

Enfermedad Inflamatoria Orbitaria Idiopática o Pseudotumor Inflamatorio. – Su diagnóstico diferencial

Manuel Sorribas Bustelo¹, Severiano Campos-García²

1 – Licenciado en Medicina

2 – Doctor en Medicina. Profesor de oftalmología. Jefe de Servicio.
Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. España

RESUMEN

Caso Clínico: Analizamos las características propias de dos pacientes diagnosticados de enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática, destacando los aspectos diferenciales y comunes de ambos casos. **Discusión:** Desde la valoración de los datos oftalmológicos y sistémicos de estos pacientes, realizamos un recordatorio de la inflamación orbital idiopática, analizando los aspectos conceptuales y su diagnóstico. Asimismo detallamos las diferentes formas que puede presentar la enfermedad y nos centramos en la importancia de su diagnóstico diferencial.

SUMMARY

Case Report: We analyzed the own characteristics of two diagnosed patients of orbital inflammatory disease, emphasizing the aspects common differentials and of both cases. **Discussion:** We evaluation the ophthalmic and systemic manifestations of these patients and we made a reminder of the idiopathic orbital inflammation, analyzing the conceptual aspects and their diagnosis. Also we detail the different forms that can present the disease and we consideration the importance of diagnosis differential.

Palabras-clave: Enfermedad Inflamatoria Orbitaria Idiopática, Pseudotumor Inflamatorio, Dacrioadenitis, Linfoma.

Key words: Orbital Inflammatory Disease, Inflammatory Pseudotumor, Dacryoadenitis, Lymphoma.

Introducción

La enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática (EIOI), previamente denominado pseudotumor inflamatorio, es un trastorno infrecuente, pero aún así constituye el 5-6% de los casos de inflamación orbital^{1,2}.

Su diagnóstico es importante, puesto que es la tercera causa de inflamación orbital, después de la oftalmopatía tiroidea y de los procesos linfoproliferativos.

El término EIOI hace referencia a aquellas lesiones orbitarias no neoplásicas y no infecciosas pero que ocupan espacio. Se trata de

un proceso inflamatorio que puede afectar a cualquier componente de las partes blandas de la órbita (glándula lagrimal, músculos, grasa...) y es por ello por lo que puede cursar con diferentes manifestaciones clínicas³.

La etiopatogenia es desconocida, si bien se postulan hipótesis infecciosas o autoinmune, sobre una base genética. Es más frecuente entre la 3.^a y la 6.^a décadas de la vida, aunque hay casos descritos en niños y ancianos. El comienzo es agudo o subagudo y suele ser unilateral, excepto en niños, donde con frecuencia es bilateral y de instauración insidiosa.

Casos Clínicos

El primer paciente es un varón de 28 años con el antecedente de carcinoma de cavum detectado tras el estudio de una adenopatía cervical. Se estableció el diagnóstico de carcinoma escamocelular no queratinizante tipo linfoepitelioma, en estadio T3 N1 M0. Recibió tratamiento con tres ciclos de quimioterapia (cisplatino-bleomicina) y con radioterapia. En la actualidad se encuentra en fase de remisión de la enfermedad.

Acude a la consulta de oftalmología por presentar edema conjuntival de dos meses de evolución en su ojo derecho, lo que motivó distintas asistencias en otros centros, sin encontrar solución definitiva. La exploración oftalmológica muestra una agudeza visual de 10/10 y una presión intraocular de 12 mm de Hg. La motilidad ocular intrínseca y extrínseca están conservadas y la exploración funduscópica no muestra alteraciones.

La exploración del segmento anterior revela la presencia de quémosis conjuntival sin signos inflamatorios, asociado a edema palpebral con datos predominantes de empastamiento (Fig. 1).

Ante estos hallazgos nos planteamos el diagnóstico diferencial de masa orbitaria, interesando en este caso descartar un proceso infiltrativo más que inflamatorio. Con la intención de descartar causas sistémicas, solicitamos una analítica completa, incluyendo hormonas tiroideas, VSG, ECA, ANA, ANCA, entre otros

parámetros, sin que existiese ninguna anomalía en los resultados. La radiografía de tórax fue normal.

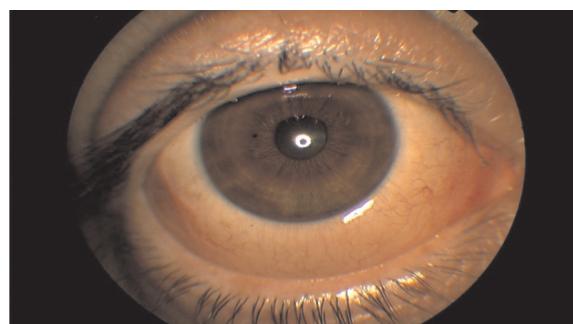


Fig. 1 – Edema palpebral y quémosis conjuntival sin signos inflamatorios.

Las pruebas de imagen son fundamentales en este caso para excluir la posibilidad de lesión orbitaria neoplásica. La TAC no evidencia masas en rinofaringe ni detecta adenopatías cervicales de tamaño significativo; no muestra ninguna anormalidad a nivel orbitario/palpebral. La RNM orbitaria refleja cambios inflamatorios inespecíficos en partes blandas, sin alteraciones de los músculos oculares ni otras lesiones asociadas (Fig. 2).

Realizamos la biopsia conjuntival como último escalón del protocolo diagnóstico, que nos muestra un resultado inespecífico, con focos inflamatorios crónicos y fibroblastos activados, sin datos de atipia ni displasia.

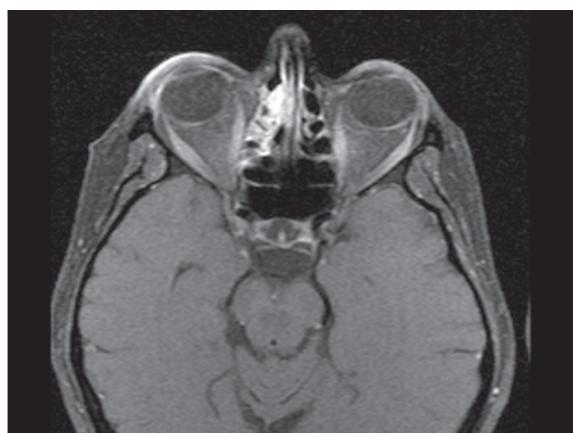


Fig. 2 – RNM orbitaria. Cambios inflamatorios inespecíficos en partes blandas.

El segundo paciente que presentamos es un varón de 81 años con cardiopatía isquémica, carcinoma próstata en tratamiento hormonal (PSA normal). Presenta además anemia de trastorno crónico, aneurisma de aorta abdominal y episodio antiguo de espondilodiscitis L4-L5, entre sus antecedentes destacables.

Desde hace tres meses refiere edema del párpado superior del ojo izquierdo, asociado a quémosis conjuntival, que motivó varias consultas oftalmológicas. Existía mejoría parcial con el tratamiento tópico pautado.

La exploración pone de manifiesto la presencia de la quémosis conjuntival, asociado a ptosis moderada del párpado superior (Fig. 3). Detectamos la presencia de una masa palpable a nivel superior-temporal de la órbita ipsilateral.



Fig. 3 – Masa en cuadrante temporal-superior de la órbita izquierda, que provoca ptosis palpebral.

Las pruebas complementarias realizadas descartan de forma razonable la presencia de una enfermedad sistémica causante del cuadro. Las pruebas de imagen nos dan información más valiosa; la RNM muestra una masa extraconal en esa localización de 3,7 x 1 cm. No se evidencia afectación intrazonal ni extraorbital, ni tampoco se demuestra erosión ósea (Figs. 4 y 5). El diagnóstico diferencial se establece entre lesión linfoide, inflamatoria o tumor epitelial de glándula lagrimal.

El estudio histológico concluye con la presencia de células inflamatorias aisladas, sin evidencia de displasia. La mejoría clínica del paciente es espectacular al iniciar el tratamiento con corticoides sistémicos.



Fig. 4 – RNM orbitaria y cerebral. Masa extraconal en región temporal-superior, sin afectación ósea ni extraorbitalaria.

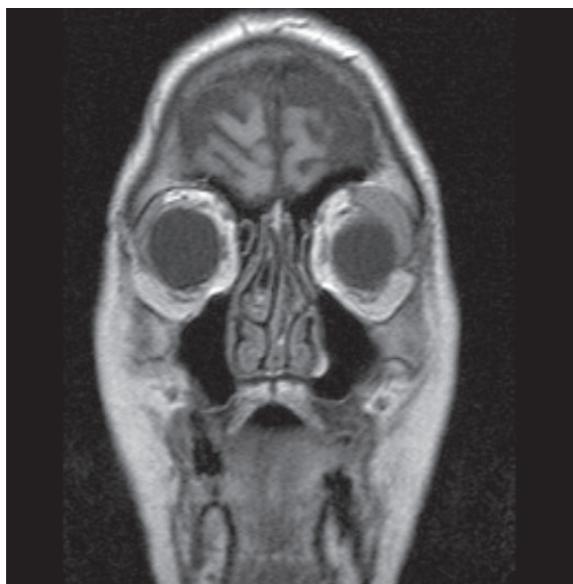


Fig. 5 – RNM que muestra la misma imagen, en corte coronal.

Discusión

El diagnóstico de EIOI es eminentemente clínico pero se precisa de alguna prueba de imagen, preferentemente RNM con contraste.

Se encuentran lesiones hipointensas en T1 e isointensas en T2. Los hallazgos suelen diferenciar la EIOI de la oftalmopatía tiroidea, de neoplasias o hemorragias, pero no de sarcoidosis, linfoma o meningioma⁴.

Aunque la realización o no de biopsia es controvertida, existen ciertas entidades que se deben descartar mediante la histología. En principio no suele hacerse, salvo que haya datos clínicos, incluida una falta de respuesta al tratamiento con glucocorticoides, o en las pruebas de imagen, que sugieran un origen neoplásico. Los hallazgos son muy heterogéneos, se trata de un proceso inflamatorio, de predominio linfocitario, con posible componente granulomatoso y esclerosis variable.

El curso clínico de la enfermedad suele comportarse siguiendo uno de los tres patrones siguientes: puede existir remisión espontánea sin secuelas tras varias semanas de presencia de la enfermedad; en otros casos existen episodios intermitentes prolongados de actividad sin remisión eventual; en un porcentaje menor puede aparecer inflamación prolongada grave, con fibrosis progresiva de los tejidos orbitarios, dando lugar a la parición de “órbita congelada”.

En cuanto al tratamiento hay que decir que se considera la observación en casos leves, valorando los antiinflamatorios no esteroideos. La utilización de corticoides sistémicos, en dosis de 1-1,5 mg/Kg de peso/día, se hará sólo tras confirmación diagnóstica y la respuesta suele ser espectacular⁵. La radioterapia ha mostrado remisiones a largo plazo en pacientes no respondedores a corticoides. Se han docu-

mentado casos que se beneficiaron del tratamiento con antimetabolitos (sobre todo metotrexato) y fármacos anti-TNF.

Hay entidades propias que se engloban dentro del diagnóstico de EIOI y que debemos tener presentes. Las más frecuentes son la dacrioadenitis y la miositis, pero hay otras que con menor frecuencia nos podemos encontrar: la perineuritis idiopática (la inflamación se limita a la vaina del nervio óptico), la inflamación orbitaria esclerosante idiopática y el Síndrome de Tolosa-Hunt.

La dacrioadenitis cursa con dolor y tumefacción en la región superoexterna de la órbita. Puede ser la expresión de una EIOI o la manifestación de un Sjögren, sarcoidosis, linfoma o tumor de la glándula lagrimal. Si se sospecha un adenoma pleomórfico, la biopsia deberá hacerse con aguja fina o resección en bloque.

Bibliografía

1. ILSE MOMBAERTS, ROEL GOLDSCHMEDING, LEO KOORNNEEF, *et al.*: What is Orbital Pseudotumor?. Surv Ophthalmol 41 (1) July-August 1996
2. LUTT JR, LIM LL, PHAL PM, ROSENBAUM JT.: Orbital inflammatory disease. Semin Arthritis Rheum 2008; 37: 207-22
3. GEGÚNDEZ JA, NOGUEROLES BERTÓ M.: Diferentes formas clínicas del pseudotumor orbitario inflamatorio idiopático. St Ophthal. Vol. XVIII n.º 2/1999: 117-121
4. GORDON LK.: Orbital inflammatory disease: a diagnostic and therapeutic Challenger. Eye 2006; 20: 1196-206
5. ILSE MOMBAERTS, REINIER O.: Are systemic corticosteroids useful in the management of Orbital Pseudotumors? Ophthalmology. Vol 103, n.º 3, March 1996: 521-528