

Invest Medicoquir. 2018 (enero-junio); 10(1): 160-66.

ISSN: 1995-9427, RNPS: 2162

PRESENTACIÓN DE CASO

Pseudotumor inflamatorio de la órbita. Presentación de un caso

Inflammatory pseudotumor of the orbit

Daril Gutiérrez Rodríguez^I, Sandra Peña Cruz ^{II}, Daril Junior Gutiérrez de la Torre^{III}.

I Especialista de I Grado en Medicina Interna. Instructor. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgica. La Habana, Cuba.

II Especialista en MGI. Especialista de I Grado en Medicina Interna. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgica. La Habana, Cuba.

III Estudiante de cuarto año de Medicina. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgica. La Habana, Cuba.

RESUMEN

El pseudotumor inflamatorio de la órbita es una enfermedad que se caracteriza por la presencia de síntomas y signos inflamatorios orbitarios sin causa evidente local o sistémica. Se reporta como la tercera causa de oftalmoplejía dolorosa, pudiendo afectar cualquier tejido presente en la cavidad orbitaria. La tomografía computarizada multicorte (TCM) y la resonancia magnética (RMN) constituyen pilares fundamentales en el diagnóstico. Se presenta un caso de una mujer de 65 años que por el tiempo transcurrido sin el tratamiento específico evolucionó hacia la ceguera total del ojo lesionado.

Palabras clave: pseudotumor inflamatorio, órbita, oftalmoplejía dolorosa.

ABSTRACT

The pseudotumor of the orbit is a disease characterized by the presence of inflammatory orbital symptoms and signs, without any systemic or local evident cause. It is reported as the third cause of painful ophthalmoplegia, affecting any tissue present in the orbital cavity. Multi-slice computerized tomography (MSCT) and magnetic resonance imaging (MRI) are fundamental pillars in the diagnosis of the disease. We present a case of a 65-year-old woman who, because of the time she was without specific treatment, she evolved towards a total blindness of the damaged eye.

Key words: inflammatory, pseudotumor, orbit, eye.

INTRODUCCIÓN

El pseudotumor inflamatorio de la órbita es una entidad clínica también conocida como enfermedad inflamatoria idiopática benigna y se define como un síndrome benigno, no infeccioso, caracterizado por la presencia de síntomas y signos inflamatorios orbitarios sin causa evidente local o sistémica^(1,2). Fue descrita por primera vez en 1903 por Gleason, Busse y Hochheim y ya con características clinicopatológicas en 1905 por Birch-Hirschfeld⁽²⁾. Representa el 6-7% de las lesiones orbitarias, siendo la tercera causa de enfermedad orbital precedida por orbitopatía de Graves y por enfermedades linfoproliferativas⁽³⁾.

La gama de características clínicas, radiológicas y patológicas de esta enfermedad es muy diversa, va desde un proceso difuso hasta una enfermedad focal específica de los tejidos orbitarios, pudiendo afectar cualquier tejido presente en la órbita, como glándula lagrimal (dacroadenitis), músculos extrínsecos del ojo (miositis), la cápsula de Tenon (tenonitis) y menos frecuentemente de los vasos (vasculitis), grasa orbitaria o de los nervios orbitarios (neuritis); evoluciona de forma aguda, subaguda o crónica^(3,4).

Es una de las causas de oftalmoplejía dolorosa, siendo un desafío diagnóstico para el clínico que obliga a descartar enfermedades de etiología muy diversa que provocan este síndrome, como traumas, enfermedades vasculares, infecciosas, autoinmunes, inflamatorias, neoplásicas o endocrino metabólicas⁽¹⁾.

Tiene predilección por el sexo femenino, se presenta principalmente en la edad media de la vida, sin embargo, puede encontrarse en todas las edades y no tiene asociación racial ni familiar⁽⁵⁾. La unilateralidad es típica, siendo otro elemento importante su excelente respuesta a la terapia esteroidea, que se puede observar a las 12 h de iniciada, dato que comparte con otras enfermedades que comprometen la órbita como, el síndrome de Tolosa-Hunt, la sarcoidosis y otras entidades de origen autoinmune⁽⁶⁾.

El propósito de esta presentación fue dar a conocer, a los profesionales de salud, la forma de presentación de un cuadro poco frecuente, del que si no se hace el diagnóstico precoz puede dejar daños severos en la función visual como sucedió en esta paciente.

DESARROLLO

Caso clínico

Paciente femenina de 65 años de edad, fumadora inveterada, con antecedentes de hipertensión arterial primaria y diabetes mellitus tipo 2, tratadas y compensadas, que seis meses antes del ingreso comenzó con enrojecimiento del ojo derecho sin otras alteraciones, posteriormente y de manera gradual fue asociándose la sintomatología localizada y diversa dada por dolor ocular que se fue intensificando hasta referirlo a toda la hemicara ipsilateral, con sensación de anestesia de esa misma zona, caída y aumento de volumen del párpado y visión doble en un inicio, con pérdida progresiva de esta. La sintomatología fue incrementándose, tornándose el dolor insoportable, que le dificultaba hasta la alimentación, con pérdida total de la visión y de los movimientos del ojo; llegando al servicio de oftalmología donde posterior a su evaluación se decidió su ingreso.

Al examen físico se constató ptosis palpebral derecha con aumento de volumen y enrojecimiento del párpado y de la región periorbitaria, discreta protrusión del globo ocular, conjuntiva enrojecida en su totalidad de características no hemorrágicas, quemosis; parálisis pupilar y de todos los movimientos extrínsecos del ojo derecho (**figura 1**), disestesia en hemicara ipsilateral. En el fondo de ojo se observó papila pálida de bordes bien definidos, no edema macular; con pérdida de visión de ese ojo.



Figura 1. Día del ingreso en sala.

Confirmada clínicamente la presencia de oftalmoplejía dolorosa se indicaron los estudios complementarios necesarios para definir la causa que la provocaba.

Tomografía computarizada multicorte de cráneo: marcado engrosamiento de los músculos recto externo y oblicuo superior de la órbita derecha que convergían hacia el vértice orbital, esto produjo marcada compresión sobre el nervio óptico.

Resonancia Magnética de cráneo con secuencias en T1, T2, difusión y contrastada con gadolinio: Marcado engrosamiento de los músculos recto externo

y oblicuo superior de la órbita derecha. No se definen lesiones del globo ocular. Estas lesiones captan contraste. [Figura 2](#).

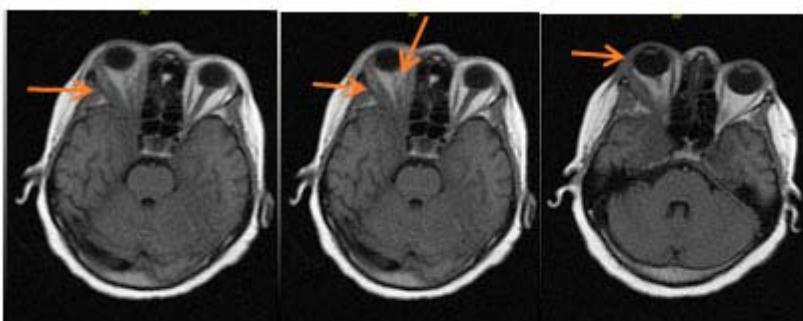


Figura 2. Estudio de resonancia magnética donde se señaló con flechas el engrosamiento de los tejidos periorbitario y de los músculos extrínsecos del ojo, así como la protrusión del globo ocular. Con ausencia de alteraciones en el seno cavernoso.

Biopsia de tejido periorbitario: El aspecto histológico demostró infiltración inflamatoria de los tejidos estudiados con áreas de necrosis.

Con estos resultados y las manifestaciones clínicas ya descritas, se planteó el diagnóstico de pseudotumor inflamatorio de la órbita. Se comenzó tratamiento con dosis altas de esteroides, metilprednisolona 1 gramo EV diario por cinco días, desapareciendo el dolor a las 24 horas de iniciado el tratamiento, continuando con prednisona 80 mg diarios; al disminuir paulatinamente los síntomas que presentaba. Se decidió el alta hospitalaria y seguimiento por consulta externa.

En las consultas programadas se constató mejoría progresiva de todas las alteraciones orbitarias descritas, así como los trastornos sensitivos, manteniendo la ceguera ([figuras 3, 4 y 5](#)). Se disminuyó paulatinamente los niveles de esteroides hasta los 10 mg que se mantienen en la actualidad sin presentar recaídas.



Figura 3. Al quinto día de iniciado el tratamiento esteroideo.



Figura 4. A los 25 días de iniciado el tratamiento esteroideo.



Figura 5. A los 75 días de iniciado el tratamiento esteroideo.

DISCUSIÓN

El caso clínico previamente descrito correspondió a un pseudotumor inflamatorio de la órbita, una de las causas de oftalmoplejía dolorosa⁽⁷⁾. Esta entidad se caracteriza por una clínica variable, no existiendo un cuadro patognomónico. La forma de presentación más frecuente es el compromiso orbital unilateral, pudiendo variar desde una lesión que por efecto de masa provoca proptosis, alteraciones en la motilidad ocular, diplopía y compresión del nervio óptico, hasta aquellos que se presentan como inflamación orbitaria asociada a dolor periocular, ojo rojo, edema, quemosis y hasta pérdida de visión⁽⁵⁾, como ocurrió en este caso; estas manifestaciones clínicas van a depender tanto de la ubicación como de la extensión de la lesión en la órbita. En general los síntomas se desarrollaron en el curso de días (pseudotumor agudo) a semanas (pseudotumor subagudo), pero no faltan los casos en que la sintomatología se extiende por meses (pseudotumor crónico).

La oftalmoplejía dolorosa puede tener varias etiologías, como son la fractura de la base del cráneo, aneurisma de la arteria carótida interna intracavernosa, aneurisma de la arteria cerebral posterior, fistula carótido cavernosa, trombosis del seno cavernoso, tumores cerebrales primarios y metastásicos, migraña oftalmopléjica, oftalmopatía tiroidea, sarcoidosis, vasculitis en el curso de lupus eritematoso sistémico, arteritis de células gigantes o granulomatosis de Wegener, infecciones como tuberculosis o sífilis y síndrome de Tolosa-Hunt⁽⁶⁾; siendo este último el que más dificultades diagnósticas manifiestó con la entidad que se presenta, ya que mostraron respuesta clínica al tratamiento esteroideo similar, con la diferencia en los exámenes complementarios, presentando, esta, lesión a nivel del seno cavernoso^(1,8).

Por todo lo planteado se afirmó que el pseudotumor inflamatorio de la órbita, es un dilema en el diagnóstico clínico, ya que tiene un comportamiento inespecífico y puede simular varias enfermedades, siendo el estudio con imágenes y la histopatología los complementos necesarios para obtener un diagnóstico de certeza^(9,5).

En la paciente estudiada repercutió negativamente el tiempo transcurrido en el diagnóstico y tratamiento oportuno, induciendo un daño mantenido durante meses sobre el nervio óptico provocándole ceguera total del ojo derecho, sin recuperación a pesar de obtener una respuesta favorable del resto de la sintomatología.

El cuadro clínico de la oftalmoplejía dolorosa constituye un desafío clínico, donde el análisis semiológico adquiere jerarquía para elaborar los diferentes diagnósticos diferenciales; los estudios imagenológicos como la TCM y la RMN, conjuntamente con el análisis histopatológico, permitieron arribar con más precisión y a la vez, evaluar la evolución durante el tratamiento. El diagnóstico de pseudotumor inflamatorio de la órbita es un ejemplo de esta afirmación, donde la integración de la clínica, los exámenes complementarios y la respuesta al tratamiento permitieron obtener los resultados deseados.

CONCLUSIONES

En el pseudotumor inflamatorio de la órbita, los corticoides son la terapéutica de elección, en el que la remisión rápida del cuadro clínico constituye un pilar diagnóstico. El pronóstico generalmente es bueno. Pueden observarse secuelas, como lo ocurrido en el caso descrito, que a pesar de tener una respuesta rápida y favorable de su sintomatología, mantuvo la ceguera total del ojo afectado por daño directo sobre el nervio óptico durante un tiempo prolongado.

REFERENCIA BIBLIOGRÁFICAS

1. Espinoza, G. M. Orbital inflammatory pseudotumors: etiology, differential diagnosis, and management. Current Rheumatology Reports. 2010;12(6),443-7.
2. Pamela Maroto Jiménez. Pseudotumor de la órbita. Reporte de un caso. Revista médica de Costa Rica y Centroamérica. 2015;614:41-44.
3. Mendenhall, WM., & Lessner, A. M. Orbital pseudotumor. American Journal of Clinical Oncology. 2010;33(3),304-6.
4. González I, Martínez Piñero. Pseudotumor orbitario: un dilema diagnóstico. Arch sociedad canaria oftalmología. 2000;11:83-6.

5. Narváez S, Martín F. Pseudotumor orbitario, un diagnóstico difícil. Correlación clínica, radiológica y patológica. Anales de radiología. México. 2009;3:257-8.
6. Torales M, Olivera MN. Oftalmoplejía dolorosa, un desafío diagnóstico. Arch Med Interna. 2012;34(2):60-3.
7. Jimena M, Gaspar R. Oftalmoplejía dolorosa. Caso clínico. Revista FASO. 2015;3:38-40.
8. Mora de Oñate, Pérez P. Oftalmoplejía dolorosa. (Pseudotumor y síndrome de Tolosa-Hunt). Arch Soc Esp Oftalmol. 2007;82:509-12.
9. Bijlsma, WR., Elbert, NJ., & Kalmann, R. The role of biopsy in diagnosing patients suspected of idiopathic orbital inflammation. Current Eye Research. 2012;37(3),251-3.

Recibido: 10 de enero de 2018

Aceptado: 4 de mayo de 2018

Daril Gutiérrez Rodríguez. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgica. Calle 216 e/ 11 y 13. Siboney. Playa. La Habana, Cuba.

Correo electrónico: daril@infomed.sld.cu