

11239  
12  
E2



# Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina

Curso de Especialización en Oftalmología

Hospital de Especialidades

Centro Médico Nacional

I. M. S. S.

PSEUDOTUMOR ORBITARIO INFLAMATORIO IDIOPATICO.

REPORTE DE 5 CASOS CLINICOS.

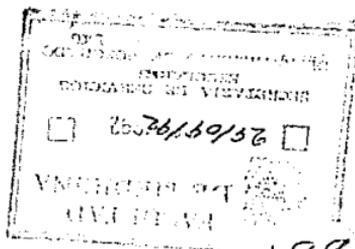
## TESIS DE POSTGRADO

Que para obtener el título de

CIRUJANO OPTALMOLOGO

presenta

DRA. SILVIA MARTHA GARCIA LOPEZ



1993

I.M.S.S.

México, D. F.

TESIS CON FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional  
Autónoma de México



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## PSEUDOTUMOR ORBITARIO INFLAMATORIO IDIOPATICO.

### INTRODUCCION.

Es una condición inflamatoria crónica inespecífica, puede afectar cualquier componente de las partes blandas de la órbita ; de etiología desconocida.

El rasgo unificado de este proceso múltiforme es su capacidad de simular una verdadera neoplasia orbitaria, las cuales se desarrollan más lentamente.

El paciente habitualmente presenta proptosis, signos de - inflamación orbitaria como dolor, blefaroedema, enrojecimiento de piel y conjuntiva y limitación a la movilidad ocular (Tenonitis - dolor al movimiento ocular, variedad mas anterior de Pseudotumor-orbitario).

Se presenta a cualquier edad, pero es raro durante la primera década. Aproximadamente 1 de cada 3 Pseudotumores ideopáticos en niños es bilateral, mientras que en adultos la afección bilateral debe hacer sospechar de alguna enfermedad sistémica concomitante ( Ej. Granulomatosis de Wegener, Poliarteritis nodosa, TB Sarcoidosis, Macroglobulinemia de Waldenström). Los ataques múltiples son mas comunes en niños, y con cada nuevo ataque el pronóstico empeora, a menudo muestran signos de Uveitis, y\_o papiledema. En la biopsia los hallazgos son similares a los observados en adultos.

Existen varias formas histológicas características como - son: Infiltración linfocítica generalizada; Fibrovasculitis; Miositis y Dacrioadenitis.

Se reserva la categoría de Pseudotumor a aquella afección orbitaria inflamatoria no específica, localizada o difusa en cuyo

caso se excluyo causa sistémica o local, o bien inflamaciones -  
propias de la órbita causadas por cuerpos extraños, Amiloidosis, -  
Hemangiomas involutivos, parásitos, bacterias, hongos, dermoide -  
roto, Sarcoidosis, TB, y-o vasculitis antes mencionadas.

El gran simulador del Pseudotumor es el Exoftalmos Endó -  
crino incluyendo casos de Enf. de Graves Basedow.

#### ETIOLOGIA.

DESCONOCIDA. Estos pacientes estan habitualmente saluda -  
bles y no muestran evidencia de ninguna otra enfermedad.

Se han reportado casos en los cuales aparecen simultánea -  
mente Pseudotumor de órbita y de seno periorbitario del mismo la -  
do, encontrandose vasos comunicantes entre ambas lesiones indican -  
do con esto una extraña relación entre los procesos. Se ha repor -  
tado Pseudotumor asociado a otro proceso ideopático primario es -  
clerosante en otra parte de la economía. La asociación de Pseudo -  
tumor con padecimiento sistémico de etiología autoinmune favore -  
cería la suposición de que algunos casos de Pseudotumor sean por -  
reacción autoinmune.

#### MANIFESTACIONES CLINICAS.

Jellinek, Blodi y Glass han reportado la descripción real -  
y mas extensa de Pseudotumor orbitario. Hombres y mujeres parecen  
igualmente afectados, en contraste con Exoftalmos Endócrino en el  
cual el sexo femenino prevalece.

Los síntomas cardinales son proptosis y dolor ocular. La -  
proptosis no excede de 7 mm. Se mencionan tambien blefaroedema, in -  
gurgitación vascular, alteraciones de la motilidad ocular y en o -  
casiones alteraciones de la agudeza visual.

Pacientes quienes no desarrollan proptosis pueden tener lesiones incluyendo solo area lagrimal, piso orbitario, pared lateral o vértice orbitario. Los movimientos oculares verticales se afectan con mas frecuencia que los horizontales ; siendo la localización a un musculo ó a periorbita la entidad mas rara. Cuando hay miositis el recto inferior es el músculo mas afectado.

La disminución de agudeza visual es un problema serio, de bida a invasión de nervio óptico por proceso inflamatorio; des prendimiento de retina, Uveitis, Trombosis de arteria central de la retina o Glaucoma asociado.

En Pseudotumor intraconal hay alteración de la refracción con aumento de la hiperopia, pudiéndose encontrar evidencia de pa piledema, ingurgitación venosa con hemorragias y atrofia óptica.

Jellinek muestra que frecuentemente se incluye en esta condición al nervio trigémino, en ocasiones con presencia de irri tación meníngea con alteración de líquido cefalorraquídeo (protei norraquia y pleocitosis).

Un curso clínico crónico en el que existen recurrencias múltiples, progresión de signos y síntomas, disminución de visión y-o proptosis progresiva a pesar del tratamiento es también carac terístico de este cuadro.

#### PATOLOGIA.

Existen 2 dificultades para la interpretación del mate rial histopatológico en casos de Pseudotumor. 1o. Variación de muestra quirúrgica de tejido orbitario (proceso inflamatorio a da crioadenitis, miositis, o linfogranuloma dependiendo del sitio de origen). y 2o. La histología puede cambiar a varios estadios en la evolución del proceso inflamatorio, un mayor número de ca

lulas de tejido inflamatorio se obtienen en etapas tempranas de la enfermedad y tejido acelular, fibrótico y hialinizado en etapa tardía de la enfermedad.

El tipo celular mas frecuente en el Pseudotumor son: Linfocitos, células plasmáticas, células reticulares, epiteloideas, macrófagos, fibroblastos, células gigantes, células de capilares-endoteliales. Disminución de leucocitos polimorfonucleares y eosinofilos.

La inflamación tiene un componente vascular prominente, el cual se restaura cuando se considera la posibilidad de linfoma, en la minoría, principalmente jóvenes puede haber vasculitis.

Otro cambio histológico de Pseudotumor es la formación de granulomas propios de músculo extraocular; calcificaciones difusas y ocasionalmente esclerosis linfogranulomatosa.

A menudo encontramos monomorfos de linfocitos maduros (hiperplasia linfocítica).

La distinción citológica entre Pseudotumor y Linfoma es importante. Cuando hay folículos linfoides con centros germinales el diagnóstico es Pseudotumor; si la infiltración es de polimorfos nucleares compuestos de células de diferentes tipos como linfocitos o células plasmáticas el diagnóstico es de Pseudotumor via Linfoma; La presencia de elementos capilares y fibroblastos inmaduros es a favor de Pseudotumor.

El término Linfocitoma es utilizado como colección benigna de linfocitos.

En el Exoftalmos Endócrino existen prominentes linfocitos perivasculares, el tejido intersticial es flojo en etapas tempranas y colagenizado en estadio tardío.

El límite del patrón de reacción de Pseudotumor indudable

mente tiene varias etiologías.

#### DIAGNOSTICO.

Cuadro clínico de inicio súbito, signos y síntomas inflamatorios.

Radiografías de cráneo sin compromiso óseo orbitario usualmente. En las vasculitis reacción inflamatoria del borde de la neoplasia.

Campos visuales pueden mostrar reducción central, escotoma con agrandamiento de la mancha ciega dependiendo del compromiso del nervio óptico. La oclusión de la arteria central de la retina por disminución brusca de la visión es sugestiva de vasculitis, sin embargo también puede ocurrir con Pseudotumor.

Velocidad de eritrosedimentación puede manifestarse ligeramente elevada.

Estudio de líquido cefalorraquídeo puede mostrar evidencia de irritación meníngea con elevación media de proteínas y pleocitos.

Angiografía carotídea sin evidencia de tumor.

Ultrasonografía es el más reciente avance en el diagnóstico de esta entidad, especialmente B Scan, donde los ecos muestran bordes peludos, irregulares y encapsulados indicando infiltración difusa del proceso inflamatorio dentro o alrededor del tejido. El B scan puede localizar Pseudotumor a lo largo de la pared orbitaria, el cual no produce proptosis.

Tomografía computarizada contribuyendo con gran utilidad al diagnóstico de pseudotumor:

- Determina la localización: preseptal

intraconal

extraconal

- Determina si el proceso es difuso o localizado
- Determina el grado de proptosis y desplazamiento ocular
- Determina si existe o no lesión ósea.

Los signos de tomografía si el proceso es difuso se observa masa de tejido hiperdenso, de bordes irregulares, predominio-intraconal que refuerza con el contraste endovenoso.

Si el proceso es localizado muestra aumento del espesor - de los musculos extraoculares, nervio óptico y glándula lagrimal.

#### DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.

La presencia de linfedema, quemosis, con inclusión de músculo extraocular y-o cápsula de Tenon hace difícil distinguir entre pseudotumor y exoftalmos endócrino. Pacientes con exoftalmos-endócrino manifiestan disminución gradual de la visión, en pseudotumor la disminución es aguda. La punción lumbar es normal en - exoftalmos endócrino, alterada en ocasiones con signos de irritación meníngea en pseudotumor. El nervio trigémino no se incluye - en exoftalmos endócrino, mientras que en el pseudotumor puede ser tomado en la órbita, en la fisura orbitaria superior o en el seno cavernoso. Exoftalmos endócrino es mas frecuente de presentación bilateral, el pseudotumor unilateral. Exoftalmos endócrino - muchas veces no responde a terapia esteroidea, el pseudotumor - exhibe respuesta definitiva la mayoría de los casos.

Otras entidades como hemangioma o tumor neurógeno son - fácil de diagnosticar por ultrasonografía.

Vasculitis (Poliarteritis nodosa, Enf. de Wegener, Macroglubulinemia, etc) difieren por la ausencia de alteraciones broncopulmonares, dérmicas, renales, etc.

Un pseudotumor puede presentar cuadro de papiledema y o -

oclusión de vena central de la retina con hemorragias.

#### TRATAMIENTO.

El Pseudotumor inflamatorio ideopático es usualmente entidad benigna y como tal merece manejo conservador. Se utilizan esteroides - Prednisona 50-60 mg al día de 2 semanas a 1 mes con dosis de reducción gradual, observándose control y resolución del cuadro de dolor, proptosis, y alteraciones visuales. El dolor suele desaparecer en cuestión de días, la visión retorna a lo "normal" entre 1-2 semanas; la suspensión brusca del medicamento puede ocasionar recrudescencia del proceso inflamatorio, esta respuesta brusca y satisfactoria no se observa en otras neoplasias.

La terapia radioactiva y administración de esteroides para la reacción de hiperplasia linfocítica puede evitar la infiltración.

La biopsia se considera cuando hay cambios atípicos en el curso clínico y falla a la respuesta esteroidea.

Antes que la entidad fuera mejor conocida y anterior a la terapia esteroidea se usaba cirugía radical (enucleación o exenteración). En la actualidad estos casos son raros afortunadamente.

#### COMPLICACIONES POSTQUIRURGICAS.

De las complicaciones postoperatorias reportadas en orden de importancia se mencionan:

- Reacción inflamatoria severa postoperatoria, ameritando manejo con esteroides de 5-6 meses.
- Proptosis postoperatoria permanente usualmente no severa.
- Alteraciones en la motilidad extraocular basada en factores mecánicos (diplopia horizontal a la mirada lateral).

- Dificultad a la elevación del globo ocular debido a fibrosis - y adhesión de musculos superiores.
- Restricción a la abducción.
- Ojo congelado
- Ptosis residual
- Cicatriz cutánea
- Complicaciones postradiación (catarata, dermatitis sec.).
- Complicaciones post-terapia esteroidea ( osteoporosis, catarata bilateral).

La cirugía lateral de Krönlein tiene las mayores y mas serias complicaciones, al igual que el abordaje anterior causan restricción a la manipulación muscular.

Existe la indicación de radioterapia solo cuando los esteroides han sido probados y su respuesta deficiente, especialmente para hiperplasia linfoidea.

## MATERIAL Y METODOS.

Se revisarán 5 casos clínicos de Pseudotumor orbitario entre febrero del 86 a enero del 88. Estudiandose los siguientes parámetros :

- 1) Edad
- 2) Sexo
- 3) Sígnos y síntomas clínicos
- 4) Curso clínico
- 5) Respuesta a terapia esteroidea
- 6) Localización de la lesión
- 7) Características radiológicas
- 8) Características ultrasonográficas
- 9) Características tomográficas
- 10) Características histopatológicas
- 11) Resolución quirúrgica en algunos casos (tipo de Cx realizada).
- 12) Complicaciones preoperatorias (propias de la enfermedad).
- 13) Complicaciones postoperatorias
- 14) Agudeza visual

## RESULTADOS.

<u>PARAMETRO</u>	<u>CASOS</u>					<u>No.</u>	<u>%</u>
	1	2	3	4	5		
1) <u>EDAD.</u>							
- 0 - 20 años				*		1	20 %
- 20 - 40 años		*				1	20 %
- 40 - 60 años	*			*		2	40 %
- + 60 años			*			1	20 %
2) <u>SEXO.</u>							
- Masculino				*		1	20 %
- Femenino	*	*	*	*		4	80 %
3) <u>CUADRO CLINICO.</u>							
- Proptosis	*	*	*	*		4	80 %
- Edema periorbitario	*	*		*		3	60 %
- Dolor orbitario	*			*		2	40 %
- Dolor a la movilidad ocular.			*	*		2	40 %
- Limitación a la MO.	*	*	*	*		4	80 %
- Ingurgitación vascular	*	*				2	40 %
- Diplopia	*	*		*		3	60 %
- Disminución se AV		*	*	*		3	60 %

PARAMETRO	CASOS					No.	%	
	1	2	3	4	5			
4) <u>CURSO CLINICO.</u>								
- Remisión espontánea		*		*		2	40 %	
- Curso crónico y remitente*			*		*	3	60 %	
-								
5) <u>RESPUESTA A TERAPIA ESTEROIDEA.</u>								
- Positiva			*	*	*	*	4	80 %
- Negativa		*					1	20 %
6) <u>LOCALIZACION DE LA LESION.</u>								
- Musculos extraoculares				*		1	20 %	
- Periórbita (extraconal)	*		*			2	40 %	
- Glándula lagrimal					*	1	20 %	
- Lesión intraconal	*	*	*			3	60 %	
7) <u>CARACTERISTICAS RADIOLOGICAS.</u>								
- Destrucción osea								
- Aumento tejidos blandos	*					1	20 %	
- Calcificaciones			*			1	20 %	
- Opacidad de senos	*	*	*	*		4	80 %	

PARAMETRO	CASOS					No.	%
	1	2	3	4	5		

**8) CARACTERISTICAS ULTRASONOGRAFICAS.**

_ Determinación de la localización	*	*				2	40 %
_ Bordes difusos, e - irregulares.	*	*				2	40 %
- Engrosamiento de - musc. extraoculares	*	*				2	40 %

Nota- En los casos 2, 4 y 5 no se realizo el estudio.

PARAMETRO	CASOS					No.	%
	1	2	3	4	5		

9) CARACTERISTICAS TOMOGRAFICAS.

- Localización preseptal				*		1	20 %
- Localización extraconal *	*		*	*		3	60 %
- Localización intraconal *	*	*	*			3	60 %
- Localización muscular				*		1	20 %
- Proceso localizado		*		*	*	3	60 %
- Proceso difuso	*	*	*			3	60 %
- Reforzamiento con con - traste .	*	*	*	*		4	80 %
- Calcificaciones				*		1	20 %
- Extensión a senos para- nasales.	*					1	20 %

CONTROL FOTOGRAFICO- TAC ORBITAS.

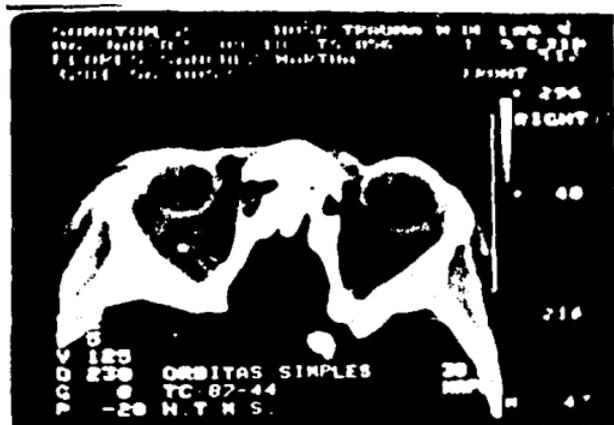
CASO # 1.



Hiperdensidad de tejido que ocupa órbita derecha se extiende hasta celdillas etmoidales y parte de fosa nasal. Se observa proptosis importante, localización intra y extraconal.

CONTROL FOTOGRAFICO - TAC ORBITAS.

CASO # 2.



Tumoración intraconal difusa con mayor densidad - que el resto del tejido orbitario, proceso que sufre reforzamiento con medio de contraste, proptosis, no - se observa erosión ósea.

CASO # 3.



Proptosis ocular izquierda, proceso intra y extra-  
conal, difuso, engrosamiento del nervio óptico, calci-  
ficaciones múltiples de tipo distrófico ambos ojos, -  
predominio ojo izquierdo involucrando región retiniana  
y coroidea.

ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA

PARAMETRO	CASOS					No.	%
-----------	-------	--	--	--	--	-----	---

1	2	3	4	5		
---	---	---	---	---	--	--

10) CARACTERISTICAS HISTOPATOLOGICAS.

- Respuesta reactiva

(tej.cel. inflamatorio).*	*				2	40 %
---------------------------	---	--	--	--	---	------

- Densa colagenización

(tej. acelular, fibrosis

tej. hialinizado).	*				1	20 %
--------------------	---	--	--	--	---	------

PARAMETRO

CASOS

No.

%

1 2 3 4 5

11) TIPO DE CIRUGIA.

\_ Orbitotomia lateral

(Krönlein\_Berke).

\*

1

20 %

\_ Abordaje superior

( Benedict).

\*

1

20 %

\_ Transconjuntival

(Reese) .

\*

1

20

PARAMETRO

CASOS

No.

%

1 2 3 4 5

12) COMPLICACIONES PREOPERATORIAS.

\_ Extensión a nervio -

óptico . \*

1

20 %

- Papiledema

\*

1

20 %

- Atrofia óptica

\*

1

20 %

- Uveitis, DR, TVCR y

Glaucoma secundario.

No se reporto.

PARAMETRO	CASOS					No.	%
	1	2	3	4	5		
<b>13) <u>COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS.</u></b>							
- Reacción inflamatoria	*	*	*			3	60 %
- Proptosis residual			*			1	20 %
- Restricción a la abd.	*	*				2	40 %
- Limitación a la supra	*	*				2	40 %
- Ptosis severa	*					1	20 %
- Cicatriz cutánea	*					1	20 %
- Ojo congelado	*	*				2	40 %

PARAMETRO

CASOS

No.

%

1 2 3 4 5

14) AGUDEZA VISUAL.

- PL - CD	*				1	20 %
- 20'400 - 20'100	*		*		2	40 %
- 20'80 - 20'40		*			1	20 %
- 20'30 - 20'20				*	1	20 %

CONCLUSIONES.

A.- En nuestra serie el curso clínico se caracterizo por proptosis-limitación a la movilidad ocular, disminución de agudeza visual, diplopia, edema periorbitario y dolor.

B.- La disminución de la agudeza visual fué severa en un paciente - debida a atrofia óptica por compresión de no.

C.- La lesión se localizo principalmente intraconal y en forma difusa.

D.- La TAC fue el estudio que apporto mas datos en cuanto al sitio - de lesión, extensión del proceso y estructuras comprometidas.

E.- La biopsia fue tomada en los casos en que el curso clínico fué - atípico, con tendencia a la cronicidad y respuesta al esteroide - poco favorable.

F.- La baja de agudeza visual fué por presencia de papiledema, atrofia óptica y pliegues en area macular por compresión retrobulbar.

G.- Todos los casos fueron unilaterales.

H.- Predomino sexo femenino en nuestro estudio, con respuesta favorable a terapia esteroidea, en la mayoría de los casos.

I.- En un caso se asoció con Vasculitis (Arteritis en arterias pulmonares- caso 3. . En 4 casos no se asoció a enfermedad sistémica.

J.- Uno de los casos mostró calcificaciones de localización epiescleral posterior, evolucionando a ojo congelado.

El Pseudotumor orbitario tiene importancia por su frecuencia su diagnóstico y manejo. Consideramos que la Ultrasonografía es útil, así como el estudio de tomografía axial de órbita para el dx. adecuado.

La biopsia debe realizarse en aquellos casos de cuadro atípico, con fuerte tendencia a ser agresivo clínicamente, y pobre respuesta al esteroide.

## BIBLIOGRAFIA.

1. Frederick a. Jakobiec; Ira S. Jones. Orbital Inflammations - Duane, Clinical Ophthalmology. Vol. 2 , Cap. 35, pags. 1 - 73.
2. Jack J. Kanski; Oftalmología Clínica. Pseudotumor orbitario idiopático, pags. 2.10 - 2.11.
3. Richard M. Chavis, M.D; Alec Garner MD. Inflammatory Orbital Pseudotumor. Arch. Ophthalmology Vol. 96, Oct. 78 1817-1822.
3. Frederick C. Blodi. Inflamaciones Orbitarias. Anales Soc. - Mex. de Oftalmología 55, 289- 307, 1981
4. Baird S. Grimson, mD; Kenneth B. Simons, MD. Orbital In - flammation, Myositis and Systemic Lupus Erythematosus. . Arch- Ophthalmology Vol. 101, May 1983, pags. 736-739.
5. Robert. C. Sergott, MD; Joel S. Glaser. Radiotherapy for I - diopathic Inflammatory Orbital Pseudotumor. ARCh Ophthalmology Vol. 99, May 1981. 853-857.
6. Larry P. Frohman, MD; Mark J. Kupersmith, MD. Intracranial- Extensión and Bone Destruction in Orbital Pseudotumor. Arch . Ophthalmol. Vol. 104, March 1986. pags. 380- 389.
7. Garner A. : Pathology of " pseudotumor" of the orbit: A re - view. J. Clin. Pathology 26,: 639, 1973.
8. Jellinek E.H. The orbital pseudotumor syndrome and its di - ferentiation from endocrine exophthalmos. Brain 92:35, 1969.
9. Coleman DJ, Jack R. Jones. Pseudotumor of the orbit. Arch - Ophthalmol 88: 472, 1972.

10. Cwvan T: Orbital Pseudotumor. Arch. Ophthalmol 46:390,1951.
11. Jackson H: Pseudotumor of the orbit. Arch.Ophthalmol. 42,212 1958.
12. Weiter J. FarkasT: Pseudotumor of the orbit as a presenting -  
sing in Wegener,s granulomatosis. Survey Ophthalmol 17:106,1972.
13. Cassan S. Divertie M, Hollenhorst R: Pseudotumor of the or -  
bit and limited Wegener,s granulomatosis. Ann Intern Med 72: 687  
1970.
14. Joseph Eshaghian, MD, Richard Lee Anderson, MD: Sinus Invol -  
vement in Inflammatory Orbital Pseudotumor. Arch. Ophthalmol.99-  
627, 1981.