

OFTAMOLOGÍA**PSEUDOTUMOR DE ÓRBITA
REPORTE DE CASO EN EL HOSPITAL
SAN RAFAEL DE ALAJUELA**

Pamela Maroto Jiménez*

SUMMARY

Orbital pseudotumor is an idiopathic process that is defined as a tumor-like inflammation consisting of a pleomorphic cellular response and fibrovascular tissue reaction(5). Reported is a case of a 51 years-old female patient with a history of sub acute visual loss that originally was treat as Graves' orbitopathy; however, the clinical evolution and orbital biopsy confirmed a case of orbital pseudotumor.

INTRODUCCIÓN

El pseudotumor de 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 (10,11). Fue descrita por primera vez en 1903 por Gleason, Busse y Hochheim y ya con características clinicopatológicas en 1905 por Birch-Hirschfeld (2,3,4,6). Representa el 6-7 % de las lesiones orbitarias y corresponde a la tercera causa de enfermedad orbitaria precedida por orbitopatía

de Graves y por enfermedades linfoproliferativas (8,10). Puede afectar cualquier parte de la órbita y puede ser aguda, subaguda e incluso progresar a crónica (8). A continuación se presenta un caso con diagnóstico a través de biopsia de un pseudotumor de órbita evaluado y tratado en el servicio de Oftalmología del Hospital San Rafael de Alajuela en conjunto con especialistas en Endocrinología e Inmunología del mismo nosocomio. Posteriormente se realiza una revisión bibliográfica sobre el pseudotumor de órbita.

* Médico General (UCR). Servicio de Emergencias Hospital San Rafael de Alajuela.

CASO CLINICO

Paciente femenina 51 años de edad con antecedente de enfermedad de Graves consultó por cuadro de pérdida visual progresiva de su ojo izquierdo y dolor ocular dos meses de evolución sin antecedentes de trauma. Clínicamente cursaba con agudeza visual de cuenta dedos a 50 centímetros, edema bipalpebral, proptosis, quemosis, congestión ocular, defecto pupilar aferente, más edema de disco del ojo izquierdo. La paciente fue ingresada con diagnóstico de neuropatía compresiva por enfermedad de Graves para descompresión orbitaria de emergencia y administración de esteroides intravenosos con buena evolución y recupera su agudeza visual a 20/30 a la semana de egreso. Se le realizó TAC durante su hospitalización con reporte diagnóstico de exoftalmos bilateral de predominio izquierdo en probable relación a hipertrofia de músculos extra oculares. Dos meses posteriores de su egreso, la paciente sufre dos episodios de recaídas de su agudeza visual en ojo izquierdo a cuenta dedos con intervalos de un mes cada uno. En cada ocasión, se trató a la paciente con esteroides intravenosos. En la última recaída debido lo inusual y errático de la evolución del caso, se revaloran las placas

del TAC realizado durante su primer ingreso. Sorpresivamente se observa una lesión espacio ocupante en la órbita izquierda, así que se le realiza orbitotomía izquierda con biopsia incisional más administración de esteroides sistémicos. A la muestra de la biopsia se le realizó estudios inmuno - histoquímicos la cual resultó con proliferación linfocítica policlonal, momento en el que se le diagnostica como pseudotumor de órbita izquierdo. Con este diagnóstico, la paciente se manejó en conjunto con el servicio de inmunología para tratamiento con esquemas de inmunoreguladores y esteroides. Se dio seguimiento por un año y en los controles de TAC a los seis y nueve meses posterior al tratamiento de inmunoreguladores, no reportaron alteraciones. La paciente actualmente está asintomática y estable con agudeza visual de 20/30.

COMENTARIO

El pseudotumor de órbita es una entidad benigna, no infecciosa e inflamatoria que solo se diagnostica luego de haber descartado otras patologías más frecuentes (1). La clínica es de una masa palpable, proptosis, párpado inflamado, edema, eritema, ptosis, quemosis,

congestión, disminución de los movimientos oculares y de la agudeza visual (8,10). Suele ser unilateral, sin embargo en un 25 % de los casos se presenta bilateral. En la población pediátrica suele ser bilateral, con uveítis, edema de disco y eosinofilia (10). La patogénesis es muy incierta lo que también ha complicado la elección del tratamiento, aunque se le ha asociado con causas infecciosas del tracto respiratorio superior como sinusitis en especial etmoidal (7) o algunas otras patologías tipo resfriado de origen virales. También se le ha relacionado con enfermedades autoinmunes e inflamatorias (9). El diagnóstico es de exclusión de entidades más frecuentes que puedan cursar con clínica similar como lo son enfermedades tiroideas, el linfoma, la sarcoidosis, procesos infecciosos, granulomatosis de Wegener, Sjögren primario o secundario a malignidad o enfermedades del tejido conectivo. Se apoya en neuroimágenes como la tomografía axial computarizada o la resonancia magnética, en las que se apreciaran cambios inflamatorios específicos según el área anatómica afectada. La biopsia está indicada si no hay respuesta al tratamiento de primera línea. La histología muestra infiltrado inflamatorio crónico con pequeños linfocitos maduros,

células plasmáticas, neutrófilos, eosinófilos, macrófagos y células b policlonales (a diferencia del linfoma donde estas células son monoclonales). Pueden encontrarse cambios proliferativos así como fibrosis y en la variante esclerosante, que parece corresponder a un estadio final del pseudotumor, hay mucha fibrosis y poco infiltrado inflamatorio (10). El tratamiento inicial es con esteroides a altas dosis (80mg/kg/día de prednisona) la cual luego se va titulando. También se pueden utilizar antiinflamatorios no esteroidales en casos leves. Como segunda línea de tratamiento tenemos la radioterapia a bajas dosis (en un rango de 20-30 Gy a 2 Gy/diarios). También se puede usar quimioterapia citotóxica o agentes inmunosupresores (metrotexate, ciclofosfamida, 6-mercaptopurinas, azatrioprina, ciclosporina). En la presentación esclerosante se puede llegar a necesitar cirugía como tratamiento de elección (10). En nuestro caso, la presentación inicial era típica de una orbitopatía tiroidea, por ende se le realizó los estudios de imagen, TAC de órbitas (ver imagen 1 y 2), tratamiento médico con esteroides sistémicos y quirúrgico para la descompresión orbitaria cuando su agudeza visual estaba en riesgo. Sin embargo, la evolución atípica

del caso nos hizo re-evaluar los estudios de imagen. Los hallazgos en la tomografía orbitaria y la evolución tan tórpida de este caso nos llevaron a la sospecha de un pseudotumor orbitario. La biopsia de órbita nos confirma este diagnóstico y permitió el tratamiento multidisciplinario adecuado con una evolución satisfactoria. En conclusión, el pseudotumor orbitario deber estar presente en la mente del clínico como un diagnóstico diferencial cuando se aborda pacientes con orbitopatía.

RESUMEN

El pseudotumor de órbita es una entidad clínica benigna, idiopática que debe ser tomada en cuenta en presentaciones clínicas caracterizadas por masa palpable, proptosis, párpado inflamado, edema, eritema, ptosis, quemosis, congestión, disminución de los movimientos oculares y de la agudeza visual. Se presenta el caso de una mujer de 51 años que se presentó con una pérdida de agudeza visual de 2 meses de evolución que originalmente se abordó como una orbitopatía de Graves, pero al tener una evolución no esperada del diagnóstico inicial, se reevaluaron los estudios de imagen y se procedió a la biopsia de órbita con diagnóstico histopatológico de

pseudotumor de órbita el cual se maneja con esteroides sistémicos e inmunoreguladores teniendo una adecuada evolución clínica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bijlsma, W. R., Elbert, N. J., & Kalmann, R. (2012). The role of biopsy in diagnosing patients suspected of idiopathic orbital inflammation. *Current Eye Research*, 37(3), 251-253.
2. Birch-Hirschfeld A. (1905). Zur diagnostic and pathologic der orbital tumoren. *Ber Zusammenkunft Dtsch Ophthalmol Ges.*, 32, 127-135.
3. Birch-Hirschfeld A. (1930). *Handbuch der Gesamten Augenheilkunde*. Berlin, Germany: Julius Springer.
4. Busse O, & Hochheim W. (1943). Exophthalmos due to chronic orbital myositis. *Arch Ophthalmol*, 30, 446-466.
5. Espinoza, G. M. (2010). Orbital inflammatory pseudotumors: etiology, differential diagnosis, and management. *Current Rheumatology Reports*, 12(6), 443-447.
6. Gleason JE. (1903). Idiopathic myositis involving the intraocular muscles. *Ophthalmol Rec*, 12, 471-478.
7. Martin, J., Datner, E. M., & Perrone, J. (2000). A sighting of orbital pseudotumor. *The American Journal of Emergency Medicine*, 18(1), 83-85.
8. Mendenhall, W. M., & Lessner, A. M. (2010). Orbital pseudotumor. *American Journal of Clinical Oncology*, 33(3), 304-306.
9. Mombaerts, I., & Koornneef,

- L. (1997). Current status in the treatment of orbital myositis. *Ophthalmology*, 104(3), 402-408.
10. Yuen, S. J. A., & Rubin, P. A. D. (2003). Idiopathic orbital inflammation: distribution, clinical features, and treatment outcome. *Archives of Ophthalmology*, 121(4), 491-499.
11. Zacharopoulos, I. P., Papadaki, T., Manor, R. S., & Briscoe, D. (2009). Treatment of idiopathic orbital inflammatory disease with cyclosporine-A: a case presentation. *Seminars in Ophthalmology*, 24(6), 260-261.