

LIBRO PARA LA FORMACIÓN DE LOS RESIDENTES EN OFTALMOLOGÍA

ÓRBITA

11

## Tumores neurales

Marta García Vilaro



SOCIEDAD ESPAÑOLA  
DE OFTALMOLOGÍA

Los tumores neurales primarios de la órbita son un grupo de lesiones que tienen origen embriológico en el neurectodermo y la cresta neural. Se clasifican en función de su origen en lesiones derivadas del nervio óptico (NO) o de nervios periféricos. Los tumores neurales son relativamente frecuentes ya que representan el 10% de los tumores que encontramos en la órbita (8% son tumores que derivan del NO y 2% tumores procedentes de nervios periféricos) (tabla 1). Los tumores del NO incluyen gliomas y meningiomas. Los tumores de nervios periféricos más frecuentes son schwannomas y neurofibromas. Los tumores de nervios periféricos malignos y tumores de células granulares son muy poco frecuentes. La mayoría de los tumores neurales son benignos y tienen en común un crecimiento lento que desplaza y comprime estructuras y provoca disminución progresiva de la agudeza visual. Las pruebas de imagen (TAC o preferiblemente resonancia magnética, RM) son sensibles y a menudo suficientes para su diagnóstico. La biopsia puede ser necesaria para obtener un diagnóstico histológico definitivo.

**Tabla 1: Clasificación de los tumores neurales**

TUMORES DEL NERVIÓ ÓPTICO		TUMORES DERIVADOS DE NERVIOS PERIFÉRICOS
Glioma del nervio óptico	Astrocitoma Pilocítico juvenil	Schwannomas
	Glioblastoma	
Meningiomas		Neurofibromas
		Tumores de nervios periféricos malignos
		Tumores de células granulares

## TUMORES DEL NERVIÓ ÓPTICO

### Meningiomas

Los meningiomas del NO son tumores benignos que se originan de las células meningoeliales de la capa aracnoidea de la vaina del nervio. Representan el 2% de los tumores orbitarios. Son más frecuentes en mujeres y la mayoría unilaterales. Edad media de presentación 40-50 años. Son más frecuentes en pacientes con neurofibromatosis tipo 2. Existen meningiomas intraorbitarios que no derivan del NO como los meningiomas intracraneales con extensión orbitaria (ala mayor del esfenoideas es el más común) o más infrecuentemente los meningiomas ectópicos.

### Clínica

Los meningiomas del NO son lesiones de crecimiento lento que comprimen el nervio y causan neuropatía progresiva con disminución de agudeza visual y proptosis axial. La pérdida visual es indolora y gradual; normalmente lleva de 1 a 5 años de evolución en el momento del diagnóstico. La afectación visual va asociada a signos

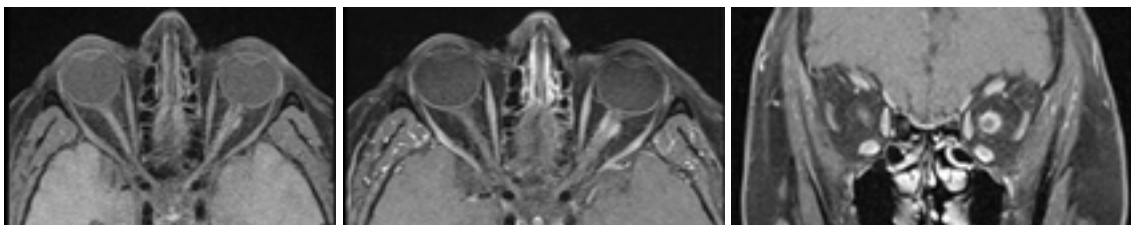
de neuropatía óptica: disminución de la visión de colores, defecto pupilar aferente y aumento de la mancha ciega o constricción del campo visual. En la exploración del fondo del ojo se observa edema de papila si la lesión está próxima al globo (menos de 1 cm) o atrofia óptica en fases tardías. La papila óptica puede parecer normal si el tumor es distal. El compromiso crónico del retorno venoso por compresión mecánica puede causar shunts optociliares (neovasos en la papila que comunican la circulación retiniana con la coroidea). La presencia de pérdida visual unilateral, atrofia papilar y shunts optociliares son signos característicos de meningioma. Hay que tener presente pero que la tríada clásica no aparece en todos los pacientes y que, cuando aparece, es en fases tardías.

### Diagnóstico

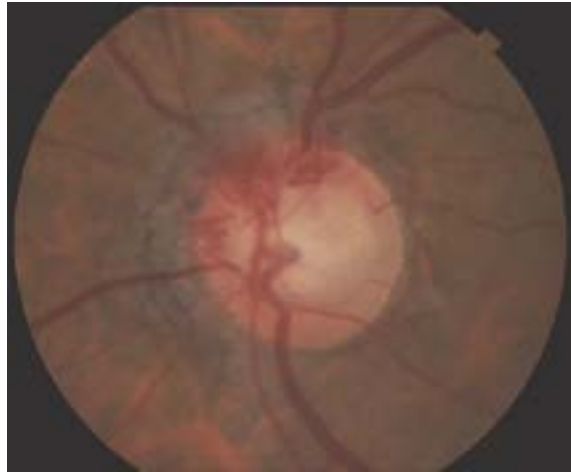
En el TAC se observa una lesión intraconal bien definida de morfología frecuentemente tubular que desplaza estructuras (morfología globular y fusiforme también descrita). La presencia de calcio favorece el diagnóstico de meningioma y es signo de cronicidad. Captación homogénea de contraste. La RM es la técnica diagnóstica más sensible y demuestra engrosamiento del NO con intensidad alta en periferia y intensidad baja en el centro («signo de la vía de tren»). Los meningiomas de nervio óptico normalmente se diagnostican con imagen y la biopsia no suele ser necesaria. La biopsia está indicada en casos de duda diagnóstica: morfología atípica o si disminución rápida de la visión.

### Tratamiento y prognosis

Los meningiomas del NO causan pérdida lenta de la visión con muy poca mortalidad/morbilidad neurológica asociada. Se recomiendan controles regulares con RM y campo visual. La radioterapia es efectiva y es el tratamiento de elección cuando se demuestra pérdida de visión progresiva/significativa. En general no se aconseja cirugía debido al elevado riesgo de daño en el NO.



**Figura 1:** RM de mujer de 38 años con meningioma nervio óptico izquierdo. A) Corte transversal secuencia T1: engrosamiento NO inespecífico. B) Corte transversal secuencia T1 post contraste. Engrosamiento de la vaina del nervio con intensidad alta en periferia y baja en el centro «signo de la vía de tren». C) Corte coronal secuencia T1 post contraste.



**Figura 2:** Imagen de fondo de ojo izquierdo donde observamos shunts optociliares. Los shunts optociliares aparecen por disminución crónica del retorno venoso y están comúnmente asociados a obstrucción de la vena central de la retina. La compresión mecánica del NO por tumor (meningioma o glioma) también afecta el flujo venoso y puede causar shunts.

### Gliomas del nervio óptico

Los gliomas son los tumores del NO más frecuentes, representan el 4% de tumores orbitarios. Derivan de células gliales (astrocitos). Pueden afectar la porción orbitaria, intracanalicular y/o el quiasma. La mayoría de los gliomas son Astrocitomas pilocíticos juveniles: benignos, de crecimiento lento y ocurren en la infancia (antes de los 20 años, media de presentación 5 años). Existe una fuerte asociación entre astrocitoma pilocítico juvenil y la neurofibromatosis tipo 1 (hasta un 70% de los pacientes con astrocitoma pilocítico juvenil tienen NF1). Un 30% de los pacientes con NF1 tienen gliomas del NO. Se aconseja revisión oftalmológica periódica de los niños menores de 8 años con NF1. Existe una forma maligna de glioma que aparece en el adulto; el Glioblastoma del adulto.

### Astrocitoma Pilocítico Juvenil

#### Clínica

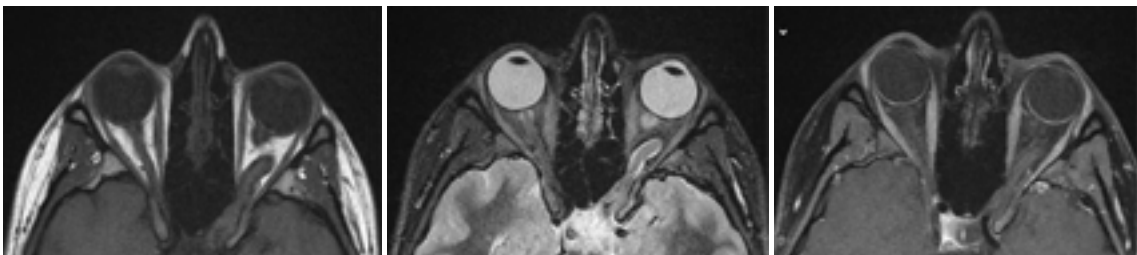
Se presenta en niños o adultos jóvenes con pérdida unilateral y lentamente progresiva de la visión con proptosis axial o desplazamiento inferior del globo. Sin dolor y con poca/ninguna restricción de la motilidad. Edema de papila o atrofia óptica en fases tardías.

#### Diagnóstico

TAC orbitario se observa engrosamiento del NO bien delimitado (limitado por la duramadre) sin afectación de otras estructuras. Hipodenso/isodenso. En RM los gliomas aparecen hipointensos en T1 y hiperintensos en T2. No se puede diferenciar el tumor del nervio lo que ayuda a diferenciarlos de los meningiomas.

## Tratamiento y pronóstico

Los gliomas del NO son tumores de crecimiento lento con muy buen pronóstico vital pero mal pronóstico visual a largo plazo. El tratamiento es sobretodo conservador con pruebas de imagen y revisión oftalmológica periódica. Se han descrito casos aislados de regresión espontánea. En casos de progresión documentada y pérdida de visión se puede considerar radioterapia o quimioterapia con eficacia variable. La cirugía sólo se recomienda si proptosis no tolerable, pérdida de visión y/o extensión intracraneal (la extirpación del tumor causa pérdida de visión).



**Figura 3:** RM de mujer de 16 años con NF1. A) Corte transversal secuencia T1. Engrosamiento bien delimitado porción intraorbitaria y intracanalicular del NO izquierdo. B) Corte transversal secuencia T2 stir. Se observa con mayor detalle que el engrosamiento proviene del nervio y no de la vaina. C) Corte transversal secuencia T1 post contraste. No hay captación de contraste.

## Glioblastoma del adulto/glioma maligno del adulto

Tumor raro, agresivo y con mal pronóstico vital. Se presentan en quinta-sexta década de la vida con misma incidencia en hombres y mujeres.

### Clínica

La forma de presentación más común de estos tumores es pérdida de visión aguda con dolor retrobulbar, signos de congestión del retorno venoso y edema de papila si el tumor se localiza cerca del globo (el fondo de ojo puede parecerse a una obstrucción de la vena central). Los tumores más distales pueden no causar alteraciones en la papila o manifestarse con atrofia papilar. El tumor crece rápidamente afectando el NO contralateral (ceguera) y con invasión intracraneal (déficit neurológico).

### Diagnóstico

Estos tumores pueden confundirse inicialmente con neuritis óptica debido a la similar presentación clínica y a la mejoría transitoria de la visión con esteroides. El TAC orbitario es poco útil en fases iniciales. En RM se observa engrosamiento inespecífico del NO (no puede diferenciarse de otras causas de engrosamiento). Para el diagnóstico es necesaria la biopsia abierta.

## Tratamiento y pronóstico

Cirugía radical cuando posible seguida de radioterapia y/o quimioterapia. Sin embargo, ningún tratamiento ha demostrado frenar la progresión y la muerte ocurre entre 1 y 2 años del diagnóstico.

## TUMORES DERIVADOS DE NERVIOS PERIFÉRICOS

Los tumores derivados de nervios periféricos engloban diversas entidades, pero en la práctica clínica sólo dos son frecuentes en la órbita; neurofibromas y schwannomas (también llamados neurilemomas). Ambos se originan de células de Schwann y pueden afectar los nervios craneales periféricos de III a VII. La mayoría se manifiestan en la edad adulta (excepto los neurofibromas plexiformes que son característicos de niños menores de 5 años) sin predilección de sexo. Son tumores de crecimiento lento y progresivo y la clínica depende de su localización. Los tumores malignos son raros.

### Neurofibromas

Son tumores benignos de crecimiento lento. Están compuestos por una mezcla de células de Schwann, células perineurales y fibroblastos. Dependiendo de su morfología se clasifican en solitarios, difusos y plexiformes. Existe una asociación entre neurofibromas y NF1, sobretodo en caso de lesiones múltiples y de lesiones plexiformes (el 90% de neurofibromas solitarios no se asocian a NF1).

Los neurofibromas solitarios son lesiones generalmente extraconales ya que afectan ramas de nervios periféricos (más frecuentemente ramas periféricas del V par craneal). A diferencia de los meningiomas y schwannomas no tienen calcificaciones. La transformación maligna de neurofibromas es rara.

### Neurofibromas Plexiformes

Son los neurofibromas más frecuentes en la órbita. Se consideran patognomónicos de NF1. Se manifiestan en los primeros 5 años de vida típicamente con ptosis, deformidad en forma de S y engrosamiento del párpado superior con consistencia «de saco de gusanos» a la palpación. Morfológicamente son mal definidos con patrón de crecimiento infiltrativo.

### Diagnóstico

En el TAC los neurofibromas plexiformes se observan como masas difusas con morfología multilobular. Pueden estar asociados a la ausencia de una o ambas alas mayores del esfenoides característico de NF1. En RM son lesiones serpentinosas con captación heterogénea de contraste.

## Tratamiento y pronóstico

El manejo es difícil y frustrante con, a menudo, resultados temporales. La escisión completa no es posible en muchos casos y los pacientes requieren múltiples cirugías a lo largo de la vida. La cirugía se indica para mejorar el engrosamiento del párpado superior y la ptosis, la proptosis y/o simetría. La radioterapia es inefectiva.

## Neurofibromas Solitarios

Se presentan en la edad adulta como una lesión intraorbitaria bien delimitada y encapsulada poco vascular que desplaza y comprime estructuras adyacentes. Su crecimiento lento provoca proptosis gradual con diplopía y si hay compresión del NO disminución progresiva de la visión.

## Diagnóstico

En el TAC y RM los neurofibromas solitarios son lesiones bien delimitadas de forma ovalada con poca/ninguna captación de contraste.

## Tratamiento y pronóstico

Los neurofibromas solitarios tienen muy buen pronóstico con escisión in toto sin romper la cápsula.

## Neurofibromas Difusos

Son raros en la órbita y se caracterizan por infiltración de la dermis y tejido subcutáneo con englobamiento/infiltración de estructuras orbitarias. Se presentan en adolescentes/adultos jóvenes. El tratamiento de estas lesiones tiene las mismas dificultades que las neurinomas plexiformes.

## Schwannomas

Son los tumores derivados de nervios periféricos más frecuentes en la órbita. Están formados por células de Schwann (células que producen la capa de mielina alrededor de los axones de nervios periféricos). Se presentan en adultos (edad media 20-50 años), son normalmente unilaterales y sin predilección de sexo. La mayoría son esporádicos, pero pueden estar asociados a NF1 y NF2.

Son lesiones normalmente extraconales ya que derivan de nervios periféricos y más frecuentemente localizadas en el cuadrante superior. Están bien delimitadas y

son de morfología ovalada. La clínica va a depender de la afectación de estructuras adyacentes. Proptosis gradual con desplazamiento inferior del globo es la presentación más común.

### Diagnóstico

Lesión ovalada, bien delimitada y extraconal de crecimiento lento. En TAC: masas homogéneas isointensas con músculos extraconales con poca captación de contraste que no erosiona hueso (muy similar y difícil de diferenciar de neurofibromas solitarios). Como los meningiomas puede contener calcificaciones. Pueden extenderse hacia la fisura orbitaria superior (a diferencia de los meningiomas). En RM son lesiones hipointensas en T1 y hiperintensas en T2 con captación variable de contraste.

**Tabla 2: Puntos clave. Diferencias radiológicas entre meningiomas, neurofibromas solitarios, schwannoma y hemangioma cavernoso**

	LOCALIZACIÓN	CALCIO	EXTENSIÓN FISURA ORBITARIA SUPERIOR	CAPTACIÓN CONTRASTE TAC	MORFOLOGÍA
Meningioma	Intraconal	+	No	Poca/ninguna	Tubular (globular y fusiforme)
Neurofibroma	Extraconal	-	Posible	poca	Redonda
Schwannoma	Extraconal	+	Posible	poca	Ovalada
Hemangioma cavernoso	Intraconal	+	No	Si	Redondo/ovalado

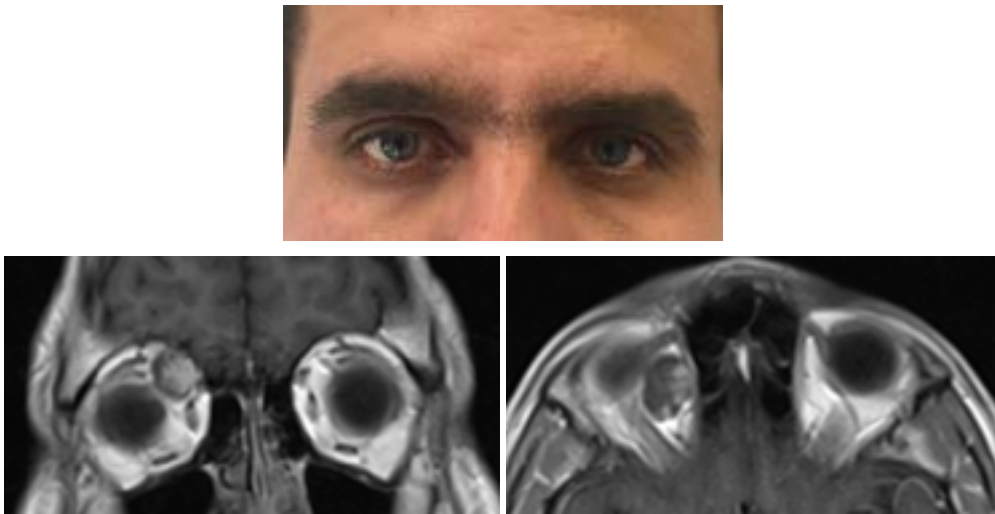
**Tabla 3. Tumores neurales asociados a Neurofibromatosis tipo 1**

	ASOCIACIÓN ENTRE TUMORES NEURALES Y NF1	
Astrocitoma pilocítico juvenil	Fuerte	Entre 10-70% pacientes con APJ tienen NF1. 30% pacientes con NF1 tienen APJ.
Neurofibroma Plexiforme	Patognomónicos de NF1	
Neurofibroma Solitario	Asociado sólo si lesiones múltiples	90% de pacientes con neurofibromas múltiples tienen NF1
Schwannomas	Esporádicos	

### Tratamiento

Tienen muy buen pronóstico con escisión quirúrgica completa con la cápsula (como los neurofibromas).





**Figura 4:** Varón de 33 años asintomático con leve proptosis derecha. Hallazgo incidental de masa orbitaria derecha. B) RM corte coronal secuencia T1 masa bien delimitada extraconal cuadrante supero-medial. C) RM corte axial secuencia T1 post contraste: poca captación de contraste sugestivo de schwannoma (diagnóstico diferencial difícil con hemangioma).

## TUMORES MALIGNOS DE LOS NERVIOS PERIFÉRICOS

Los tumores malignos de los nervios periféricos son infrecuentes y están descritos en cualquier edad. Son lesiones de crecimiento rápido que causan dolor, proptosis y afectación visual de días o semanas de evolución. Pueden originarse a partir de neurofibromas o schwannoma preexistentes.

Los tumores malignos de nervios periféricos pueden extenderse hacia el sistema nervioso central y desarrollar síntomas neurológicos. El diagnóstico se realiza mediante biopsia. Para su tratamiento se aconseja cirugía radical, a menudo exenteración. Si la extirpación es incompleta la recurrencia local aparece a los pocos meses con riesgo de diseminación local y metástasis. El 50% de los casos descritos sobreviven menos de 5 años del diagnóstico.

## TUMORES DE CÉLULAS GRANULARES.

Los tumores de células granulares son raros y mayoritariamente benignos, pero con potencial de infiltración local. Se cree que derivan de las células de Schwann. Se localizan con frecuencia alrededor de los músculos extraoculares (sobre todo recto inferior y recto medial). Debido a su localización, diplopía asociada a proptosis gradual son los signos de presentación más frecuentes.

El tratamiento es la cirugía con un elevado riesgo de diplopía persistente posquirúrgica.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Orbital Surgery. A Conceptual Approach. By Jack Rootman, Bruce Stewart, Robert Alan Goldberg. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1995 Shields JA, Shields CL, Scartozzi R. Survey of 1264 patients with orbital tumors and simulating lesions: the 2002 Montgomery Lecture, part 1. *Ophthalmology*. 2004; 111:997-1008.
2. Cantore WA. Neural orbital tumors. *Curr Opin Ophthalmol*. 2000; 11:367-371.
3. Ghassibi, Mark P. MD; Ulloa-Padilla, Jan P. MD; Dubovy, Sander R. MD Neural Tumors of the Orbit—What Is New? *Asia-Pacific Journal of Ophthalmology*: May 2017 - Volume 6 - Issue 3 - p 273-282 doi: 10.22608/APO.2017157
4. Dutton JJ. Optic nerve sheath meningiomas. *Surv Ophthalmol*. 1992;37: 167-183.
5. Sweeney AR, Gupta D, Keene CD, Cimino PJ, Chambers CB, Chang SH, Hanna E. Orbital peripheral nerve sheath tumors. *Surv Ophthalmol*. 2017 Jan-Feb;62(1):43-57. doi: 10.1016/j.survophthal.2016.08.002. Epub 2016 Aug 26. PMID: 27570221.
6. Gunduz K, Kurt RA, Erden E. Ectopic orbital meningioma: a report of two cases and literature review. *Surv Ophthalmol*. 2014; 59:643-648.
7. Rose GE, Wright JE. Isolated peripheral nerve sheath tumours of the orbit. *Eye (Lond)*. 1991;5 (Pt 6):668-73. doi: 10.1038/eye.1991.123. PMID: 1800164.
8. Chang JR, Gruener AM, McCulley TJ. Orbital disease in neuro-ophthalmology. *Neurol Clin*. 2017; 35:125-144.
9. Miller NR. Primary tumours of the optic nerve and its sheath. *Eye (Lond)*. 2004; 18:1026-1037.