



REPORTE DE CASOS

Meningioma del nervio óptico. A propósito de un caso

Dr. Abraham Krivoy, Dr. Jaime Krivoy, Dr. Mauricio Krivoy

Cátedra, Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario de Caracas. Hospital Privado "Centro Médico de Caracas", Caracas

RESUMEN

Se expone un caso clínico de déficit visual y proptosis derecha progresiva. La tumoración tiene una localización poco frecuente, de crecimiento lento, más frecuente en mujeres de edad adulta. El diagnóstico inicial puede ser confundido con diversas entidades inespecíficas como la neuritis óptica, el papiledema y otras. El resultado de estas desviaciones es la atrofia óptica. Los exámenes complementarios actuales permiten un diagnóstico orientador más preciso, y por ende, un tratamiento precoz entre los que se incluyen la cirugía, la radioterapia y una combinación de ambos o de nuevos tratamientos mediante radiocirugía tipo gamma-Knife, o acelerador lineal suele contribuir con la preservación funcional de la máxima visión posible.

Palabras clave: Exoftalmo unilateral, meningiomas, amaurosis unilateral.

ABSTRACT

A case report of a meningioma with visual loss and right proptosis is presented. These tumors has a low speed development; in middle aged women is more frequently. The beginning a misdiagnosis is possible, like optic neuritis, or papilledema, with optic nerve atrophy. The imagenology diagnostic techniques help to early treatment. Surgery, radioteraphy, or a combination or both, or other new treatments like radiosurgery with Gamma-Knife or lineal accelerator are used; in order to preservation of maximal visual acuity.

Key words: Unilateral exophthalmus, meningiomas, unilateral amaurosis.

INTRODUCCIÓN

El meningioma en la localización del canal óptico con ocupación intraorbitaria y del seno cavernoso es poco frecuente. Son tumores benignos de crecimiento lento, extra-axiales que proceden de aracnoides⁽¹⁾. Se dan más en la edad adulta (media 45 años) con franco predominio femenino. En edad pediátrica esta relacionada en un 25 % con la enfermedad de Von Recklinghausen⁽²⁾. Las otras localizaciones más frecuentes intracraneanas son en la región parasagital, convexidad y hoz cerebral (entre un 40 % y 50 %). Frontobasal y ala de esfenoides, entre un 20 % y 30 %. Menor porcentaje se hallan en la fosa media y la posterior así como región orbitaria e intra-ventriculares⁽³⁾. La neuritis óptica unilateral, suele ser el diagnóstico errado inicial de esta patología que evoluciona hacia la atrofia óptica. La imagenología constituye hoy la mejor ayuda diagnóstica cuando la progresividad de una clínica así lo indica⁽⁴⁾. La cirugía,

la radioterapia y una combinación de ambos o de nuevos tratamientos mediante radiocirugía son parte del espectro terapéutico utilizado.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 41 años de edad, consultó el 10-3-06 por pérdida total de la visión por el ojo derecho, protrusión de dicho globo ocular y parestesias genianas derechas. Refiere la paciente que notó pérdida progresiva de la visión por el ojo derecho, haciéndose total en julio de 2005. Igualmente notó desviación del globo ocular a la derecha, edema palpebral a predominio superior derecho, salida gradual del globo ocular y pinchazos severos en la región de la mejilla derecha. El examen mental y lenguaje no muestra alteraciones para el momento de la evaluación. Los signos vitales están dentro de lo normal.

El examen físico neurológico mostró amaurosis total derecha con paresia del VI par y edema palpebral homolateral. Existe proptosis derecha de 20 mm de exoftalmometría derecha contra 13 mm del globo ocular izquierdo. La fundoscopia derecha muestra atrofia del nervio óptico. Existe parestesia geniana derecha al tacto. El resto del examen fue negativo. Se pidió resonancia magnética cerebral (Figura 1).

Dirección: Dr. Abraham Krivoy
Hospital Privado "Centro Médico de Caracas". Edif. Anexo B.
San Bernardino, Caracas
Email: abrahamkrivoy@cantv.net

Centro Médico 2006;51(1-2):13-18

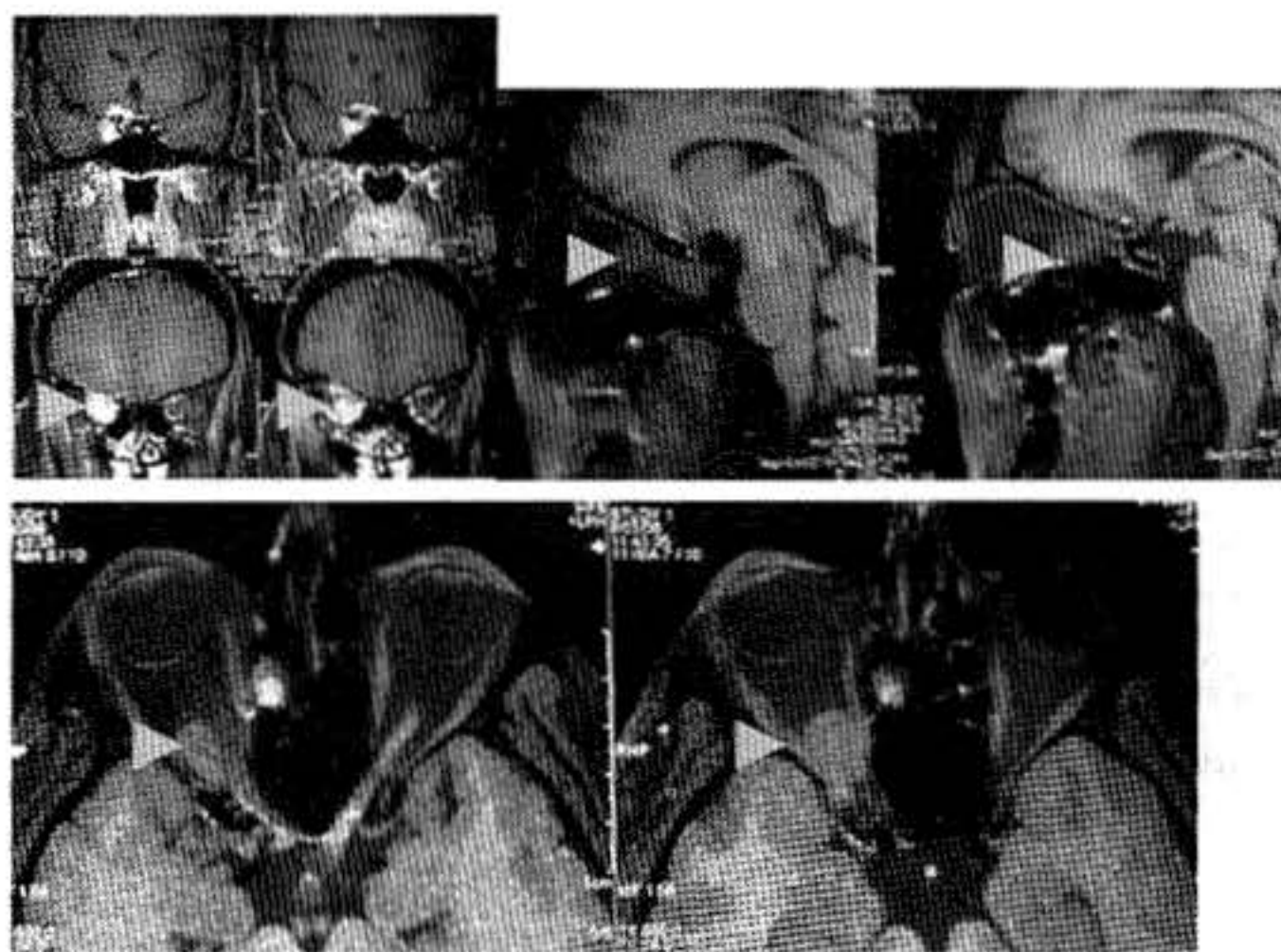


Figura 1. Resonancia en los tres planos donde se observa la tumoración en la cúspide de la pirámide orbitaria señalada con la flecha y su invasión al seno cavernoso.

Diagnóstico: lesión de ocupación de espacio intra y extraorbitaria derecha con severa compresión del nervio óptico, del VI par y trigémino derecho.

Conducta: craneotomía derecha y extirpación de lesión en la brevedad posible. Se practicó la intervención quirúrgica mediante craneotomía frontal derecha. Se realizó extirpación del techo orbitario para la reducción del exoftalmo. Se exploró el vértice de la pirámide, previa decompresiva del canal óptico, donde se halló la tumoración rodeando al nervio óptico e invadiendo la cavidad intracraneana hacia el seno cavernoso. La extirpación fue parcial en su parte intraorbitaria. Se dejó el remanente para radioterapia en 4 semanas después. El estado general es satisfactorio; el déficit ocular amaurotico, la parálisis del VI par y la ptosis palpebral persisten. Los dolores y parestesias faciales desaparecieron desde el comienzo y en su primer control a las seis semanas de evolución.

DISCUSIÓN

Los meningiomas de la región orbitaria suelen originarse de las meninges del nervio óptico o que pueden invadir la órbita de manera secundaria al lugar de origen dentro de la cavidad craneal. También un meningioma orbitario puede originarse del tejido meníngeo ectópico, el cual ha emigrado a la órbita durante el período embrionario.

Los que se originan en la aracnoides que rodea al nervio óptico, en cualquier parte de su recorrido, lo hacen generalmente en la vecindad del agujero óptico situado en el vértice de la órbita. Estos tumores

primarios están localizados dentro del espacio subdural del nervio óptico y, a veces, son difíciles de diferenciar de los meningiomas secundarios.

El meningioma de la vaina del nervio óptico es una tumoración benigna, de crecimiento lento, que representa el 1 % - 2 % de la patología orbitaria. Es el tumor de mayor contacto con el nervio óptico y frecuente en el adulto femenino⁽¹⁾. Suele ubicarse en el vértice orbitario y es mejor conocido como meningioma del nervio óptico⁽³⁾. Es interesante destacar que la irrigación de las tumoraciones frontobasales provienen de ramas de la arteria etmoidal, rama de la arteria oftálmica procedente de ramas de la arteria carótida externa. La clínica⁽¹⁰⁾ se caracteriza por la aparición lenta y progresiva de disminución de la agudeza visual, proptosis axial (generalmente menor de 3 mm); edema papilar, atrofia óptica, defectos del campo visual, trastornos en la motilidad, cefaleas, diplopia y defecto pupilar aferente⁽⁸⁾. La presencia de colaterales retino-ciliares sobre el disco óptico (signo de Hoyt-Spencer) suelen hallarse en esta patología⁽¹⁰⁾. Este tipo de colaterales aparece de forma adquirida principalmente en dos situaciones: la obstrucción de la vena central de la retina y el meningioma del segundo par (20 % - 30 %)⁽¹¹⁾. Son canales compensadores de tipo *by-pass*, desarrollados a partir de los capilares preexistentes en el disco óptico para mejorar la irrigación del II par, comprometida por el efecto compresivo del meningioma⁽⁶⁾.

Característicamente, en la angiografía fluoresceínica las colaterales se rellenan de contraste en la fase arteriovenosa temprana, sin extravasación de

contraste en las fases sucesivas del angiograma, lo cual permite realizar el diagnóstico diferencial con los neovasos⁽⁹⁾.

Desde el punto de vista anatómico conviene recordar que el nervio óptico es un nervio sensorial que une la retina al cerebro. Nace en las células ganglionares de la retina, converge hacia la papila óptica, atraviesa posteriormente la coroides y la esclerótica, se transforma en el nervio óptico. Del globo ocular va hacia atrás y adentro, atravesando sucesivamente la cavidad orbitaria y el conducto óptico en la cavidad craneal y termina en el ángulo antero-externo del quiasma óptico. Las meninges forman alrededor del nervio óptico tres vainas concéntricas (piamadre, aracnoides y duramadre) en todo su trayecto, llegando hasta el mismo globo ocular⁽⁷⁾.

Desde el punto de vista embriológico, durante la séptima semana de vida intrauterina, la hendidura ocular fetal se cierra, y se forma un túnel de poco calibre dentro del pedículo óptico. A causa del número constantemente creciente de fibras nerviosas que se dirigen al cerebro, la pared interna del pedículo crece hasta fusionarse con la pared externa. Las células de la capa interna brindan una red de células de neuroglía que dan sostén a las fibras del nervio óptico y de donde se originan los gliomas primarios del nervio óptico. El pedículo se convierte en nervio óptico, el centro presenta la arteria hialoidea, que ulteriormente se llamará arteria central de la retina⁽²¹⁾.

El meningioma del nervio óptico crece desde el espacio subdural, comprimiendo la duramadre y el aporte sanguíneo de la piamadre lo que suele 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 acompañado de paresia del músculo afectado. El dolor aparece por compresión e invasión de los nervios sensoriales y particularmente ramas del trigémino cercanas, en la pared del seno cavernoso. 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⁽²²⁾.

El diagnóstico diferencial se realiza con tumoraciones intracraneanas desde la sexta década de la vida siendo los más frecuentes los supratentoriales y entre ellos, el glioblastoma multiforme (35 %). Otros tumores, en mujeres, el meningioma (20 %) y el neurinoma del acústico (20 %) y, en varones, las metástasis (15 %). El diagnóstico diferencial del edema de papila, cuando existe, se realiza con: pseudopapiledema, papilitis, retinopatía hipertensiva maligna, oclusión vena central de la retina, neuropatía óptica isquémica, uveítis, vasculitis (de papila), papilitis diabética, infiltración de papila,

tumores orbitales del nervio óptico, sarcoiditis, neuropatía óptica de Leber, síndrome de Foster-Kennedy (edema papilar en un ojo y atrofia óptica del otro, por meningioma olfatorio), hemangiopericitoma del segundo par Drusen⁽²⁾.

Se han mencionado también la enfermedad de Devic (puede ser la primera forma de presentación de una esclerosis múltiple), arteritis de Henoch-Schönlein, poliarteritis nodosa, sarcoidosis, sida, esclerosis sistémica progresiva, artritis reumatoidea, lupus eritematoso sistémico, hipertiroidismo, diabetes mellitus, craneofaringioma, neuroblastoma, enfermedades mieloproliferativas.

El diagnóstico se basa en la clínica y en pruebas complementarias de naturaleza no invasiva⁽¹²⁾: La radiología simple de cráneo y sus proyecciones orbitarias contribuye poco y en ocasiones, en casos avanzados permite visualizar calcificaciones peritumorales, reacciones escleróticas o hiperostóticas del hueso cercano al canal óptico y a veces aumento del diámetro del canal óptico. La ecografía suele visualizar un ensanchamiento del segundo par, con una ecogenicidad media (al contrario de lo que ocurre en el glioma) y con una reflectividad media-baja. La tomografía computada⁽¹³⁾ ofrece una imagen de hipertrofia tubular o fusiforme del nervio óptico, isoíntenso o ligeramente hiperdensa, que generalmente aumenta con la inyección de contraste⁽¹⁴⁾. Un signo característico, que aparece cuando se afecta sólo la vaina y se respeta el nervio, es la radiotransparencia central o "signo del raíl" en el corte axial o del "donut" en el coronal. No es un hallazgo patognomónico, ya que, aunque con menos frecuencia, aparece en otros procesos que producen hipertrofia de la vaina: perineuritis, hematomas y metástasis perineurales. Sin embargo, no lo encontraremos en el papiledema y glioma del segundo par, en los que su presencia excluye el diagnóstico. No raras veces se hallan calcificaciones intratumorales rodeando el nervio óptico⁽¹⁵⁾. Pueden asociarse con Pneumosinus Dilatans (expansión de la neumatización del seno) pudiendo verse involucrados el seno esfenoidal, etmoidal o frontal⁽²²⁾.

La resonancia permitiría un diagnóstico más temprano y sería la forma óptima para el diagnóstico de las formas intracanaliculares que da mejores detalles de sus posibles invasiones adyacentes, dentro de los cuales está el seno cavernoso⁽⁴⁾.

En secuencias T1 y T2 se observa una señal isoíntensa o discretamente hiperíntensa respecto al nervio óptico normal. Los estudios en secuencia T1 con refuerzo de gadolinio, permiten observar una hiperíntensidad de la zona tumoral, al contrario de lo que sucede con los gliomas del nervio óptico.

Enfoque terapéutico:

1. En cuanto a la cirugía se refiere existe controversia en el manejo de los tumores del nervio óptico. El manejo de los meningiomas está descrito en las obras clásicas de Cushing and Eisenhardt *Meningiomas and Their Surgical Management* edited by Al-Mefty and *Meningiomas and Their Surgical Management* edited by Schmidek, 1991". El objetivo del tratamiento es la extirpación

completa del tumor, de sus adherencias a la duramadre o hueso si éste estuviera afectado⁽¹⁸⁾. Pero todo ello puede acarrear morbilidad importante.

El tratamiento quirúrgico ha planteado problemas desde muy antiguo a diferentes autores clásicos. Byers en 1901, nos habla de la imposibilidad de researlos en su totalidad en un único tiempo quirúrgico, debido a la afectación intracraneal que a veces acompaña al tumor. Igualmente Arnold Knapp, Walter Dandy y Harvey Cushing, establecían que cuando un tumor orbitario es inextirpable completamente, se puede realizar un abordaje del mismo mediante una craneotomía, pero el precio de la amaurosis es muy alto.

La cirugía se establece cuando es necesario obtener una muestra de tejido porque existe duda en el diagnóstico diferencial con otras entidades, como la neuritis óptica. El papel de la cirugía depende de la localización del tumor, estado visual y la edad de presentación. Los criterios de cirugía agresiva han sido defendidos por diferentes autores, como Alper, Clark y Wright, en pacientes que tienen tumores localizados posteriormente y asociados a una pérdida de la visión progresiva. Está especialmente indicada en pacientes jóvenes, de menos de 40 años de edad, ya que como se ha comentado anteriormente tienen un curso más rápido y agresivo con precoz invasión de la base de cráneo. Los pacientes mayores de 40 años, que tienen inicialmente tumores de localización anterior y de pequeño tamaño, se pueden dejar en observación cada 3 a 6 meses. Si posteriormente progresan, serán sometidos a cirugía descompresiva y/o extirpación del tumor localizado en la órbita, respetando la integridad del nervio óptico. En una revisión realizada por Dutton, se produjo recidiva tumoral en un 25 % de los casos tratados mediante extirpación quirúrgica. Cuando la extirpación es incompleta va asociada con una mayor incidencia de extensión hacia el quiasma o de invasión difusa de la órbita, requiriendo la exenteración orbitaria en estos casos.

El papel de la radioterapia 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.

Radioterapia convencional: Smith JL y col., publican en 1981 una serie de 5 mujeres diagnosticadas de MVNO que habían sido tratadas desde 1975. Estas pacientes fueron tratadas en el rango de dosis de 4 000 rads y con carácter paliativo, obteniéndose mejoría en la agudeza visual, estabilización e incremento en el campo visual, con disminución del tamaño o incluso total regresión de las venas opticociliares.

Kennerdell y col., publicaron una serie de 38 pacientes, con diferentes actitudes terapéuticas, como fueron la observación en 18 pacientes que presentaban una visión mínima o simplemente el ojo estaba ciego. La radioterapia fue utilizada en 6 pacientes con pérdida progresiva del campo de visión

y recibiendo aproximadamente 5 500 rads entre 28 y 32 fracciones. La mejora de la visión se mantuvo entre 30 y 84 meses. Se combinó la cirugía y la radioterapia en tres pacientes en los que la cirugía no fue completa. La mejoría de la misma se mantiene entre 6 y 9 años de seguimiento. Otros dos pacientes con excisión subtotal no fueron tratados inicialmente, pero si fueron tratados con posterioridad cuando las lesiones progresaron, con empeoramiento de la agudeza visual o pérdida de la visión de los colores. Tras tratamiento con RT con dosis de 5 500 rads, el campo visual se mantuvo en estos pacientes entre 3 y 6 años. Otro hecho destacable es la ausencia, de complicaciones derivadas del tratamiento durante todo el período de seguimiento⁽¹⁵⁾.

Radioterapia conformacional tridimensional (RTC-3D): Lee y col., publican la experiencia con un paciente varón de 43 años. Fue tratado con radioterapia conformacional tridimensional (RTC3D), recibiendo una dosis total de 5 040 cGy administradas a 180 cGy/día, durante seis semanas. Una semana después de finalizar el tratamiento, el paciente había mejorado de manera significativa de su función visual⁽²³⁾.

Moyer y col. publicaron los resultados de una mujer de 35 años aquejada de un MVNO. Fue tratada con RTC3D alcanzando una dosis total de 5 040 cGy en 42 días, mediante la administración de seis haces conformados mediante bloques. Los resultados objetivaron una mejoría en la agudeza visual a los 4, 8, y 24 meses después del tratamiento⁽¹⁻¹²⁾.

Otra revisión bibliográfica llevada a cabo por Melian y Jay les lleva a la conclusión final de que la RT disminuye o retrasa el crecimiento tumoral para la mayoría de los pacientes y mejora la visión en algunos⁽²⁵⁾.

Por último, Carrasco y Penne realizaron una revisión de los estudios publicados en los dos últimos años, de un total de 62 pacientes tratados con radioterapia fraccionada. El rango de dosis osciló entre los 4 000 a 5 600 cGy. Las técnicas utilizadas fueron con RTC-3D y la mediana de seguimiento estaba comprendida entre los 22 y 51 meses. Los resultados obtenidos fueron que en un 40,3 % de los casos, la agudeza visual se mantuvo estable, en un 41,2 % había mejorado su visión y un 18,4 % había empeorado su agudeza visual. Como conclusiones establece que la RTC-3D es una modalidad terapéutica que se va consolidando como tratamiento electivo en el meningioma óptico consiguiéndose un bloqueo en la progresión tumoral acompañada con una mejoría o estabilización de la agudeza visual⁽²⁶⁾.

Radioterapia estereotáctica fraccionada (RTEF)

Existe escasa referencia en la literatura de la RTEF en los MVNO. A pesar de que en los últimos cuatro años están apareciendo publicaciones de series de casos, en el momento actual es dificultoso establecer recomendaciones con un nivel de evidencia suficiente.

Una revisión publicada por Baumert y col., estudió a 23 pacientes en observación, que progresaron a

nivel del tumor de manera fehaciente. Todos los pacientes recibieron RTEF, con una mediana de dosis total de 50,4 Gy en 6 semanas. Tras un seguimiento mediano de 20 meses (rango 1 - 68 meses) en un 95 % de los casos (21 de 22) fue controlada su función visual. Un total de 16 pacientes tuvieron mejoría visual y en otros 5 pacientes la misma permaneció estable. Solamente empeoró la visión en un paciente. En 6 pacientes hubo mejoría del dolor y en un paciente mejoró también la proptosis. Sólo cabe destacar como toxicidad relevante un paciente presentó un cuadro de retinitis rídica y hemorragia vítrea que fue vista a los 4 años después del procedimiento⁽²⁴⁾.

En el año 2004 Melian y Jay revisaron el papel de la RTEF en el MVNO y comentan dos series publicadas en el año 2002. Una de ellas fue publicada por Pitz y col. en 15 pacientes que habían progresado previamente al tratamiento con RT. La dosis total administrada fue de 54 Gy en 30 fracciones. En una primera fase recibieron 50,4 Gy en la lesión, más un margen de 5 mm, y en una segunda fase 3,6 Gy a la lesión más un margen de 2 mm. Con un seguimiento medio de 37 meses, 7 pacientes tenían mejoría de la función visual y en ninguno de los otros pacientes hubo empeoramiento de la misma. Otra serie analizada fue la de Andrews y col., que publicaron la experiencia Willis Eye Hospital en 30 pacientes con MVNO. Se utilizó un acelerador lineal provisto de colimadores cilíndricos. La mediana de dosis total fue de 51 Gy. Un 42 % de los pacientes presentaban mejoría de la visión y un 50 % visión estable con una mediana de seguimiento de 22 meses⁽²⁵⁾.

Por último Kwon y col., presentaron una serie de 3 pacientes (2 gliomas del nervio óptico y un MVNO) tratados con radiocirugía con gamma knife y con un rango de dosis entre los 8 y 15 Gy. La agudeza visual mejoró en los tres pacientes y el tamaño tumoral disminuyó progresivamente a lo largo del seguimiento con RM. Se observó resolución del exoftalmos en 1 paciente. Los autores de este artículo recomiendan utilizar dosis de 8 Gy, cuando hay conservación de la visión normal y dosis más altas cuando hay deterioro completo de la misma, entrando en contradicción con las recomendaciones mayoritariamente aceptadas⁽²⁷⁾.

Radiocirugía con cobalto también ha demostrado ser efectiva. Se aplica una dosis única de entre 15 y 18 Gy. La radiocirugía estereotáctica usando el bisturí de rayo gamma es excelente en el tratamiento primario o complementario de los meningiomas localizados en áreas intracerebrales de difícil acceso. La radiocirugía estereotáctica se aplica con extraordinaria precisión en los meningiomas intracraneales debido a que esos tumores son usualmente muy bien demarcados y raramente invaden el cerebro. Está asociada con un alto porcentaje de control tumoral a largo plazo y con una significativa reducción de los riesgos quirúrgicos.

El control tumoral de los meningiomas es superior a un 95 %. El acelerador lineal también es efectivo en

el tratamiento de los meningiomas. Una dosis en los márgenes de 1 500 rad es adecuado para el control del tumor. La Radiocirugía=GammaKnife indicada en pacientes con lesiones tumorales cerebrales localizadas en áreas críticas o que son difícilmente accesibles y que no excedan de 3,5 cm de diámetro; pacientes con malformaciones arteriovenosas cuya localización hagan del acto microquirúrgico un procedimiento riesgoso; en quienes una edad avanzada o enfermedades médicas concomitantes proscriban una intervención quirúrgica; como coadyuvante a la cirugía en resecciones tumorales parciales; en cirugía funcional para el tratamiento de la neuralgia trigeminal, y en el paciente con tumores malignos metastásicos a cerebro⁽¹⁹⁾.

También existe experiencia con la irradiación protónica. La hormonoterapia está en estudio (algunos tumores poseen receptores celulares para la progesterona).

Otro aspecto relevante, tanto en las series publicadas como en nuestro caso, es la ausencia de toxicidad crónica a nivel de la vía óptica. Esto es especialmente evidente cuando administramos dosis totales por debajo de los 54 Gy, con un fraccionamiento convencional que no supere los incrementos de dosis diarios de 2 Gy^(22,23).

En el caso de RC de sesión única, las dosis utilizadas oscilarán entre los 10 y 14 Gy., en función de la isodosis de referencia (80 %-100 %) que se elija. Esta técnica sólo estará indicada en aquellos pacientes con pérdida de visión completa, ya que las dosis necesarias para el control a largo plazo, están por encima de los niveles de tolerancia de la vía óptica que es de 8 Gy.

La cirugía sólo estará indicada en casos de pacientes con enfermedad rápidamente progresiva acompañados de pérdida total de la visión con carácter irreversible, en los que resulta imprescindible eliminar un compromiso mecánico secundario al gran tamaño tumoral, pudiéndose en estos casos combinarse con la RTEF o la RC.

Para finalizar diremos que la observación o vigilancia quedará reservada a aquellos pacientes mayores, con escasa sintomatología y que no presentan deterioro de la función visual.

Como recomendación final y dada la escasa experiencia acumulada hasta la actualidad tanto a nivel nacional como incluso a nivel internacional, sería necesario plantearse un grupo de trabajo de carácter multidisciplinar (oftalmólogos, neurocirujanos, oncólogos radioterápicos, diagnóstico por imagen) con el objetivo de compartir experiencias, desarrollar guías de práctica clínica y abrir nuevas líneas de investigación clínica. Las indicaciones cada día se encuentran en expansión una vez que nuevos protocolos de tratamiento e investigación abren nuevos horizontes terapéuticos.

La bibliografía nacional que logramos revisar, es limitada y hay un meningioma intraorbitario de 32 casos revisados⁽²⁸⁾.

CONCLUSIÓN

Debemos recordar que el meningioma primario es el tumor más frecuente del nervio óptico en el adulto, y que se trata de una tumoración de crecimiento lento, cuya presencia debe descartarse, ante una mujer de mediana edad que presente disminución progresiva de la agudeza visual, palidez del disco óptico y presencia de colaterales retino-ciliares. El diagnóstico lo establecen la clínica y los hallazgos característicos en la ecografía, el TC y la RM. El tratamiento de elección es conservador, obteniéndose muy buenos resultados con radiocirugía, reservando la resección quirúrgica para los casos de ceguera con peligro de invasión intracraneal.

REFERENCIAS

1. Wright JE. Primary optic nerve meningiomas: Clinical presentation and management. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol.* 1977;83:617-625.
2. Hart WM Jr, Burde RM, Klingele TG, et al. Bilateral optic nerve sheath meningiomas. *Arch Ophthalmol.* 1980;98:149-151.
3. Karp LA, Zimmerman LE, Borit A, et al. Primary intraorbital meningiomas. *Arch Ophthalmol.* 1974;91:24-28.
4. Reese AB. Exploring lesions of the orbit. *Tras Ophthalmol Soc UK.* 1971;91:85-104.
5. Alper MG. Management of primary optic nerve meningiomas. Current status therapy and controversy. *J Clin Ophthalmol.* 1981;1:101-118.
6. Davis FA. Primary tumours of the optic nerve (A phenomenon of Recklinghausen's disease): A clinical and a pathological study with a report of five cases and a review of the literature. *Arch Ophthalmol.* 1940;23:735-821.
7. Wright JE, Call NB, Liarios J. Primary optic nerve meningioma. *Br J Ophthalmol.* 1980;64:553-558.
8. Boschetti NV, Smith JL, Osher RH, Gass JDM, Norton EWD. Fluorescein angiography of opticillary shunt vessels. *J Clin Neuro Ophthalmol.* 1981;1:9-30.
9. Schatz H, Green WR, Talamo JH, Boyt WF, Johnson RN, McDonald HR. Clinicopathologic correlation of retinal to choroidal venous collaterals of the optic nerve head. *Ophthalmology.* 1991;98:1287-1293.
10. Rothfus WE, Cuitin HD, Scamovits TL, et al. Optic nerve/sheath enlargement. A differential approach based on high resolution CT morphology. *Radiology.* 1984;150:409-415.
11. Daniels DL, Williams AL, Syversten A, et al. CT recognition of optic nerve sheath meningioma: Abnormal sheath visualization. *A J N R.* 1982;3:181-183.
12. Jakobiec FA, Depot MJ, Kennerdell JS, et al. Combined clinical and computed tomographic diagnosis of orbital glioma and meningioma. *Ophthalmology.* 1984;91:137-155.
13. Kennerdell JS, Dubois PJ, Dekker A, Johnson BL. CT-guided fine needle aspiration biopsy of orbital nerve tumours. *Ophthalmology.* 1980;87:491-496.
14. Mark LE, Kennerdell JS, Maroon JC, et al. Microsurgical removal of primary intraorbital meningioma. *J Ophthalmol.* 1978;86:704-709.
15. Smith LJ, Vuksanovic MN, Yeats BM, et al. Radiation therapy for primary optic nerve meningiomas. *J Clin Neuroophthalmol.* 1981;1:85-100.
16. Albert Jakobiec. *Principles and Practice of Ophthalmology*, vol 4, p. 2539-2561.
17. Fraunfelder, Roy. *Current Ocular Therapy.* 1980:528-529.
18. Kanski J. *Oftalmología Clínica.* 2ª edición. 1992:354-355.
19. *The Wills Eye Manual.* 3ª edición. 2001:197-201. Anatomía humana (descriptiva, topográfica y funcional) Tomo I, Nervios de la Cabeza y del Cuello, p. 239-241.
20. Langman J. *Embriología humana.* 3ª edición. 2002:16:339-340.
21. Melvin G Alper. Management of primary optic nerve meningiomas; current status - Therapy in controversy. *J Clin Neuro-ophthalmol.* 1981;1:101-117.
22. Lee AG, Woo Y, Miller NR, Safran AB, Grant WH. Improvement in visual function in an eye with a presumed optic nerve sheath meningioma after treatment with three-dimensional conformal radiation therapy. *J Neuro-Ophthalmol.* 1996;16:247-251.
23. Baumert BG, Villa S, Studer G, Mirimanoff RO, et al. Early improvements in vision after fractionated stereotactic radiotherapy for primary optic nerve sheath meningioma. *Radiother Oncol.* 2004;72:169-174.
24. Melian E, Jay WM. Primary radiotherapy for optic nerve sheath meningioma. *Semin Ophthalmol.* 2004;19:130-140.
25. Carrasco JR, Penne RB. Optic nerve sheath meningiomas and advanced treatment options. *Curr Opin Ophthalmol.* 15:406-410.
26. Kwon Y, Bae JS, Kim JM, Lee do H, et al. Visual changes after gamma knife surgery for optic nerve tumors. *J Neurosurg.* 2005;102(Suppl):143-146.
27. Dutton JJ. Optic Nerve Sheath Meningiomas. Major Review. *Surv Ophthalmol.* 1992;37:167-183.
28. Krivoy A. Tumoraciones orbitarias. Experiencia personal de 32 casos. *Acta Oncológica Venez.* 1972;5:53-89.