

# Diagnóstico por biopsia estereotáctica de un glioma maligno de la vía óptica: Reporte de un caso y revisión de la literatura



**DR. HUMBERTO PRINZO**

### AUTORES

DRES. <sup>1</sup>VERÓNICA VERDIER, <sup>2</sup>RAQUEL VARALLO, <sup>3</sup>AURANA ERMAN, <sup>4</sup>HUMBERTO PRINZO, <sup>5</sup>RAMIRO LIMA, <sup>6</sup>ANDREA RÍOS, <sup>7</sup>ALEJANDRA CORSINO, <sup>1</sup>RODRIGO MORAGUES, <sup>7</sup>GRACIELA MAÑANA, <sup>8</sup>SAÚL WAJSKOPF.

<sup>1</sup>Médico Residente de Neurocirugía.  
Cátedra de Neurocirugía

<sup>2</sup>Médico Oftalmólogo.  
Cátedra de Oftalmología.

<sup>3</sup>Neurocirujano Funcional integrante del  
"Equipo de Neurocirugía Funcional  
y Esterotáctica.

<sup>4</sup>Neurocirujano Funcional Jefe del "Equipo  
de Neurocirugía Funcional y Esterotáctica".  
hprinzo@adinet.com.uy

<sup>5</sup>Neurocirujanos. Cátedra de Neurocirugía

<sup>6</sup>Médico Residente de Oftalmología.

<sup>7</sup>Director Cátedra de Neuropatología.

<sup>8</sup>Neurocirujano Director  
de la Cátedra de Neurocirugía.  
Hospital de Clínicas. Facultad de Medicina.  
Universidad de la República.  
Montevideo, Uruguay.

### Resumen

Presentamos el caso de un paciente varón de 55 años de edad con pérdida rápidamente progresiva de la visión y dolor retroocular, hasta llegar a la amaurosis bilateral en un mes y medio. Inicialmente se le diagnosticó neuritis óptica. La tomografía y resonancia magnética de encéfalo evidenciaron un engrosamiento y realce del quiasma y cintillas ópticas. Se efectuó una biopsia estereotáctica empleando el sistema Cosman-Roberts-Wells (CRWTM de Radionics®) basándonos en las imágenes tomográficas prequirúrgicas. Los cálculos del blanco se hicieron con el software de planificación estereotáctica StereoCalc™ (Radionics®). El estudio histopatológico demostró que se trataba de un glioblastoma (glioma de grado IV, según la clasificación de la OMS). Se analiza la literatura y se discute el caso clínico, haciendo notar que este es el primer artículo que reporta el diagnóstico por biopsia estereotáctica de un glioma maligno de la vía óptica. El pronóstico habitual es muy pobre; generalmente la sobrevida es menor de un año.

**Palabras clave:** glioblastoma; vía óptica; biopsia estereotáctica

### Abstract

We present the case of a 55 y/o male patient that presented in a sudden and progressive manner, visual compromise and intraocular pain that culminated in bilateral amaurosis a month and a half later. The initial diagnose was optic neuritis. The tomography and magnetic resonance of the brain put in evidence a thickening and enhancement of the chiasm and optic tracts. A stereotactic biopsy was performed using the Cosman-Roberts-Wells (CRWTM de Radionics®) stereotactic system, based on the presurgical topographic images. The calculations of the target were made using the software of stereotactic planification StereoCalc™ (Integra Radionics®). The histopathology study demonstrated that it was a malignant glioma (grade IV of the WHO). The literature is analyzed and the clinical case is discussed, putting in evidence that it is the first article that reports the diagnosis by stereotactic biopsy of a glioblastoma arising in the optic pathway. The prognosis is usually very poor. Generally, survival is lower than a year.

**Key Words:** glioblastoma; optic pathway; stereotactic biopsy

## Introducción

A partir del año 1950, con el diseño de los primeros marcos de estereotaxia, comienzan a delinearse los pilares de una disciplina neuroquirúrgica que con el tiempo llegó a denominarse Cirugía Esterotáxica. Su vertiginosa evolución, su multiplicidad de procedimientos y los notorios resultados en obtener mejoría de la calidad de vida de los pacientes han creado, con el transcurrir de los años, la imperiosa necesidad de contar con centros de referencia neuroquirúrgica que tengan implementado un servicio, unidad o equipo de "Neurocirugía Funcional y Esterotáxica".

La Cirugía Esterotáxica se basa en la aplicación de cálculos matemáticos que permiten definir la ubicación exacta de un punto en el espacio. El uso de equipamiento sofisticado en la planificación de blancos y trayectorias cerebrales permite actualmente efectuar procedimientos con un error estimado menor de medio milímetro, es decir con un altísimo nivel de precisión.

Una de sus indicaciones es la biopsia cerebral para la obtención de muestras de tejido a través de un pequeño orificio de trepanación, con la disminución consiguiente de riesgos y del tiempo operatorio.

Presentamos el caso de un paciente con glioma maligno de la vía óptica que fue diagnosticado en vida gracias a la biopsia estereotáxica.

Los gliomas de la vía óptica se presentan generalmente antes de los 20 años de edad, siendo la gran mayoría de bajo grado de malignidad.<sup>1,2</sup> Se presentan frecuentemente asociados a neurofibromatosis tipo I.

## Caso Clínico

### Primera consulta y conducta inicial

Paciente varón de 55 años, que acude al consultorio externo de Oftalmología del Hospital de Clínicas, de la Facultad de Medicina de la Universidad de la República, en Montevideo, Uruguay, por un cuadro clínico de tres días de evolución caracterizado por la pérdida rápidamente progresiva de la visión del ojo izquierdo. Al examen se encontró: agudeza visual del ojo izquierdo: 1/10; pupila de Marcus Gunn y fondo de ojo normal. Con el diagnóstico presuntivo de neuritis óptica se completó los estudios iniciales con la evaluación del campo visual (Fig. 1) y tomografía computarizada (TAC) de encéfalo, que resultaron normales.

### Progresión del cuadro clínico

Mes y medio después se constata que ha empeorado el déficit visual; al examen se encontró disminución de la agudeza visual del ojo derecho y la no percepción de luz por parte del ojo izquierdo. Se efectuó una nueva evaluación del campo visual (Fig. 2). La TAC y RM de encéfalo evidenciaron un engrosamiento y realce del quiasma y cintillas ópticas (Figs. 3, 4 y 5).

### Presunción diagnóstica

Frente a la evolución rápidamente progresiva del cuadro clínico hasta llegar a la amaurosis y los resultados de los estudios de neuroimágenes, se plantea como diagnósticos probables una patología inflamatoria (neurosarcoidosis o tuberculosis) o neoplásica (glioma maligno) de la vía óptica.

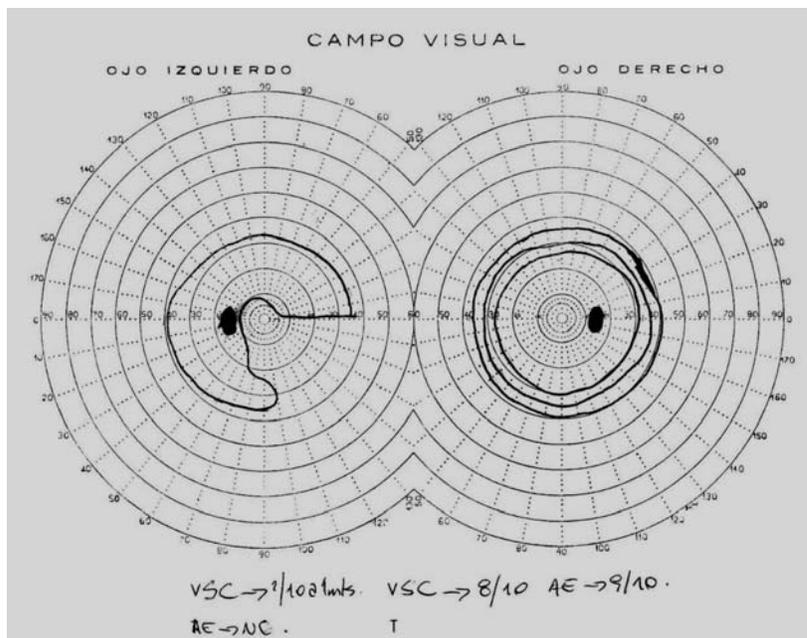


Fig. 1. Campo visual con pantalla tangente: Depresión de la sensibilidad en el cuadrante nasal inferior de ojo izquierdo (OI) que compromete la fijación.

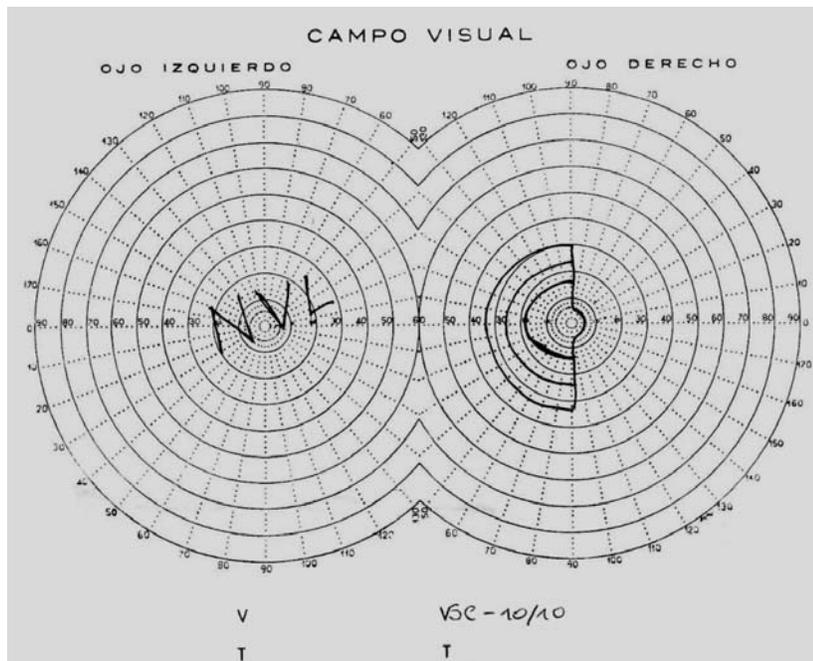


Fig. 2. Campo visual con pantalla tangente. OD: pérdida de la sensibilidad en el hemicampo temporal. OI: no ve la luz.

Los marcadores inflamatorios fueron negativos.

Se presentó el caso en la Cátedra de Neurocirugía del Instituto de Neurología del Hospital de Clínicas. El caso fue evaluado por el Equipo de Neurocirugía Funcional y Esterotáxica.

Los oftalmólogos y neurocirujanos decidieron en conjunto se realice una biopsia esterotáxica de la lesión con la finalidad de obtener un diagnóstico histopatológico.

#### Procedimiento quirúrgico

Se realizó bajo anestesia general, utilizando un marco estereotáxico de estereotaxia Cosman-Roberts-Wells (CRWTM de Radionics®) basándonos en las imágenes tomográficas prequirúrgicas (Fig. 6). Los cálculos se hicieron con el software de planificación esterotáxica StereoCalc™ (Integra Radionics®) para la localización del blanco, el que se eligió a nivel de la radiación óptica izquierda.

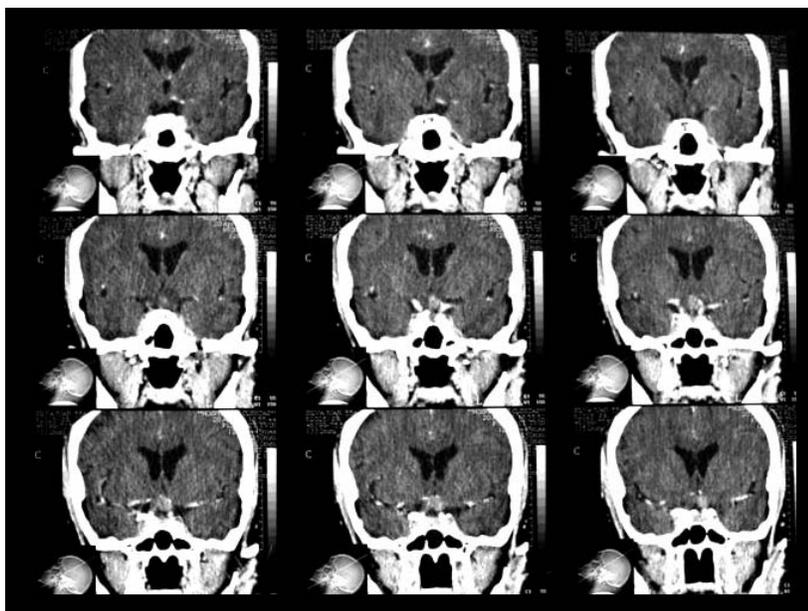


Fig. 3. TAC de encéfalo, con contraste, reconstrucción coronal. Se observa engrosamiento del quiasma y nervio óptico a predominio en el lado izquierdo.

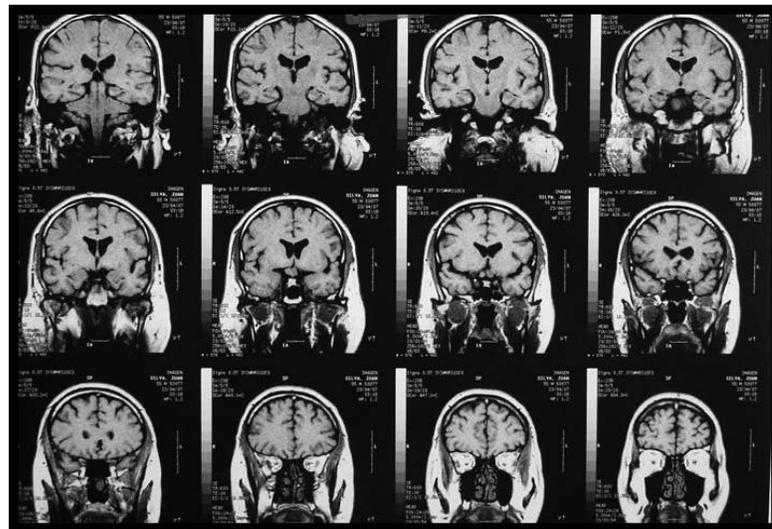


Fig. 4. RM encefálica, cortes coronales en T1.

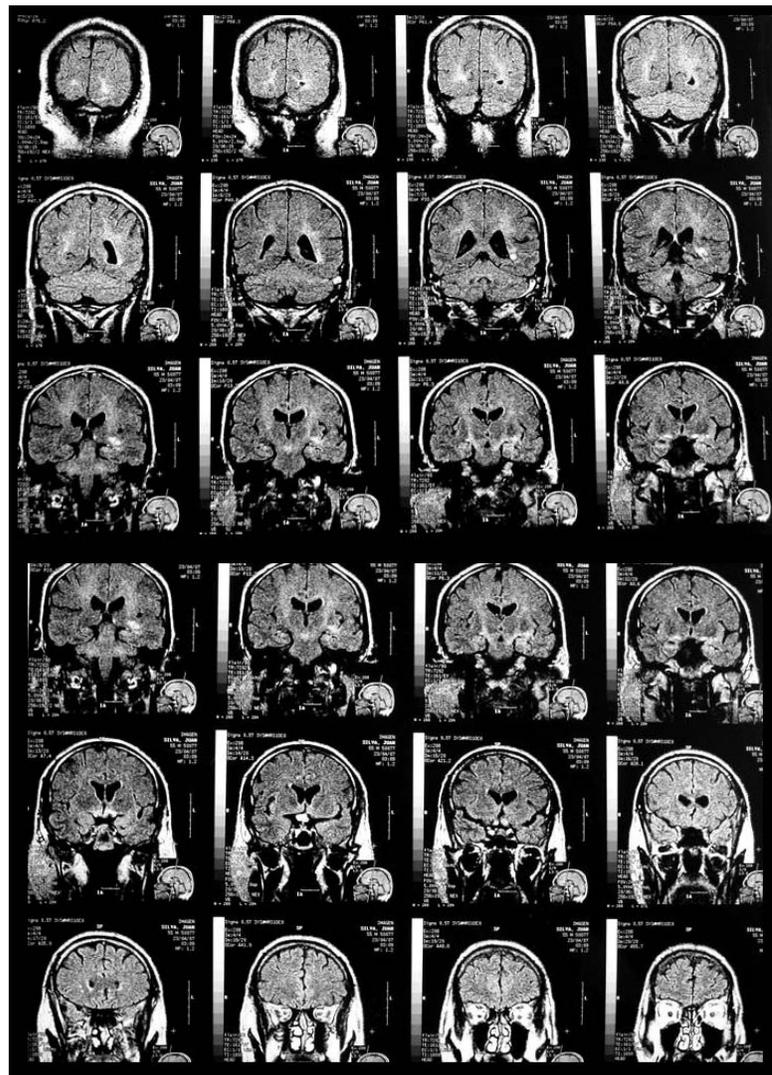


Fig. 5. RM de encéfalo, cortes coronales en FLAIR:

Señal aumentada en el quiasma, el nervio óptico y la vía visual retroquiasmática, a predominio en el lado izquierdo.



Fig. 6. Planificación del blanco quirúrgico empleando la TAC.

Se tomó biopsia de los cuatro cuadrantes y las muestras fueron enviadas al laboratorio de Neuropatología para el estudio diferido.

Al terminar la cirugía y después que despertó, el paciente fue conducido al tomógrafo para el control posoperatorio. Se descartó complicaciones inmediatas del procedimiento.

Permaneció 12 horas en observación en la Unidad de Recuperación Post Anestésica; posteriormente pasó a sala de hospitalización. La evolución posoperatoria fue favorable sin añadirse mayor déficit neurológico.

### Confirmación del diagnóstico

El estudio histopatológico evidenció que se trataba de un glioma maligno de IV grado (según la clasificación de la OMS) con rasgos histológicos de glioblastoma multiforme (Fig. 8).

### Seguimiento posoperatorio

Se indicó radioterapia. No se presentaron signos de hipertensión endocraneana. Actualmente lleva 5 meses de evolución.

## Discusión

El **glioma de la vía óptica** es una patología poco frecuente en adultos.<sup>3</sup> Cuando se presenta generalmente es muy agresivo; predomina en el sexo masculino, con una edad media de 50 años.<sup>4</sup>

A diferencia de los gliomas de bajo grado, no se ha encontrado en los gliomas de alto grado asociación con la neurofibromatosis tipo I.<sup>5,6</sup>

El diagnóstico en vida de un glioma maligno del nervio óptico es poco frecuente; en la gran mayoría de los casos se efectúa en series autópsicas.<sup>7</sup>

El glioma maligno de la vía óptica puede tener como punto de origen los nervios ópticos, lo más frecuente, o el quiasma. En su evolución puede comprometer otras estructuras del SNC tales como el hipotálamo, los ganglios basales, la cápsula interna y la cara interna de los lóbulos temporales.<sup>8</sup>



Fig. 7. Paciente con el marco estereotáxico y bajo anestesia general, minutos antes de empezar el procedimiento.

El síntoma habitual es la pérdida rápidamente progresiva de la visión, con compromiso bilateral, que evoluciona en pocas semanas hacia la amaurosis. Es frecuente que se acompañe de dolor retroocular. Este cuadro, en su inicio, habitualmente es interpretado como neuritis óptica.<sup>3</sup>

El pronóstico es muy malo, con una sobrevida menor de un año desde el inicio de los síntomas.<sup>9</sup> Si bien el tratamiento con radioterapia prolonga la sobrevida, el pronóstico sigue siendo malo.

En el caso presentado, la rápida evolución hacia la amaurosis y los hallazgos en las neuroimágenes que aparecen en el transcurso de la evolución nos hicieron plantear este diagnóstico.

Obtuvimos la confirmación histopatológica con las muestras de tejido obtenidas mediante un procedimiento mínimamente invasivo, lo que nos permitió encaminar rápidamente al paciente a su tratamiento oncológico.

No hemos encontrado en la revisión bibliográfica referencia alguna a la obtención del diagnóstico de este tipo tumoral mediante el uso de la biopsia esterotáxica.

## Conclusiones

Se debe tener presente la posibilidad diagnóstica de un glioma maligno de la vía óptica en pacientes adultos que consultan por una pérdida rápidamente progresiva de la visión.

La solicitud precoz de estudios de neuroimágenes y una evaluación oftalmológica completa hacen posible avanzar en la búsqueda de un diagnóstico.

Si con el resultado de estos estudios se plantea la posibilidad de un glioma maligno de la vía óptica, se deberá obtener lo más antes posible la confirmación diagnóstica histopatológica. De ser posible, el procedimiento indicado para la toma de muestras será la biopsia esterotáxica.

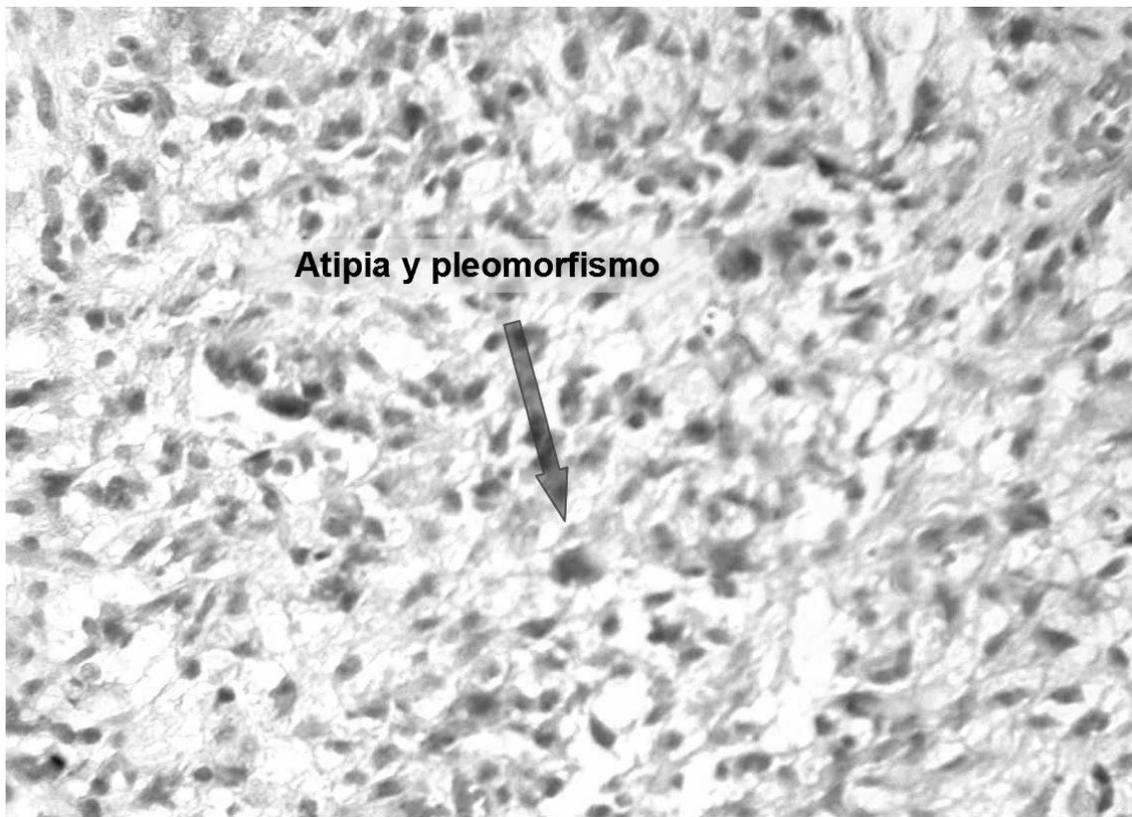


Fig. 8. Láminas de anatomía patológica: Glioma maligno de IV grado, con rasgos histológicos de glioblastoma multiforme.

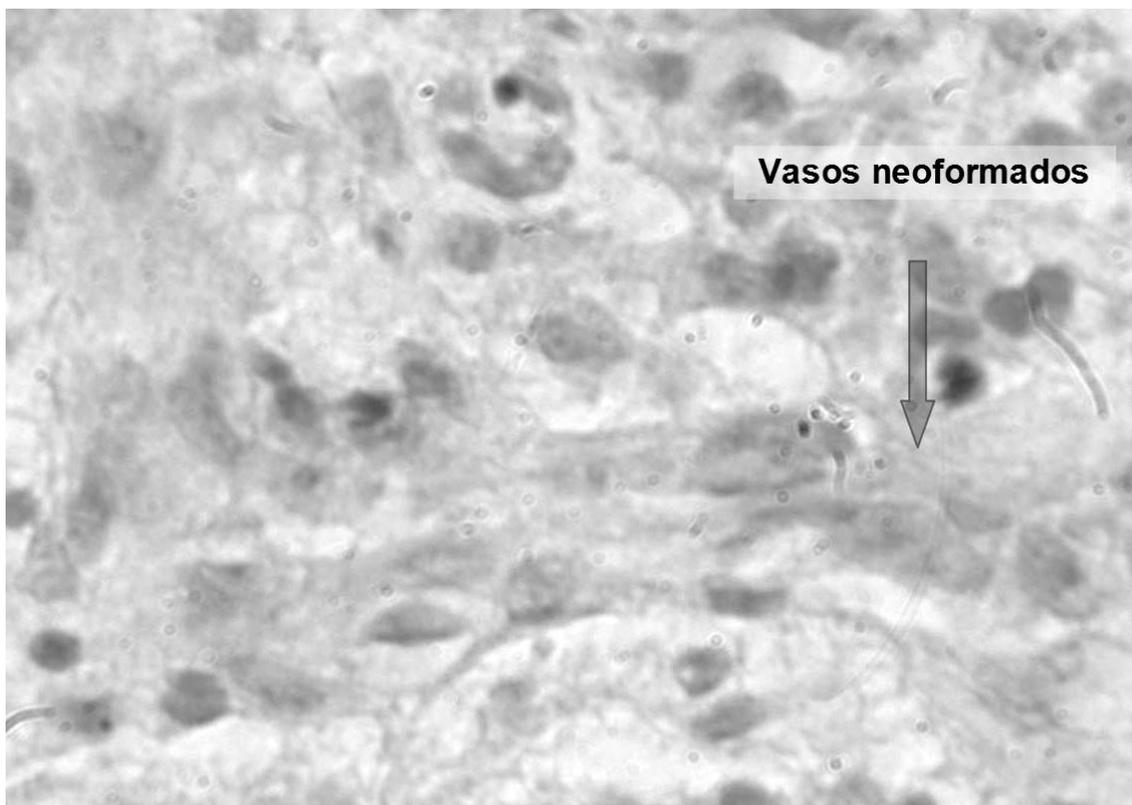


Fig. 8. Láminas de anatomía patológica: Glioma maligno de IV grado, con rasgos histológicos de glioblastoma multiforme.

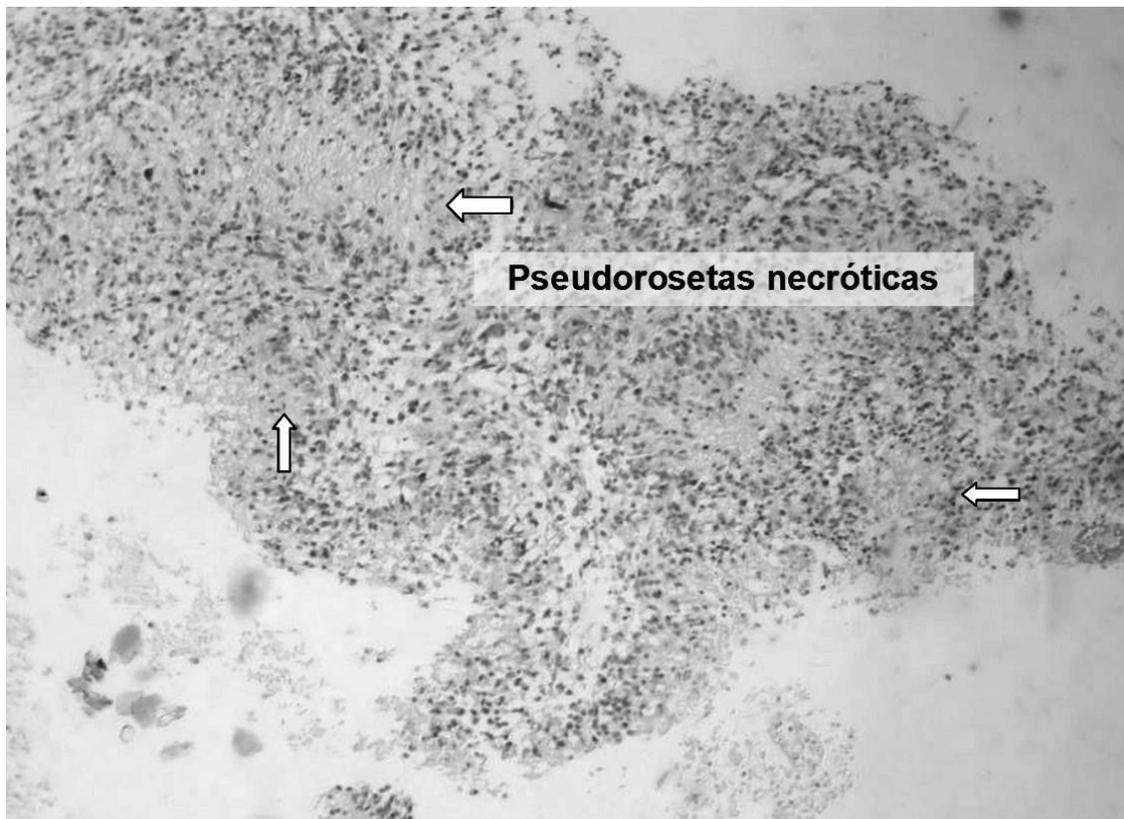


Fig. 8. Láminas de anatomía patológica: Glioma maligno de IV grado, con rasgos histológicos de glioblastoma multiforme.

## Referencias

1. Jacobson DM. Gliomas of the anterior visual pathways. *Neurosurg Clin N Am.* 1999;10(4):683-98, ix.
2. Harper CG, Stewart-Wynne EG. Malignant optic gliomas in adults. *Arch Neurol.* 1978;35(11):731-5.
3. Millar WS, Tartaglino LM, Sergott RC, Friedman DP, Flanders AE. MR of malignant optic glioma of adulthood. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1995;16(8):1673-6.
4. Dinh TT, Wang YY, Rosenfeld JV, Cherny M. Glioblastoma of the optic chiasm. *J Clin Neurosci.* 2007;14(5):502-5.
5. Danesh-Meyer HV, Savino PJ, Bilyk JR, Sergott RC. Aggressive glioma of adulthood simulating ischemic optic neuropathy. *Arch Ophthalmol.* 2005;123(5):694-700.
6. Wabbels B, Demmler A, Seitz J, Woenckhaus M, Bloss HG, Lorenz B. Unilateral adult malignant optic nerve glioma. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2004;242(9):741-8.
7. Salzman M. Glioblastoma multiforme and anaplastic astrocytoma. In: Kaye AH, Laws ER Jr, editors. *Brain Tumors: An Encyclopedic Approach.* 2ª ed. London: Churchill Livingstone; 2001. p. 494-523.
8. Sutton L, Molloy P. Optic pathway tumors. In: McLone D, editor. *Pediatric neurosurgery: Surgery of the developing nervous system.* 4ª ed. Philadelphia: WB Saunders; 2001. p. 783-94.
9. Shields JA, Shields CL. *Atlas of Orbital Tumors.* Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 1999.