

INFLAMACIÓN IDIOPÁTICA DE LA ÓRBITA (IIO), ASOCIADA CON ESCLERITIS POSTERIOR, UVEÍTIS ANTERIOR Y PAPILITIS

Sandra Liliana Talero Castro, MD, OD.*
Juan Guillermo Gaviria, MD.**

Resumen

Objetivos: Revisar las características más importantes de la inflamación idiopática de la órbita con base en un caso atípico. Discutir el diagnóstico diferencial y las modalidades terapéuticas.

Métodos: Reporte de caso y revisión de la literatura.

Resultados: Una mujer de 24 años se presentó a la Clínica Barraquer con compromiso atípico por Inflamación Idiopática de la Órbita severa (IIO), asociada a escleritis posterior y papilitis en ojo izquierdo. Se le había realizado un diagnóstico presuntivo de oclusión de vena central de la retina 3 días antes, por lo cual fue llevada a cesárea en su semana 38 de embarazo. Desarrolló posteriormente panuveítis no granulomatosa. Múltiples laboratorios negativos y una Resonancia Magnética Nuclear confirmaron el diagnóstico de IIO. La respuesta al tratamiento se caracterizó por inflamación recurrente al disminuir las dosis de esteroides.

Discusión: la inflamación idiopática orbitaria puede tener múltiples presentaciones. El caso de nuestra paciente constituye un caso severo, con una presentación anterior, difusa con uveítis, escleritis e inflamación retiniana.

Conclusiones: El diagnóstico de IIO es un diagnóstico de exclusión, deben descartarse patologías más frecuentes como orbitopatía tiroidea, enfermedades linfoproliferativas, además de trastornos infecciosos y enfermedades específicas de la órbita de presentación similar.

Palabras clave: Inflamación Idiopática de la órbita, pseudotumor orbitario, inflamación orbitaria no específica, escleritis, uveítis, papilitis, fármacos antirreumáticos modificadores de la enfermedad o FARME.

* Residente de Oftalmología de Segundo año. Escuela Superior de Oftalmología. Instituto Barraquer de América.
e-mail: stalero@javeriana.edu.co

** Oftalmólogo. Escuela Superior de Oftalmología. Instituto Barraquer de América.
e-mail: jgaviria74@gmail.com

Introducción

La Inflamación Idiopática de la Órbita se define como una lesión localizada o difusa, del tercio anterior, medio o posterior de la órbita, que exhibe un comportamiento neoplásico y un infiltrado inflamatorio no específico al estudio histopatológico¹. Puede presentarse clínicamente con una enorme variabilidad, y se caracteriza por aparición abrupta de dolor, proptosis, signos inflamatorios y síntomas como edema y eritema. La presentación varía de acuerdo con la localización específica, grado de inflamación, fibrosis y efecto de masa². Puede ser unilateral o bilateral. Cuando es bilateral puede presentarse de forma simultánea o con intervalo variado³.

Se reporta el caso de una mujer joven, en el tercer trimestre de embarazo, con inflamación idiopática de la órbita, escleritis posterior, uveítis anterior y papilitis, con presentación severa y recurrente.

Reporte de Caso

Una paciente de 24 años de edad consultó el servicio de urgencias de la Clínica Barraquer en su segundo día post-operatorio de cesárea, por dolor ocular y disminución de agudeza visual en el ojo izquierdo. Al examen físico presentaba una agudeza visual de 1.00 en ojo derecho y 0.30 en ojo izquierdo, sin defecto pupilar aferente. Presentaba edema periorbitario, hiperemia conjuntival, proptosis, dolor ocular, sin diplopía. (Figura 1). Inicialmente no se evidenciaron signos de inflamación del segmento anterior. El fondo de ojo presentaba edema de papila, hemorragias en astilla peripapilares, pliegues y edema macular. (Figura 2).

La paciente había consultado su servicio de salud dos días antes por presentar cuadro clínico de 2 semanas de evolución consistente en cefalea, dolor ocular y disminución de

agudeza visual del ojo izquierdo, que había sido interpretado como una Oclusión de Vena Central de la Retina leve no-isquémica, por lo que realizaron cesárea de urgencia a las 38 semanas de embarazo.

El diagnóstico diferencial inicialmente incluyó papiloflebitis, escleritis posterior, edema macular e inflamación idiopática de la órbita, por lo cual se solicitaron los siguientes exámenes diagnósticos que resultaron normales Placa de tórax, sonograma, Resonancia Nuclear Magnética de Órbita con Contraste, Angiografía Fluoresceínica, ANAS, ANCA, FR, CH, pruebas de coagulación, VSG, VDRL, FTA-ABS, PPD, y glicemia. Se recomendó valoración por Reumatología que



Figura 1. Edema periorbitario, hiperemia conjuntival y proptosis.

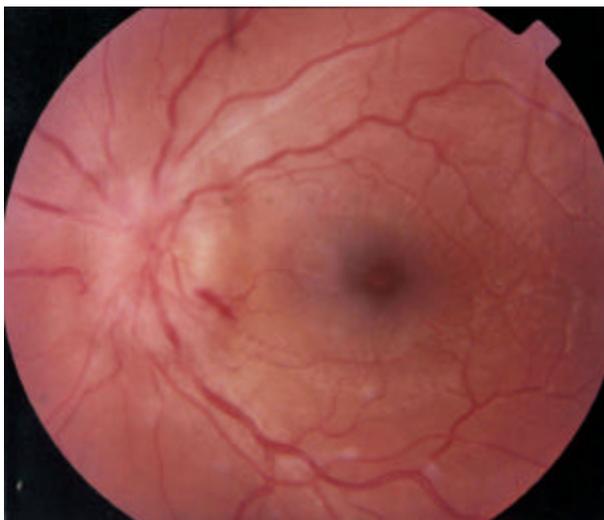


Figura 2. Retinografía del ojo izquierdo que muestra edema de papila, hemorragia en borde papilar y pliegues maculares.

descartó la presencia de Lupus Eritematoso Sistémico. La Resonancia Magnética de Orbita mostró inflamación inespecífica de la grasa orbitaria y tejidos blandos anteriores, sin evidencia de masa ni alteraciones vasculares, que confirmaron el diagnóstico de IIO (Figura 3). La Angiografía de retina mostró Papilitis en ojo izquierdo (Figura 4).

Se recomendó iniciar tratamiento con esteroides orales, pero la paciente no asistió a sus controles durante 1 mes. Después de este período, asistió por presentar, además de los síntomas y signos iniciales, intenso dolor, fotofobia, inyección ciliar, tyndall de 4+ e hipopion. Se diagnosticó panuveítis no granulomatosa y se inició manejo con Prednisolona oral 60 mg/día y esteroides tópicos.

A las 4 semanas de tratamiento con esteroides orales y tópicos, se observó mejoría de la agudeza visual a 1.00 en ojo izquierdo, con reducción del edema de papila por lo cual se inició la disminución gradual de los esteroides. (Figura 5). En este período presentó 2 recaídas, con dolor, fotofobia, ojo rojo y uveítis anterior, con agudeza visual de 1.00. Por la severidad y frecuencia de las recaídas, se consideró asociar fármacos



Figura 3. Resonancia Magnética Nuclear. Fase T1-Corte axial. Muestra realce de la esclera con engrosamiento, infiltración de la grasa retrobulbar y edema de los tejidos blandos anteriores.

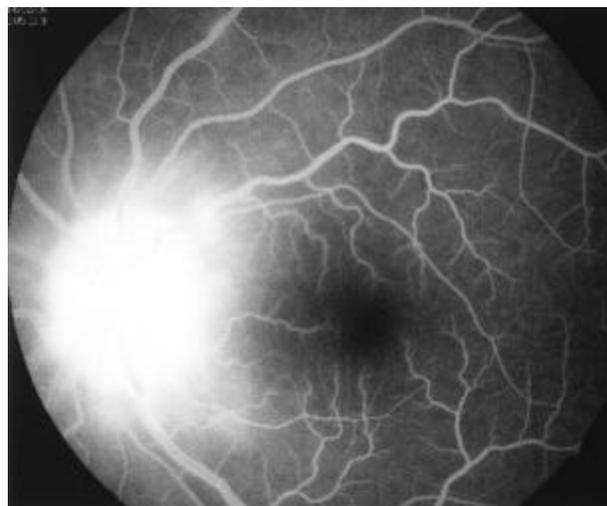


Figura 4. Angiografía Fluoresceínica que muestra papilitis.

antirreumáticos modificadores de la enfermedad o FARME (DMARD) en conjunto con reumatología.

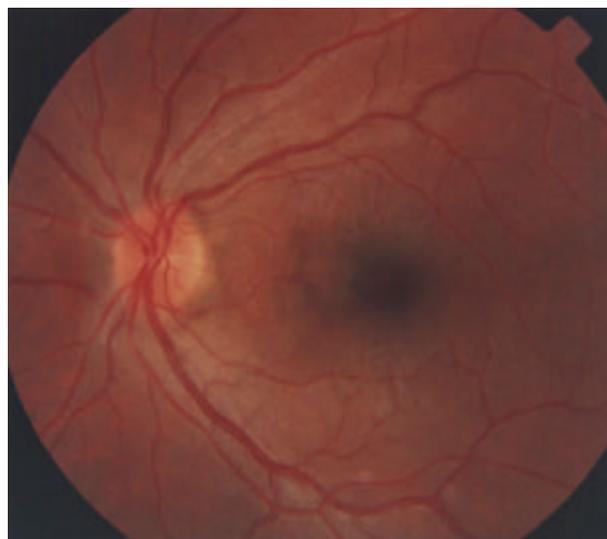


Figura 5. Fondo de ojo post tratamiento con corticosteroides. Se observa polo posterior normal.

Discusión

La IIO fue descrita inicialmente por Gleason, Busse y Hochheim en 1903 y clasificada como

entidad clinicopatológica específica por Birch-Hirschfeld² en 1905. Es la tercera enfermedad orbitaria más frecuente después de la orbitopatía tiroidea y las enfermedades linfoproliferativas. Representa una reacción autoinmune a los tejidos orbitarios en respuesta a un disparador inmunológico desconocido¹¹.

La IIO es difícil de definir con precisión. Hay una gran constelación de signos, síntomas, hallazgos imagenológicos e histopatológicos que se conocen con varios nombres que incluyen: IIO, inflamación orbitaria no específica y pseudotumor orbitario³.

Inicialmente, el término pseudotumor orbitario incluía todos los trastornos orbitarios no neoplásicos, actualmente, se limita a las lesiones idiopáticas en su naturaleza⁴, es parte del espectro de la inflamación idiopática de la órbita, que se define como un trastorno inflamatorio no granulomatoso, que puede afectar cualquier estructura en la órbita y cuyos síntomas reflejan el grado de inflamación y localización del tejido afectado⁵.

La IIO es un diagnóstico de exclusión, dado que simula múltiples enfermedades bien conocidas de la órbita. El diagnóstico debe estar basado en la historia del paciente, curso clínico, respuesta a los esteroides, exámenes diagnósticos y en un número limitado de casos, biopsia⁴.

El diagnóstico diferencial incluye infecciones, reacción inflamatoria secundaria a trauma o cuerpo extraño, disfunción tiroidea, vasculitis (granulomatosis de Wegener, poliarteritis nodosa y arteritis de células gigantes), sarcoidosis, neoplasias, fistulas y malformaciones arteriovenosas². La IIO puede ocurrir aislada o asociada con varias alteraciones agudas y crónicas, que incluyen infección viral respiratoria alta, faringitis estreptocócica, LES, enfermedad de Lyme, miocarditis de células gigantes, enfermedad de Crohn, artritis reumatoidea y asma³.

Cualquier tejido orbitario puede estar involucrado: la glándula lagrimal (dacrioadenitis), los músculos

extraoculares (miositis), tejido conectivo periescleral o perineural (epiescleritis/tenonitis o perineuritis) o la matriz fibrograsa que está alrededor y entre las estructuras orbitarias (masa/infiltrado)³. Presenta muchas variaciones, su aparición puede ser gradual, de semanas a meses y todos los signos clásicos pueden o no estar presentes. Puede tener una respuesta lenta o incompleta a los corticoesteroides, una respuesta rápida pero con recidiva al intento de disminuirlos, o una respuesta sostenida pero con recurrencias episódicas³.

Rootman⁶ afirma que el pseudotumor orbitario es un término anticuado, cuyo uso puede traer consecuencias negativas como resultado de un retraso o confusión en el diagnóstico y manejo de los pacientes. Propone una clasificación por grupos de enfermedades, basado en patrones fisiopatológicos y hallazgos clínicos, para lograr una identificación patológica específica. Su algoritmo se basa en patrones de infiltración patológica, hallazgos clínicos e imagenológicos, evaluación sistémica y biopsia cuando sea necesario. Clasifica 4 procesos clínicos: trastornos inflamatorios, infiltrativos, con efecto de masa o vasculares.

Los trastornos inflamatorios agudos, pueden ser específicos (Ej. Infecciones o infestaciones), pueden ser no específicos (sin etiología definida) y pueden catalogarse según clínica y localización, en infiltración anterior, difusa, miosítica, lagrimal o apical. Cuando no se identifica una causa, generalmente se usan esteroides, sin embargo, si esto falla o el trastorno progresa, se recomienda realizar biopsia en un esfuerzo por definir la enfermedad.

Las lesiones de la glándula lagrimal o aquellas localizadas en el ápex orbitario, frecuentemente requieren biopsia, al igual que los trastornos inflamatorios crónicos que corresponden generalmente a fenómenos infiltrativos.

Desde el punto de vista histopatológico la IIO se puede clasificar en tres subtipos: linfocítico,

granulomatoso y esclerosante⁷. Desde el punto de vista imagenológico, se puede clasificar en anterior, difusa, intraconal y apical, con tres subtipos: miositis, dacrioadenitis y esclerosante¹.

Los hallazgos radiológicos en la IIO están caracterizados por cambios inflamatorios en las diferentes estructuras intraorbitarias, como el globo ocular, glándula lagrimal, músculos extraoculares, grasa orbitaria y nervio óptico. Los hallazgos al TAC muestran densidad de masa anormal en los tejidos blandos intraorbitarios, que varían en tamaño, forma y localización. Los cambios óseos, reflejados por hiperostosis y remodelación, están a favor del diagnóstico de un proceso benigno de larga data. La RMN muestra una lesión hipointensa en T1 y T2 y un marcado realce con gadolinio. Las técnicas de supresión grasa muestran lesiones de la vaina del nervio óptico e inflamación intraorbitaria⁴.

En pacientes con enfermedad recurrente y respuesta pobre al tratamiento con esteroides, debe estudiarse nuevamente en la posibilidad de enfermedad linfoproliferativa, y es importante un seguimiento estricto y la realización de exámenes complementarios (Ej. Electroforesis de proteínas).

En nuestro caso, el diagnóstico definitivo se hizo con ayuda de RMN, pero inicialmente se planteó un diagnóstico diferencial entre escleritis posterior, edema macular, papiloflebitis e inflamación idiopática de la órbita.

Nuestra paciente presentaba escleritis asociada a su IIO; lo que explicaba el dolor con los movimientos oculares y hacía urgente descartar causas vasculíticas⁸. La presentación de IIO y escleritis asociada a iritis es más frecuente en niños⁹. Bloom reporta que los niños con IIO y uveítis anterior tienden a tener peor pronóstico y mayor número de recurrencias.

El embarazo parece ser incidental en este caso. La paciente no presentaba alteraciones retinales

por diabetes gestacional, hipertensión arterial inducida por el embarazo, ni síndromes de hipercoagulabilidad. En pacientes con signos similares en etapas tempranas del embarazo, no hay contraindicación para el uso de la terapia esteroide a las dosis que sean necesarias. También se descartó la posibilidad de una papiloflebitis, dado que los eventos tromboembólicos del ojo son una rara complicación del embarazo, a menos que estén asociados a toxemia¹⁰, lo cual fue descartado en nuestra paciente.

Dentro de las opciones terapéuticas en el manejo de la IIO están: Observación, cirugía, corticoides, radiación, AINES, citotóxicos, inmunosupresores, inmunoglobulina intravenosa, plasmaféresis y tratamiento biológico con TNF- α ¹¹. Este caso fue agresivo en su presentación, pudiendo clasificarse como una IIO anterior asociada a difusa, por su localización anatómica. Requirió dosis altas de esteroides, que cuando se disminuyeron se asociaron con recaídas. Los corticoesteroides son la primera línea de tratamiento en la mayoría de los casos, dependiendo de la severidad y la respuesta, se recomienda empezar con prednisona oral 1.00-1.5 mg/Kg/d por 1-2 semanas para luego disminuir la dosis hasta cero en 6-12 semanas, para minimizar los efectos endocrinos y metabólicos³. Se espera que del 33-50% de los pacientes presenten inflamación recurrente después de completar la terapia con esteroides o posterior al primer intento de disminución de la dosis¹². Se pueden usar corticoesteroides IV a altas dosis en pacientes con compromiso atípico y pérdida visual (metilprednisolona 1.0 g/d por 1-3 días)³. En enfermedad crónica o recurrente se pueden usar dosis de Acetato de Triamcinolona 32-40 mg con respuesta en 1-2 días y duración en la órbita de 1 mes¹³.

En pacientes que no responden al manejo con esteroides, se han usado inmunosupresores,

pero los reportes en su mayoría son anecdóticos. Los agentes disponibles son: antimetabolitos (metotrexate, azatioprina, mofetil micofenolato), inhibidores de células T (ciclosporina, tacrolimus), agentes alquilantes (ciclofosfamida, clorambucil)³. La radioterapia se recomienda en recurrencias o en patología refractaria, con dosis total de 2,000 cGy en 10 fracciones de 200 cGy por 10 días⁴. Se considera que la única estructura ocular con potencial riesgo con esta dosis, es el cristalino². Para enfermedad recurrente o persistente se ha considerado la terapia inmunomoduladora (mofetil micofenolato), sin embargo esta opción terapéutica es empírica, dado el poco conocimiento sobre la fisiopatología de la enfermedad¹².

Conclusiones

La inflamación idiopática de la órbita debe ser un diagnóstico de exclusión que puede hacerse una vez se hayan descartado causas infecciosas, vasculíticas y linfoproliferativas. En casos específicos, como aquellos con compromiso intraconal, de la glándula lagrimal o en casos crónicos, cuya etiología pueda ser de origen tumoral, debe realizarse biopsia. Una vez diagnosticada por exclusión, la IIO, se trata generalmente con esteroides, observando la respuesta al tratamiento. Existen múltiples alternativas de tratamiento si los esteroides no funcionan. Reportamos un caso de IIO atípico que pertenece al 3% de los casos, según lo reportado en la literatura¹ dada su presentación anterior asociada a difusa, severa, con inflamación intraocular y de la esclera.

Agradecimientos

Carolina Acuña y Alberto Pinilla por el material fotográfico.

Referencias

1. Moreiras JVP, Prada MC. Orbit: Examination, diagnosis, microsurgery and pathology. *Highlights of Ophthalmology*. 2004.
2. Ahn Yuen SJ, Rubin PA. Idiopathic orbital inflammation: distribution, clinical features, and treatment outcome. *Arch Ophthalmol*. 2003; 121(4): 491-499.
3. Harris GJ. Idiopathic orbital inflammation: a pathogenetic construct and treatment strategy: The 2005 ASOPRS Foundation Lecture. *Ophthalm Plast Reconstr Surg*. 2006; 22(2): 79-86.
4. Lee E J, Jung S L. MR Imaging of orbital Inflammatory pseudotumors with extraorbital extension. *Korean J Radiol* 2005; 6: 82-88.
5. Siebert S, Srinivasan U. Proptosis can be the presenting feature of systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis*. 2004; 63: 908-909.
6. Rootman J. Why "orbital pseudotumour" is no longer a useful concept. *Br. J. Ophthalmol*. 1998; 82: 339-340.
7. Zborowska B, Ghabrial R. Idiopathic orbital inflammation with extraorbital extension: case series and review. *Eye*. 2006; 20: 107-113.
8. Boonman Z F H M, de Keizer R J W. Orbital Myositis in scleritis. *Br. J. Ophthalmol*. 2003; 87: 38-42.
9. Bloom JN, Graviss ER. Orbital pseudotumor in the differential diagnosis of pediatric uveitis. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1992; 29: 59-63.
10. McLoone EM, Best RM. Pregnancy-related papillophlebitis. *Eur J Ophthalmol*. 2004; 14(1): 65-66.
11. Rubin PA, Foster CS. Etiology and management of idiopathic orbital inflammation. *Am J Ophthalmol*. 2004; 138(6): 1041-1043.
12. Hatton MP, Rubin PA. Successful treatment of idiopathic orbital inflammation with mycophenolate mofetil. *Am J Ophthalmol*. 2005; 33(6): 671-674.
13. Goldberg RA, McCann JD. Idiopathic orbital inflammatory disease. *Arch Ophthalmol*. 2004; 122(7): 1092.
14. Sanchez-Tocino H, Garcia-Layana A. Central retinal vascular occlusion by orbital pseudotumor. *Retina*. 2004; 24(3): 455-458.