele realizarse durante el examen oftalmológico, la identificación del tumor requiere de una biopsia. Las biopsias de las lesiones superficiales presentan pocas dificultades técnicas; sin embargo, aquellas localizadas profundamente en la órbita no son fáciles de alcanzar; la aspiración con aguja delgada ofrece nuevas posibilidades para su diagnóstico.²

INFORME DEL CASO

Paciente DAB de 14 años de edad, historia clínica 5062, procedente de Venezuela, que según refiere la madre desde el nacimiento presentaba aumento de volumen del ojo derecho, el cual se fue intensificando progresivamente, de forma asintomática, por lo cual fue valorada clínicamente a los 7 años de edad donde se le diagnostica un pseudotumor inflamatorio orbitario. Fue tratada con antiinflamatorios no esteroideos sistémicos, donde hubo una mínima disminución del volumen tumoral. Acude a nuestros servicios de salud por lo que se decide su ingreso para diagnóstico y posible tratamiento. Al examen físico se constatan mucosas húmedas y normocoloreadas, sistema cardiorrespiratorio y abdomen negativos.

Examen Oftalmológico:

Ojo derecho: Agudeza visual (AV): 0.5

Proptosis de 8 mm aproximadamente, con desviación hacia afuera del globo ocular y paresia del recto externo e inferior, a la palpación se encontró masa tumoral de consistencia firme con poca depresión, con distensión de la piel palpebral, no dolorosa.

Ojo izquierdo: Normal. (Figura 1 y 2)

Radiología simple de órbita: Órbita derecha aumentada de tamaño, de contornos mal definidos, sin esclerosis.

RMN: Gran masa tumoral que provoca ensanchamiento de la órbita derecha desplazando a la pared interna de ésta hacia región etmoidal provocando una marcada protrusión del globo ocular. Esta masa retro-ocular hiperintensa en toda la secuencia, al compararla con los estudios anteriores, ha crecido extraordinariamente. En los primeros estudios dicha masa se visualizaba alrededor del nervio óptico, que impresionaba dependiente de la meninge, por lo que se sugería descartar un meningioma o un glioma del nervio óptico.

Exámenes de Laboratorio:

Hemoglobina: 9.3 g/l, disminuido

Leucograma: 6.3×10^9 /l, disminuido

Eritrosedimentación: 10 mm/h, normal

Se le realiza PAAF donde se observa frotis citológico que contiene sabanas y/o células meningoexoteliales dispersas, así como estructuras arremolinadas con elementos celulares de disposición concéntrica, con la formación de cuerpos de psamoma. Las células dispersas son poligonales y/o fusiformes con prolongaciones citoplasmáticas largas y núcleos redondos u ovals de cromatina fina y nucleolos minúsculos. Los remolinos celulares que son diagnóstico de meningioma semejan el corte transversal de una cebolla y se componen de células similares a aquellas que se encuentran dispersas. (Figuras 3 y 4).

Para corroborar el diagnóstico de la PAAF, se le realiza una biopsia incisional donde se observa un patrón dominante de cuerpos de psamoma, que aparentemente se forman a partir de la calcificación de los nidos sincitiales de células meningoteliales, correspondiendo al diagnóstico histopatológico de meningioma psamomatoso. (Figuras 5 y 6).

DISCUSION DEL CASO

Los tumores primarios de la órbita se originan en las glándulas anexas, en los tejidos conectivo, adiposo, muscular, óseo, y en los componentes del sistema nervioso. Las neoplasias que invaden la órbita desde regiones adyacentes y los tumores metastásicos constituyen aproximadamente el 25 % de todos los tumores orbitarios.²

Los meningiomas son tumores predominantemente benignos de los adultos, infrecuentes en la población pediátrica y, en general, presentan un moderado predominio (3:2) del sexo femenino, aunque este cociente es de 10:1 en los pacientes con meningiomas en la médula espinal.⁴

Estos tumores pueden ser encontrados en muchos lugares, incluyendo la región parasagital, la convexidad cerebral lateral, la hoz del cerebro, la base del cerebro (particularmente la cresta esfenoideal), los surcos olfatorios, los ángulos pontocerebelosos, el canal medular (especialmente en los segmentos torácicos), y dentro de los ventrículos cerebrales (más frecuentemente sobre el lado izquierdo).

También se han visto en la cavidad nasal, senos paranasales, huesos del cráneo y tejidos blandos del entrecejo^{1,4-7}, y pueden originarse en las meninges del nervio óptico intraorbitario (meningioma de la vaina del nervio óptico primario) o en las meninges del canal óptico o hueso esfenoideal como el que presentamos en nuestro caso. Hay otros meningiomas orbitarios que parecen originarse de las células aracnoideas ectópicas de cualquier tejido meníngeo.¹

Los meningiomas de la órbita originados de las meninges del nervio óptico, son tumores más agresivos que los meningiomas de la cresta esfenoideal; sin embargo, algunos autores creen que los meningiomas de la órbita no necesitan ser operados, a menos que ocurra una severa proptosis o prueba de una extensión posterior.⁴

El MVNO crece desde el espacio subdural, comprimiendo la duramadre y el aporte sanguíneo de la piamadre. Esto puede causar atrofia con profunda pérdida visual, sin invasión propia del nervio. Cuando invade el globo ocular puede producir un desprendimiento de retina. Cuando el tumor sale al interior de la órbita a través de la vaina dural, invade la musculatura extraocular y afecta a otras estructuras perineurales, entonces da lugar a

un exoftalmos progresivo, que puede ir acompañado de paresia del globo ocular en función del músculo afecto.

El dolor aparece por compresión e invasión de los nervios sensoriales. Cuando hay invasión intracraneal pueden afectarse estructuras como el quiasma óptico, arteria carótida interna, nervio óptico contralateral y silla turca. En casos muy avanzados pueden afectar a estructuras vitales y producir muerte del paciente.¹

El diagnóstico de MVNO se establece por una clínica sospechosa y signos característicos en exploraciones de imagen y funcionales. En los últimos años se ha facilitado con el advenimiento de la TAC y la RMN. En ellas, las imágenes son típicas, con engrosamiento del nervio óptico, en ocasiones acompañado de calcificaciones intratumorales rodeando al nervio óptico. Esto hace posible establecer un diagnóstico definitivo sin biopsia.¹

Con la exploración oftalmológica se puede observar disminución de la agudeza visual, proptosis axial, edema de papila, atrofia óptica, defectos del campo visual con alteraciones que progresan desde agrandamientos de la mancha ciega hasta escotomas centrocecales, defectos altitudinales o constricciones periféricas, trastornos en la motilidad, diplopía y defecto pupilar aferente. Un signo típico es el de Hoyt-Spencer, constituido por la presencia *shunts* retinociliares sobre el disco óptico, que actúan como *by pass* para mejorar la irrigación del nervio óptico comprometido por el efecto compresivo del meningioma.¹

La radiología simple de órbita aporta pocos signos en estadios precoces. En los estadios avanzados o tardíos se pueden visualizar calcificaciones y cambios de esclerosis o hiperostosis en el canal óptico y/o agrandamiento del mismo.¹

En la ecografía orbitaria se observa un ensanchamiento del nervio óptico con una ecogenicidad media (que lo diferencia del glioma del nervio óptico) y con una reflectividad media baja.⁷ Adicionalmente se pueden encontrar anomalías en el patrón del nervio, como acentuación o calcificación de las vainas que lo recubren.¹

La TAC de órbita y SNC ofrece una imagen patente de engrosamiento isoíntenso o hiperíntenso del nervio óptico que generalmente aumenta con la inyección de contraste. Un signo característico, que aparece cuando se afecta sólo la vaina y se respeta el nervio, es la radiotransparencia central o

"signo de rail" en el corte axial o del *donut* en el coronal. Este signo nos permite diferenciarlo del glioma del nervio óptico. En ocasiones podemos ver calcificaciones del nervio o hiperostosis en los huesos vecinos. Algunos MVNO pueden asociarse con *pneumosinus dilatans* (expansión de la neumatización del seno) pudiendo verse relacionados el seno esfenoidal, etmoidal o frontal.¹

Mientras tanto, la RMN de órbita y SNC es la técnica óptima para un diagnóstico preciso y precoz de los meningiomas intracanaliculares y para la estimación del grado de extensión intracraneal de todos estos tumores. En secuencias T1 y T2 se observa una señal isointensa o discretamente hiperintensa respecto al nervio óptico normal. Los estudios en secuencia T1 con refuerzo de gadolinio permiten observar una hiperintensidad de la zona tumoral, al contrario de lo que sucede con los gliomas del nervio óptico.¹

Desde el punto de vista citopatológico se caracterizan por sus remolinos celulares y cuerpos de psamoma, como se observa en nuestro caso (Figuras 3 y 4). Por lo general, la preparación de extendidos resulta difícil debido a la gran adhesividad de las células (Figura 3). Los núcleos son de tamaño uniforme y poseen cromatina finamente granular y nucléolos minúsculos, pequeños pero evidentes (Figura 4).

Algunos núcleos presentan inclusiones intracitoplasmáticas (seudovacuoladas), estos pueden resultar de gran utilidad diagnóstica. Las células tienen un citoplasma fibrilar con bordes celulares poco definidos y pueden imitar a los astrocitomas. A veces se requieren técnicas histológicas especiales como la identificación de GFAP mediante inmunocitoquímica, para su diferenciación. Los meningiomas, en su mayoría, no constituyen un problema diagnóstico; sin embargo, como destacaron Eisenhardt y Cushing, existen varios subtipos histológicos de este tumor con los cuales el patólogo debe estar familiarizado para evitar errores de diagnóstico.²

Los meningiomas del nervio óptico comparten las mismas características histológicas que los meningiomas intracraneales, aunque dos variantes histológicas de meningiomas son características de los MVNO. El tipo histológico meningotelial o tipo sincitial, que es una denominación apropiada dada la presencia de agrupaciones de células formando espirales que constituyen grupos compactos sin membranas celulares visibles, estructura general lobulada.

Las células están estrechamente unidas dando una imagen "sincitial" formada por una intrincada disposición de las prolongaciones que no se distingue en la microscopía óptica. Las células recuerdan la morfología de las células de la aracnoides. El núcleo es oval, cromatina con granulaciones finas. Presentan "pseudoinclusiones" citoplasmáticas. Tienden a disponerse concéntricamente formando ovillos. El tipo mixto o transicional que tiene a la vez características de los tipos sincitial y fibroblástico con o sin cuerpos de psammoma.^{1,4-9}

Las otras variantes de meningiomas denominados fibroblásticos o angioblásticos son encontradas en la órbita por invasión secundaria de esta localización, cuyo origen proviene de la invasión a través de la cavidad intracraneal y dan lugar a los meningiomas secundarios del nervio óptico.¹

En el 75 % de los casos se ha demostrado infiltración focal del tejido nervioso. La degeneración xantomatosa, la metaplasia y el pleomorfismo nuclear moderado son frecuentes en los meningiomas y no tiene trascendencia pronóstica.⁸

Entre otros patrones histológicos que se observan en los meningiomas encontramos variantes de: meningioma de células claras donde las células de estos tumores muestran acúmulo importante de glucógeno en el citoplasma, PAS positivo (algunos autores han indicado una evolución agresiva en esta variante de meningiomas); meningioma cordoide que muestra áreas con patrón morfológico de cordoma (presentan células vacuoladas, eosinófilas dispuestas en trabéculas en una matriz mixoide); meningioma linfoplasmocitoide que muestran infiltrados linfoplasmocitarios llegando a constituir el componente más importante del tumor. Plantean problemas de diagnóstico diferencial con procesos linfoproliferativos. Pueden asociarse con alteraciones hematológicas y el meningioma metaplásico con diferenciación en el seno del meningioma de cartílago, hueso o cambios lipomatosos, mixoides o xantomatosos.⁸

Los estudios inmunohistoquímicos de los meningiomas han mostrado que son positivos para vimentina y antígeno de membrana epitelial, a diferencia de otros tumores que aparecen en esta región. La tinción de queratina suele estar limitada a las lesiones con el patrón secretor, y estos tumores son también positivos para el antígeno carcinoembrionario y han sido descritos casos S-100 positivos, aunque la actividad suele ser focal.⁵⁻⁹

El manejo terapéutico de los MVNO ha variado en los últimos años, sobre todo, en base a la experiencia adquirida con el tratamiento radioterápico en los meningiomas intracraneales o de localización intraorbitaria. La incorporación de la radioterapia al patrón de cuidados de MVNO, no ha estado exenta de dificultades dado el elevado porcentaje de complicaciones que presentaba con las técnicas disponibles hasta mediados de los años 70. Es a partir de ese momento, con la generalización de los aceleradores lineales, cuando aparecen las primeras series de pacientes tratados con radioterapia o combinaciones de tratamientos radioterápicos y cirugía con buenos resultados.^{1,10}

CONSIDERACIONES FINALES

Con el advenimiento de nuevos métodos de imagen como la RMN y TAC de alta resolución se ha podido precisar más el diagnóstico en estadios más precoces y ha permitido la realización de terapéuticas menos agresivas, pero sin embargo también la aspiración con aguja delgada ofrece nuevas posibilidades para su diagnóstico sin necesidad de realizar una biopsia incisional, como en el caso que presentamos, por lo que es necesario conocer de manera precisa el desarrollo embriológico, la anatomía e histología de la nervio óptico, para poder entender la fisiopatología de esta rara entidad, su historia natural y los detalles cito-histopatológicos para poder diferenciar los meningiomas con otras entidades tumorales primarias y/o metastásicas, por lo que recomendamos la necesidad de trabajar en grupos de carácter multidisciplinario (oftalmólogos, radiólogos, patólogos, oncólogos radioterápicos y neurocirujanos) con el objetivo de compartir experiencias, desarrollar guías de práctica clínica y abrir nuevas líneas de investigación.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. 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 el actual patrón de cuidados? A propósito de un caso y revisión de la literatura. *Oncología*, 2006; 29(1):30-8.
2. Koss LG, Woyke S, Olsewski W. Biopsia aspirativa. Interpretación citológica y bases histológicas. 3ra ed. Argentina: Editorial Médica Panamericana S.A; 1988:487.
3. Pérez Moreiras JV, Prada Sánchez MC. Resonancia Magnética. En: Pereiro Zabala I, Pérez Moreiras JV, editores. *Patología orbitaria. Tomo I Exploración, Diagnóstico y Cirugía*. Barcelona: Edika Med 2000:101-8.

4. De Girolami U, Anthony DC, Frosch MP. El sistema nervioso central. En: Cotran RS, Kumar V, Collins T, editores. Patología estructural y funcional de Robbins. 6 ed. España: Mc Graw-Hill. Interamericana 2000:1399-400.
5. Vogel F, Stephen F, Gregory N, Thomas W. Neoplasms of mesenchymal origin: Meningioma en Rubin, Enmanuel & Farber, John L. Pathology 3 ed. Lippincott-Raven Publishers 1999:1519.
6. Cerdá-Nicolás M, Lopez-Ginés C, Peydró-Obaya A, Barcia-Salorio JL, Llombart-Bosch A. Histologic and Citogenetic Patterns in Benign, Atypical and Malignant Meningiomas. Int J of Surgical Pathology 1995; 2(4):301-55.
7. Rosai J. Ackerman's Surgical Pathology. 8th ed. St. Louis: Mosby; 1996:2463-4.
8. Cerdá Nicolás M. Patología de los meningiomas. Presentado en el II Curso de actualización en Patología, La Habana (Cuba), 30 de Noviembre - 5 de Diciembre, 1998.
9. Klintworth GK, Scroggs MW. The eye and ocular adnexa. En: Sternberg SS. Editor. Diagnostic Surgical Pathology. 3th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 1999:1000.
10. Alper MG. Management of Primary Optic Nerve Meningiomas, Current Status - Therapy in controversy. J Clin Neuro - ofthalmol 198; 1:101-17.



Figura 1. Perfil de frente. Proptosis de 8 mm aproximadamente, con desviación hacia afuera del globo ocular.



Figura 2. Perfil lateral. Proptosis de 8 mm aproximadamente, con desviación hacia afuera del globo ocular.

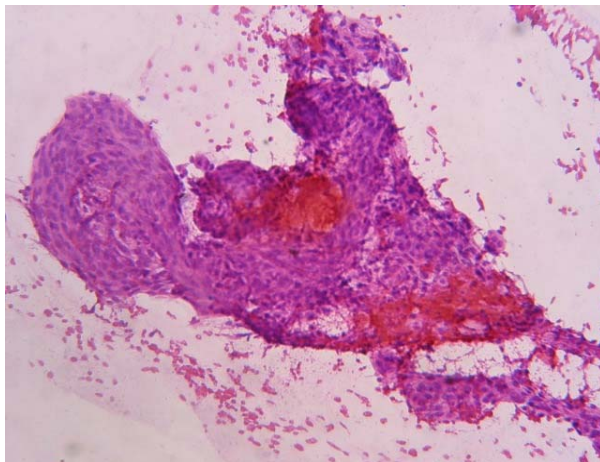


Figura 3. Extendido citológico que muestra sabana de células meningoendoteliales con gran cohesividad (H/E x 10).

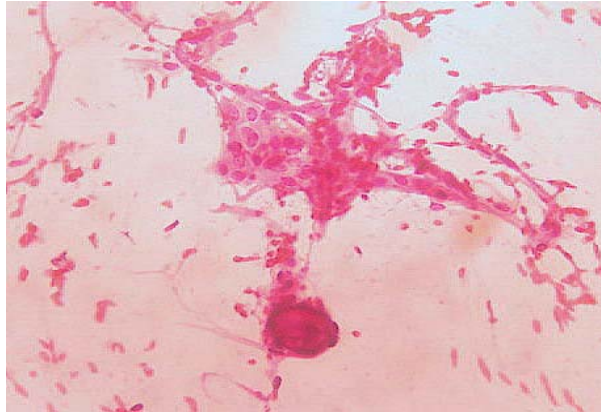


Figura 4. Células meningoendoteliales dispersas y estructuras arremolinadas con elementos celulares de disposición concéntrica (recuadro), con la formación de cuerpos de psamoma (H/E x 40).

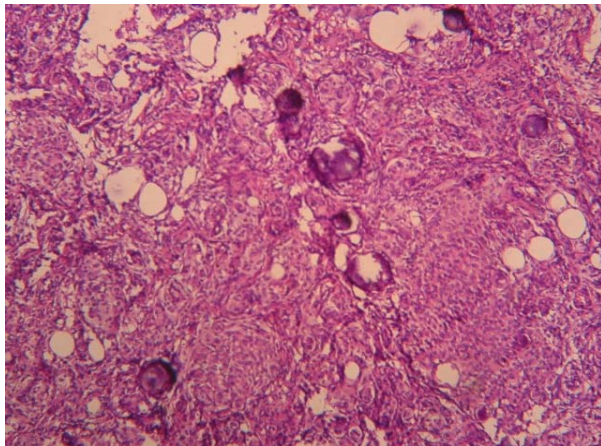


Figura 5. Mediano aumento que muestra el patrón dominante de cuerpos de psamoma (H/E x 10).

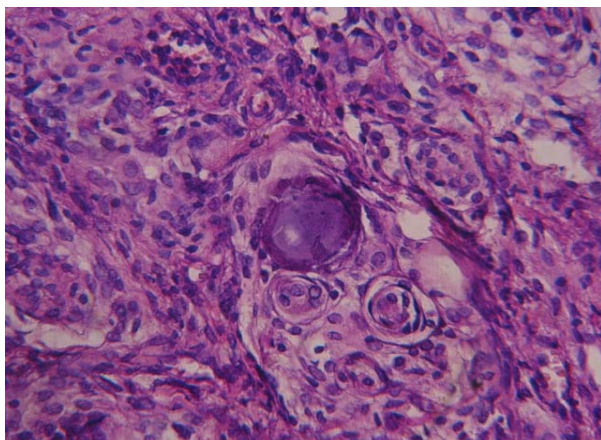


Figura 6. Mayor aumento que muestra nidos sincitiales de células meningoendoteliales con la formación de cuerpos de psamoma (H/E x 40).