

## Epidemiología

Constituye alrededor del 1-2% de todos los [meningiomas](#).

Es el segundo tumor del [nervio óptico](#) más común después del glioma y más frecuente en mujeres de mediana edad (Saeed y col., 2003).

Rara vez, puede afectar a ambos ojos (5% de los casos) al mismo tiempo.

Es un tumor de crecimiento lento, pero su crecimiento puede causar compresión del nervio óptico y / o su vascularización. Esto causa una pérdida progresiva de la visión y, a menudo ceguera si no se tratan. Además, si no se trata el tumor con el tiempo se puede extender por vía intracraneal al cerebro y causar otros tipos de trastornos neurológicos (Ito y col., 1988; Kennerdell y col., 1998; Clark y col., 1989).

## Etiología

Pueden originarse en las meninges del nervio óptico intraorbitario (meningioma de la vaina del nervio óptico primaria) 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 meníngeo.

## Clínica

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.

## Diagnóstico

Con el TAC de alta resolución y la RM se aprecia un engrosamiento del nervio óptico en ocasiones acompañado de calcificaciones intratumorales rodeando al nervio óptico. Esto hace posible establecer un diagnóstico definitivo sin biopsia.

La RM 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 (Caeiro y col., 2006).

Técnicas de biopsia con aguja fina (PAAF)

Biopsia endoscópica.

## Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial puede incluir tanto las entidades no neoplásicas y neoplásicas en localización intraocular.

Pseudotumores inflamatorios como sarcoidosis, enfermedad de Rosai-Dorfman, y el granuloma de células plasmáticas podría presentarse como una masa similar al meningioma.

También el Schwannoma, [tumor fibroso solitario](#), y hemangiopericitoma son lesiones neoplásicas que deben ser diferenciados de los meningiomas.

En casos difíciles, se deben realizar estudios de inmunohistoquímica

La gran mayoría de los meningiomas presentan tinción positiva para EMA y vimentina positiva.

## Tratamiento

Incluye la observación, la cirugía y la radioterapia, pero hasta la fecha ninguno de estos se ha convertido en el tratamiento de elección.

La cirugía está indicada solo en casos raros de ceguera o proptosis severa y en pacientes con extensión intracraneal que pueden comprometer la visión, contralateral (Dutton, 1992; Jeremic y Pitz, 2007).

La radiocirugía multisesión es segura y efectiva. Los resultados preliminares de este estudio, en términos de control del crecimiento, mejora la función visual y la toxicidad, son muy prometedores. Se necesitan más estudios (Marchetti y col., 2011).

## Bibliografía

Caeiro, M., C. Conde, M. L. López, L. Pérez, M. L. Vázquez de la Torre, M. Canteli, A. Alonso, et al. 2006. «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 (Barcelona) 29 (1) (Enero). doi:10.4321/S0378-48352006000100005.

[http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S0378-48352006000100005&script=sci\\_arttext](http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S0378-48352006000100005&script=sci_arttext).

Clark WC, Theofilos CS and Fleming JC (1989) Primary optic nerve sheath meningiomas. Report of nine cases. J Neurosurg 70: 37-40.

Dutton JJ (1992) Optic nerve sheath meningiomas. Surv Ophthalmol 37: 167-183.

Ito M, et al (1988) Intraorbital meningiomas. Surgical management and role of radiation therapy. Surg Neurol 29: 448-453.

Jeremic B and Pitz S (2007) Primary optic nerve sheath meningioma: stereotactic fractionated radiation therapy as an emerging treatment of choice. Cancer 110: 714-722.

Kennerdell JS, et al (1988) The management of optic nerve sheath meningiomas. Am J Ophthalmol 106: 450-457.

Marchetti, Marcello, Stefania Bianchi, Ida Milanesi, Achille Bergantin, Livia Bianchimdi, Giovanni Broggi, y Laura Fariselli. 2011. «MULTISESSION RADIOSURGERY FOR OPTIC NERVE SHEATH MENINGIOMAS: AN EFFECTIVE OPTION. PRELIMINARY RESULTS FROM A MONOINSTITUTIONAL EXPERIENCE». Neurosurgery (Junio 16). doi:10.1227/NEU.0b013e31822932fe.

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21691236>.

Saeed P, et al (2003) Optic nerve sheath meningiomas. Ophthalmology 110: 2019-2030.

From:

<https://neurosurgerywiki.com/wiki/> - **Neurosurgery Wiki**

Permanent link:

[https://neurosurgerywiki.com/wiki/doku.php?id=meningioma\\_de\\_la\\_vaina\\_del\\_nervio\\_optico](https://neurosurgerywiki.com/wiki/doku.php?id=meningioma_de_la_vaina_del_nervio_optico)

Last update: **2025/03/10 15:12**

