



**Ciencia Latina**  
Internacional

Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar, Ciudad de México, México.  
ISSN 2707-2207 / ISSN 2707-2215 (en línea), enero-febrero 2024,  
Volumen 8, Número 1.

[https://doi.org/10.37811/cl\\_rcm.v8i1](https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v8i1)

## **GLIOMA DEL NERVIÓ ÓPTICO EN PACIENTES CON NEUROFIBROMATOSIS**

**OPTIC NERVE GLIOMA IN PATIENTS WITH  
NEUROFIBROMATOSIS**

Natalia Peñaloza Barrios  
Universidad del Sinú  
Colombia

Lina Marcela Ortiz Roncallo  
Universidad de la Sabana  
Colombia

Andres Mauricio Posso Escobar  
Universidad ICESI  
Colombia

Stefany del Carmen Díaz Burgos  
Corporación Universitaria Rafael Núñez  
Colombia

Miguel Angel Rincon Molano  
Universidad de Caldas  
Colombia

Aura Patricia Yepes Sarmiento  
Fundación Universitaria San Martín  
Colombia

Sebastian Ramos Zamora  
Corporación Universitaria Rafael Núñez  
Colombia

DOI: [https://doi.org/10.37811/cl\\_rem.v8i1.9456](https://doi.org/10.37811/cl_rem.v8i1.9456)

## Glioma del Nervio Óptico en Pacientes con Neurofibromatosis

**Natalia Peñaloza Barrios**

[Natalia.pb20@hotmail.com](mailto:Natalia.pb20@hotmail.com)

<https://orcid.org/0000-0003-3317-5061>

Universidad del Sinú  
Colombia

**Lina Marcela Ortiz Roncallo**

[linamarcela091@gmail.com](mailto:linamarcela091@gmail.com)

<https://orcid.org/0000-0002-6963-4410>

Universidad de la Sabana  
Colombia

**Andres Mauricio Posso Escobar**

[andrespossoescobar@gmail.com](mailto:andrespossoescobar@gmail.com)

<https://orcid.org/0000-0003-3183-4334>

Universidad ICESI  
Cali, Colombia

**Stefany del Carmen Díaz Burgos**

[diazburgosstefany@gmail.com](mailto:diazburgosstefany@gmail.com)

<https://orcid.org/0009-0000-0378-6983>

Corporación Universitaria Rafael Núñez  
Colombia

**Miguel Angel Rincon Molano**

<https://orcid.org/0000-0001-5855-7109>

Universidad de Caldas  
Colombia

**Aura Patricia Yepes Sarmiento**

[aurayep.md@hotmail.com](mailto:aurayep.md@hotmail.com)

<https://orcid.org/0000-0003-3910-3413>

Fundación Universitaria San Martín  
Colombia

**Sebastian Ramos Zamora**

[Sebastianramosz0430@gmail.com](mailto:Sebastianramosz0430@gmail.com)

<https://orcid.org/0000-0003-0463-0272>

Corporación Universitaria Rafael Núñez  
Colombia

### RESUMEN

Los tumores del nervio óptico representan aproximadamente un 4% de los tumores orbitarios y pueden presentarse a cualquier edad. En los últimos años, autores han relacionado esta patología con la neurofibromatosis, especialmente la NF-1, la cual, produce múltiples manifestaciones en el campo oftalmológico, siendo los gliomas de la vía óptica los tumores del sistema nervioso central más frecuentes en la enfermedad. Generalmente tienen la capacidad de afectar al quiasma y su curso suele ser indolente para el paciente. Dentro de las manifestaciones clínicas destacan la proptosis que suele ser gradual, se presenta hinchazón o palidez del disco óptico, pérdida de agudeza visual, pérdida del campo visual y defecto pupilar aferente relativo debido a los efectos compresivos ocasionados por el tumor, el tratamiento es conservador con seguimiento estrecho hasta que se detecte progresión.

**Palabras Clave:** nervio óptico glioma, nf-1, neurofibromatosis, tumores cerebrales

## **Optic Nerve Glioma in Patients with Neurofibromatosis**

Optic nerve tumors represent approximately 4% of orbital tumors and can occur at any age. In recent years, authors have related this pathology to neurofibromatosis, especially NF-1, which produces multiple manifestations in the ophthalmological field, with gliomas of the pathway being the most frequent tumors of the central nervous system in the disease. They generally have the ability to affect the chiasm and their course is usually indolent for the patient. Among the clinical manifestations, proptosis stands out, which is usually gradual, there is swelling or paleness of the optic disc, loss of visual acuity, loss of visual field and relative afferent pupillary defect due to the compressive effects caused by the tumor. Treatment is conservative. . with close follow-up until progression is detected.

**Keywords:** optic nerve glioma, nf-1, neurofibromatosis, brain tumors

*Artículo recibido 20 Diciembre 2023*

*Aceptado para publicación: 26 Enero 2024*



## INTRODUCCIÓN

Desde el punto de vista anatómico, el nervio óptico se trata de un nervio netamente sensorial formado por los receptores periféricos de la retina, las vías centrales y los centros corticales, por ello el nervio óptico es un par craneal de gran importancia en la práctica clínica (1). Diferentes alteraciones en el nervio óptico pueden dar lugar a manifestaciones clínicas como disminución de la agudeza visual o trastornos de los campos visuales, que pueden estar dadas por causas como inflamación, infecciones, traumas e incluso tumores (2). Los tumores del nervio óptico representan aproximadamente un 4% de los tumores orbitarios y pueden presentarse a cualquier edad (3). Los tumores más frecuentes son el glioma del nervio óptico [Figura 1] y el meningioma de la vaina del nervio óptico (4)

**Figura 1.** Glioma del nervio óptico en una niña de 3 años con proptosis izquierda.



Imagen axial de TC sin contraste que muestra una masa intraconal lobulada isodensa a lo largo del nervio óptico izquierdo que causa proptosis izquierda. Tomado de: Akshay, N y & et al. Glioma del nervio óptico: una actualización. *Oftalmol Inter.* 2014 ;34(4): 999-1005.

El glioma del nervio óptico se caracteriza por ser un tumor intrínseco de la vía óptica prequiasmático que presenta características diferentes en un paciente adulto y en pacientes pediátricos (5) y representan aproximadamente el 1% de todos los tumores intracraneales (6). Los gliomas del nervio óptico son de dos tipos: astrocitoma pilocítico benigno juvenil y glioblastoma maligno de la edad adulta con diferentes características [Tabla 1]

**Tabla 1. Características de los tipos de gliomas del nervio óptico**

<b>Tipo de glioma</b>	<b>Características</b>
<b>Glioma benigno del nervio óptico</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Suelen presentarse en la primera década de la vida.</li><li>- Casi siempre son unilaterales</li><li>- Ocurren con mayor frecuencia en mujeres</li></ul>
<b>Glioblastoma maligno de la edad adulta</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Suelen ser histológicamente benignos y tienen un curso bastante predecible</li><li>- La edad de presentación es variable desde la segunda a la octava década.</li><li>- Curso clínico rápido</li></ul>

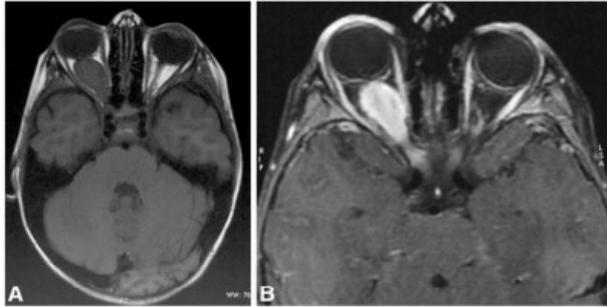
En cuanto al glioma benigno del nervio óptico, si bien su incidencia es esporádica o de origen familiar la mayoría de los pacientes tienen neurofibromatosis tipo 1 (NF-1) (7). Las neurofibromatosis son un grupo de enfermedades genéticas multisistémicas, heredadas de forma autosómica dominante con complicaciones en piel, sistema nervioso, ojos, huesos y sistema endocrino (8).

Ahora bien, la fibromatosis tipo 1 relacionada con el glioma óptico es la más frecuente de todas. Su gen localizado en el cromosoma 17q 11.2 codifica una proteína llamada neurofibromina que se encuentra presente en distintos tejidos, está activa a la GTPasa encargada de regular la actividad biológica de otras proteínas. Pero al estar alterado no se logra el control sobre el crecimiento celular, provocando así una proliferación celular responsable de la aparición de los tumores (9). Entre las manifestaciones clínicas, la proptosis suele ser gradual, indolora, se presenta hinchazón o palidez del disco óptico, pérdida de agudeza visual, pérdida del campo visual y defecto pupilar aferente relativo debido a los efectos compresivos ocasionados por el tumor (10).

En cuanto a su diagnóstico, en estos casos deben ser tempranos debido a su asociación con NF-1. Por ende, existen pautas recomendadas bien definidas para el tratamiento y diagnóstico de los gliomas (11).

En relación a los hallazgos radiológicos, en el TAC el tumor se visualiza como un agrandamiento fusiforme de iso a hipotenuante del nervio óptico, a veces con curvaturas o tortuosidad en su recorrido [Figura 2] y con menos frecuencia, se trata de una masa excéntrica o discreta que surge del nervio. La TC también puede revelar erosiones sutiles y agrandamiento del canal óptico y las raras calcificaciones finas (12).

**Figura 2.** Glioma del nervio óptico en un niño de 4 años con proptosis derecha y cefalea



Una imagen axial ponderada en T1 sin contraste muestra una masa fusiforme isointensa a lo largo del nervio óptico derecho. La grasa intraconal hiperintensa normal proporciona contraste intrínseco para delimitar la masa. b La imagen axial ponderada en T1 con supresión grasa poscontraste al mismo nivel muestra un intenso realce de la masa. Tomada de: Akshay, N y & et al. Glioma del nervio óptico: una actualización . Oftalmol Inter. 2014 ;34(4): 999-1005.

## **METODOLOGÍA**

Se realizó una búsqueda bibliográfica detallada de información publicada más relevante en las bases de datos pubmed, scielo , medline, bibliotecas nacionales e internacionales especializadas en los temas tratados en el presente artículo de revisión. Se utilizaron los siguientes descriptores: Nervio óptico, glioma, NF-1, neurofibromatosis, tumores cerebrales. La búsqueda de artículos se realizó en español e inglés, se limitó por año de publicación y se utilizaron estudios publicados desde 2000 a la actualidad.

## **RESULTADOS**

Los gliomas de la vía óptica afectan con mayor frecuencia a niños menores de diez años y representan un pequeño porcentaje de los tumores del SNC infantiles (13). Aguirre y Colaboradores en el año 2006 presentan un caso de una paciente de 3 años de edad diagnosticada hace un año de neurofibromatosis tipo 1. Fue remitida a oftalmología para valoración, para hacer cribado debido a la patología de base de la paciente. De igual modo, se le ordenó una resonancia magnética nuclear (RMN) craneal. En ese

momento la paciente no presentó ninguna sintomatología pero en el estudio de neuroimagen se detectó la presencia de un glioma del nervio óptico del ojo izquierdo. No se le realizó tratamiento pero si seguimiento cada tres meses presentándose una leve proptosis y la visión del ojo izquierdo disminuyó a 0,9 (14).

Asimismo, Frontela y Asensio en el 2020 dan a conocer el caso de un paciente de 25 años con antecedentes médicos de neurofibromatosis tipo 1, acude a la consulta a nivel primario por dolor retro-ocular bilateral constante, de semanas de evolución asociado a una visión borrosa. Después de 2 semanas de tratamiento analgésico, el paciente es enviado a consulta con oftalmología. En la exploración, se aprecian nódulos de Lisch en la superficie del iris, especialmente identificables en el ojo izquierdo. A la revisión de fondo de ojo se observan los nervios ópticos pálidos. A la realización de la resonancia magnética nuclear muestra un glioma en ambos nervios ópticos (15).

Igualmente para el año 2020, Rabadan y colaboradores publican un reporte de caso de un paciente varón de 27 años que presenta cefalea y pérdida aguda de la visión en el ojo izquierdo. Al ingreso se le realiza un TAC de cerebro que evidenció hemorragia a nivel de región selar y periselar, para completar la evaluación, se ordenó resonancia magnética de encéfalo con gadolinio permitiendo observar una lesión heterogénea iso e hipointensa en la región quiasmática, con escaso realce post-contraste y desplazamiento posterior del tallo pituitario e hipotálamo. Se realizaron angiografía digital de encéfalo y laboratorios hormonales sin alteraciones. Se decidió tratamiento quirúrgico mediante un abordaje endoscópico transesfenoidal extendido. Se presentaron complicaciones 48 horas del procedimiento por lo que se tuvo que realizar nuevamente una intervención quirúrgica. La anatomía patológica confirmó astrocitoma pilocítico positivo (16).

## **DISCUSIÓN**

El glioma del nervio óptico es una manifestación característica en pacientes con neurofibromatosis, especialmente en aquellos afectados por la forma genética conocida como neurofibromatosis tipo 1 (NF1). Este tipo de tumor, también denominado glioma del nervio óptico pilocítico, se desarrolla en las células de Schwann y gliales, afectando el nervio óptico y, en consecuencia, comprometiendo la función visual. Este tipo de glioma suele diagnosticarse en la infancia y puede variar en su presentación clínica, desde casos asintomáticos hasta aquellos que causan deterioro visual significativo. La monitorización

regular mediante estudios de imagen, como la resonancia magnética, es crucial para evaluar la progresión del glioma y determinar el enfoque terapéutico más adecuado, que puede incluir la observación cuidadosa, la quimioterapia o, en casos más graves, la cirugía.

Marbello y colaboradores, en su revisión bibliográfica mencionan que los gliomas de grado bajo que afectan la vía óptica (GVO) son las neoplasias más frecuentemente vinculadas a la neurofibromatosis tipo 1 (NF1). La gran mayoría de los niños y adultos diagnosticados con GVO también presentan NF1, mientras que alrededor del 20% de los individuos con NF1 desarrollan GVO. La manifestación de GVO en ambas vías ópticas es un signo distintivo y diagnóstico de la presencia de NF1 (17), sin embargo, no debe considerarse un signo patognomónico, puesto que existen casos de neurofibromatosis en los que no se presenta este tipo de tumor, tal como el descrito por *Casanova y colaboradores*, sobre una mujer de 44 años que presentaba una historia clínica marcada por antecedentes familiares de neurofibromatosis tipo I (NF1), heredada de su madre, quien también exhibía manchas color café con leche y neurofibromas y falleció a causa de insuficiencia cardíaca. Desde su nacimiento, la paciente mostró una desigualdad en la longitud de las piernas, con la pierna derecha más larga que la izquierda. A los siete años, se sometió a una intervención quirúrgica en el pie izquierdo, y ya en esa etapa, se observaron manchas color café con leche en su piel. A los 18 años, la paciente experimentó un aumento de volumen en la pierna derecha, iniciándose en la cara interna del muslo. Concomitantemente, aparecieron múltiples neurofibromas. A los 20 años, sufrió una caída y golpe en el muslo, lo que llevó a una intervención por rotura de vasos a cargo de un especialista en Angiología. A los 21 años, se le diagnosticó neurofibromatosis tipo I, marcando el inicio de un curso clínico caracterizado por un crecimiento lento y progresivo del miembro inferior derecho.

A los 37 años, la paciente fue sometida a una operación en la que se extirparon 4 Kg de la masa tumoral en la pierna derecha. Sin embargo, la masa volvió a crecer de manera lenta, deformando completamente la extremidad y alcanzando un peso de 25 Kg. A los 44 años, la paciente enfrenta dificultades para deambular, requiere el uso de un bastón y ha sido ingresada en repetidas ocasiones en la sala de Angiología debido a linfangitis en esa extremidad y varicotrombosis. Los estudios clínicos realizados en 2007 por diversas especialidades, como Angiología, Neurología, Oftalmología y Dermatología, revelaron más de 10 manchas de color café con leche en diversas áreas del cuerpo, múltiples



neurofibromas y cambios significativos en el miembro inferior derecho, que ha experimentado un aumento de volumen aproximado de 22 Kg. El examen vascular mostró una dilatación venosa superficial en la región inguinal derecha, desapareciendo en el tercio superior de la pierna, dentro de la masa tumoral. Se detectaron pulso femoral con frémito y soplo, pero el pulso poplíteo resultó imposible de palpar. Los pulsos pedio y tibial posterior estaban presentes en el tercio inferior de la pierna y el pie derecho. Además, se observaron cambios osteoarticulares en la rodilla derecha a través de radiografías. A pesar de estas complicaciones físicas, los estudios oftalmológicos revelaron una agudeza visual de 0,8 en ambos ojos, que alcanzaba 1,0 con corrección. Los pequeños lunares de color marrón claro u oscuro en la superficie anterior del iris fueron detectados en la biomicroscopia, y el fondo de ojo se presentó normal. En los estudios complementarios, como los rayos X de rodilla derecha, se evidenció un marcado aumento de partes blandas periarticulares, pérdida de la relación articular y osteoporosis en el miembro inferior derecho. Sin embargo, otras pruebas, como el electroencefalograma, los potenciales evocados visuales, los rayos X de tórax y la tomografía axial computarizada de cráneo y órbita, resultaron normales. (18)

A su vez, en cuanto a población pediátrica, *Aguirre y colaboradores*, presentan el caso de una niña de tres años que fue diagnosticada con neurofibromatosis tipo 1 por el servicio de pediatría. Fue remitida a oftalmología para su evaluación como parte del cribado de otras patologías asociadas a esta condición, y se solicitó una resonancia magnética nuclear (RMN) craneal. En ese momento, la paciente carecía de síntomas y la evaluación oftalmológica reveló una agudeza visual sin corrección de 0,9 en el ojo derecho y 1 en el ojo izquierdo. La exploración biomicroscópica del segmento anterior y la funduscopia en ambos ojos resultaron normales, al igual que la presión intraocular y los movimientos oculares externos. Sin embargo, en el estudio con neuroimagen mediante RMN, se detectó la presencia de un glioma del nervio óptico en el ojo izquierdo. Se tomó la decisión de no aplicar tratamiento en ese momento, optando por realizar un seguimiento periódico cada tres meses por parte del equipo médico. A lo largo del seguimiento, la paciente desarrolló gradualmente una leve proptosis, y la visión en el ojo izquierdo disminuyó de 1 a 0,9. (19)

Finalmente, este tipo de tumores se pueden presentar en mujeres gestantes con antecedentes de neurofibromatosis, por lo cual es importante hacer un seguimiento exhaustivo a este tipo de pacientes,



con la finalidad de salvaguardar la integridad tanto de la madre, como del feto. En su reporte de caso, *Munoz y colaboradores*, presentan el caso de una mujer de 22 años, múltipara con una pérdida reproductiva a las 6 semanas de gestación, presentaba antecedentes médicos significativos, incluyendo neurofibromatosis tipo 1 (NF1). A los 17 años, le diagnosticaron un glioma cerebral en la región temporal medial derecha y otro en el nervio óptico izquierdo. Además, había sido sometida a una operación de escoliosis lumbar a los 13 años y recibía seguimiento psiquiátrico por discapacidad intelectual. La paciente informó que su madre y hermano también tenían lesiones cutáneas compatibles con NF1, pero habían abandonado el seguimiento médico durante los últimos 6 años. La mujer inició controles con alto riesgo obstétrico a las 22 semanas de embarazo y fue hospitalizada a las 37 semanas para mejorar la supervisión y la atención especializada. En el examen físico de ingreso, se observó escoliosis, estrabismo convergente en el ojo derecho y lesiones hiperpigmentadas tipo café con leche en el dorso y las extremidades inferiores, sin focalidad neurológica evidente. Logró llegar a término en su embarazo y dio a luz mediante parto vaginal a las 39 semanas, a una niña de 3360 gramos y 50 cm, con un adecuado índice de APGAR de 9-10. (20)

## **CONCLUSIÓN**

Concretamente la evidencia científica arroja que el glioma del nervio óptico es una manifestación característica en pacientes con neurofibromatosis tipo 1, aunque, si bien es cierto que los pacientes con neurofibromatosis suelen desarrollar glioma del nervio óptico, es bien sabido que existen casos en los que pacientes con neurofibromatosis no cursan el tumor anteriormente mencionado. Adicionalmente, se ha estudiado que la población más frecuentemente afectada es la población pediátrica pero puede afectar a los adultos e incluso a mujeres en su etapa gestacional. Autores por medio de reportes de casos pudieron demostrar que en la población pediátrica estos tumores son de buen pronóstico, mejor que en adultos o en sujetos sin la enfermedad. Asimismo, se debe recalcar el papel del oftalmólogo, que es imprescindible en la valoración inicial y seguimiento, independientemente de las características propias de la enfermedad, es importante recordar a los profesionales del sector de la salud que el tratamiento se debe valorar en cada caso particularmente.



## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sanchez, F. El nervio óptico y los trastornos de la visión . Med Integral . 2001;38 (9).
2. Freddi T de AL, Ottaiano AC. The Optic Nerve: Anatomy and Pathology. Seminars in Ultrasound, CT and MRI. 2022;43(5):378-388.
3. Optic nerve sheath meningiomas. Ophthalmology 2003;110:2019-2030
4. Villalobos , J, Lazcano, G, Ceriotta, A, Salcedo, G. Optic nerve sheath meningioma in a 10-year-old patient: case report and review of the literature. Rev Mex Oftalm. 2013;87(4): 229-233.
5. Miller N. Optic gliomas: past, present and future. J Neuroophthalmol, 2016 ; 36: 460-473
6. Wilhem H. Tumores primarios el nervio óptico. Opinión actual Neurol. 2009; 22 (1): 11-18
7. Miller NR. Tumores primarios del nervio óptico y su vaina. Eye (Lond). 2004; 18(11):1026–1037
8. Suarez, R & et al. Neurofibromatosis. Med Integral. 2001; 38 (2): 64-68.
9. de Andrade E, Lopes C, de Souza E, Stuchi B, Sanches E, Sant' Ana E, Fischer I. Von Recklinghausen's Disease - Diagnosis from Oral Lesion. Int. J. Odontostomat. 2010; 4(2):179-183
10. Cummings TJ, Provenzale JM, Hunter SB, Friedman AM, Klintworth GK, Bigner SH et al. Gliomas del nervio óptico: histológico, inmunohistoquímico (MIB-1 y p53) y Análisis de resonancia magnética. Acta Neuropathol. 2000. 99:563–570
11. Listernick R, Ferner RE, Liu GT et al. Gliomas de la vía óptica en neurofibromatosis-1: controversias y recomendaciones. Ann Neurol. 2007; 61:189–198
12. Becker M, Masterson K, Delavelle J, Viallon M, Vargas MI, Becker CD. Imágenes del nervio óptico. Eur J Radiol. 2010; 74(2):299–313
13. Fried I, Tabori U, Tihan T, Reginald A, Bouffet E. Gliomas de la vía óptica: una revisión. Oncol del SNC. Marzo de 2013;2(2):143-59.
14. Aguirre, F, & et al. OPTIC NERVE GLIOMA IN A CASE OF NEUROFIBROMATOSIS-1 IN A CHILD. Arch Soc Esp Oftalmol. 2006;81: 33-36.



15. Frontela, A; Asensio, V. Ojo con la neurofibromatosis. *Atención Primaria Práctica*, 2022: 4 (3).
16. Rabadan, A, et al. Glioma del nervio óptico en paciente adulto con presentación hemorrágica tratado mediante abordaje endoscópico transesfenoidal extendido. 2020
17. Marbello, L. Tovar, M. Cases, I. Sánchez, R. Serrano, C. Gilabert, A. Manifestaciones radiológicas de la neurofibromatosis tipo 1 en niños. *Seram*. 2021. 1(1).
18. Casanova, T. González, C. Rodríguez, S. Neurofibromatosis tipo 1. *Medicentro* 2008;12(3)
19. Aguirre, F. Coloma, I. Mengual, E. Glioma de nervio optico en un caso de neurofibromatosis-1 infantil. *ARCH SOC ESP OFTALMOL* 2006; 81: 33-36
20. Muñoz, N. Ojeda, D. Sánchez, P. Caro, J. eurofibromatosis tipo 1 en el embarazo: reporte de caso y revisión de la literatura. *Rev. ANACEM*; 9(1): 38-42

