

Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina

Medico Cirujano

Postgrado: Oftalmología

Factores pronósticos en la respuesta al tratamiento esteroideo del Pseudotumor inflamatorio orbitario.

Autor: Dra. María Elisa Pizarro Barrera.

Asesor: Dr. Abelardo Rodríguez Reyes.



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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 esta 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.

AGRADECIMIENTOS

Primero quiero agradecerle a Dios tantas cosas buenas que me ha dado como la oportunidad de hacer un posgrado, de estar en una excelente institución como lo es la Asociación para Evitar la Ceguera en México con unos maestros de gran calidad en la que siempre soñé estar.

Le agradezco por que me haya dado una familia maravillosa, mis padres y mi hermano quienes siempre me han apoyado en todo.

Y por haberme permitido conocer a muchas personas con quienes hice amistad, que me brindaron cariño y compañía en esta travesía.

Papá y Mamá no saben cuanto les agradezco tanto esfuerzo que hicieron para que yo pudiera estar lejos de casa, llena de comodidades y sin preocupaciones, les agradezco todo su apoyo, agradezco que siempre hayan estado conmigo en mis alegrías, tristezas, ilusiones y en algunos momentos difíciles que pase, gracias por sus consejos llenos de sabiduría que me ayudaron a salir adelante. Gracias por la educación que me dieron y porque me enseñaron a llevar siempre a Dios en mi corazón y en mi vida.

Rodrigo, mi único y gran hermano, a ti te agradezco también que hayas estado conmigo en todo momento, tus consejos, tu alegría por la vida y las ganas de luchar, gracias por ser un verdadero amigo para mí.

A ti, a quien conocí a lo largo de este caminar y que con tus vastos conocimientos me haz ayudado a seguir y crecer. Haz llenado mi vida de amor y alegría, alguien muy importante para mi, Manuel.

También agradecerles a mis amigos, a mis compañeros de grupo, quienes con su presencia me ayudaron a pasar momentos muy agradables, tengo recuerdos inolvidables de cada uno que siempre llevare en mi corazón.

A mis maestros, les agradezco el empeño y dedicación que ponen para la enseñanza de los residentes, gracias por su paciencia y compartirme sus conocimientos.

Gracias

Dra. María Elisa Pizarro Barrera

TABLA DE CONTENIDO

Índice	Página
Introducción	1
Resumen	4
Planteamiento del problema	5
Marco teórico	6
Objetivos	11
Hipótesis	11
Justificación	12
Métodos y diseño de estudio	13
Resultados	16
Discusión	19
Conclusiones	20
Anexos	21
Bibliografía	25

INTRODUCCIÓN

El pseudotumor orbitario o síndrome de enfermedad orbitaria inflamatoria idiopática representa un diagnóstico de exclusión; tal como lo definió Birch-Hirschfeld en 1905 ⁽¹⁾ se trata de inflamación orbitaria inespecífica benigna sin evidencia de una causa local específica o sistémica ⁽¹⁾.

A través del tiempo esta entidad ha tenido distinta terminología, Verebely en 1926 propuso el nombre de celulitis fibroplástica, Reese lo llamó granuloma orbitario crónico. Easton y Smith usaron el término granuloma orbitario inespecífico. Hogan y Zimmerman lo nombraron pseudotumor orbitario inflamatorio no neoplásico. Jackobiec y asociados propusieron el término de pseudotumor orbitario inflamatorio idiopático pero después encontraron más apropiado decir inflamación orbitaria idiopática. Por último Kennerdell, Dresner y Rootman prefirieron el término inflamación orbitaria inespecífica a pseudotumor inflamatorio. A pesar de la diferente terminología en la actualidad se sigue usando ampliamente el término pseudotumor orbitario el cual solo se refiere a procesos con inflamación orbitaria idiopática e inespecífica ⁽¹⁾.

El pseudotumor puede afectar la grasa orbitaria, glándula lagrimal, y exclusivamente músculos extraoculares (miositis) o en asociación con otros tejidos. La cápsula de Tenon es la menos afectada ⁽²⁾.

Su incidencia varía entre el 4 y 11%. La edad de presentación es desde los 3 a los 80 años sin diferencia de sexo. Es más común en adultos sin embargo en niños no es rara ⁽²⁾.

La presentación clínica es variable, desde mínimo malestar hasta un intenso dolor con exoftalmos, oftalmoplejia, quemosis, desplazamiento ocular y neuropatía óptica por compresión o inflamación de las vainas del nervio. Su presentación puede ser aguda (días), sub-aguda (semanas) o crónica (semanas-meses) ⁽²⁾.

Para el diagnóstico son muy importantes los hallazgos clínicos pero además se cuentan con otro método diagnóstico útil que es la Tomografía axial computada, y la más sensible para ésta entidad la resonancia magnética nuclear ⁽³⁾ que nos ayudan a localizar la lesión, conocer la extensión y características de la misma ⁽³⁾.

La biopsia no es siempre indicada, ya que en muchos casos se realiza prueba terapéutica con esteroides, en caso de no haber una respuesta adecuada o de un comportamiento inusual del pseudotumor puede realizarse biopsia de la lesión, algunos autores recomiendan realizar biopsia por aspiración la cual aseguran tiene una gran sensibilidad ⁽⁴⁾.

Existen subtipos histológicos los cuales son: esclerosante, vasculítico, granulomatoso y eosinofílico. Con sus formas localizadas con la miositis y la dacrioadenitis ⁽¹⁾.

Las opciones terapéuticas incluyen observación, antiinflamatorios no esteroideos, radiación, cirugía “terapéutica”, inmunoglobulina intravenosa, plasmaferesis, corticoesteroides, inmunosupresores y agentes inmunológicos. Siendo los corticoesteroides el tratamiento de primera línea ^(2, 3, 5 – 10).

El pseudotumor es una entidad de difícil diagnóstico y más difícil es su manejo ya que un gran número de pacientes no tienen buena respuesta al tratamiento convencional (esteroides) y es necesario probar con todos los métodos terapéuticos disponibles.

Debido a la variedad de signos y síntomas y la dificultad que existe en algunos casos para la mejoría aun con el tratamiento adecuado, decidimos investigar si existe algún factor pronóstico para la evolución de la enfermedad y respuesta al tratamiento.

Resumen

Objetivo: Conocer la frecuencia y características de los pacientes con pseudotumor inflamatorio del servicio de oculoplástica y patología ocular de la APEC y conocer los factores pronósticos para la mala respuesta al tratamiento convencional.

Métodos: Estudio retrospectivo, longitudinal y observacional de casos y controles. Todos los pacientes con diagnóstico de pseudotumor inflamatorio del año 1957 al 2006. Se estudiaron diferentes variables (signos y síntomas). Los resultados se dividieron en dos grupos, los que respondieron al tratamiento esteroideo (Control) y los que no respondieron (Casos).

Resultados: Se evaluaron 25 expedientes completos con el diagnóstico de pseudotumor inflamatorio. Hubo predominio del sexo femenino (72%); edad media de 31.8 años; sin diferencia en cuanto a lateralidad de la enfermedad (12 en ojo derecho y 13 en izquierdo). El signo clínico más frecuente fue el exoftalmos. De las variables estudiadas se encontró que solo el dolor era estadísticamente significativo para la evolución del paciente. Dentro de las variedades histológicas se encontraron tres casos de cada tipo (clásico, esclerosante, vasculítico y granulomatoso) un paciente con el tipo eosinofílico y uno con miositis. El tratamiento esteroideo fue la base (100%), la tasa de resistencia a este tratamiento fue del 40%.

Conclusiones: El pseudotumor inflamatorio orbitario se presenta más frecuentemente en mujeres de mediana edad; el signo clínico más frecuente es el exoftalmos; el síntoma más frecuente y asociado a una mala respuesta al tratamiento esteroideo es el dolor. El 40% de los pacientes son refractarios al tratamiento esteroideo.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El Pseudotumor inflamatorio es una patología relativamente poco frecuente sin embargo en la mayoría de los casos es de muy difícil control, hasta la fecha se desconoce con exactitud la causa de este problema, se sabe que algunos tipos histológicos son más rebeldes al tratamiento pero no se sabe si hay algún otro factor asociado; por tal motivo decidimos investigar acerca de la incidencia y en la epidemiología general del Pseudotumor inflamatorio en nuestro hospital para buscar algún factor relacionado a su poca respuesta al tratamiento

MARCO TEORICO

Antecedentes

El pseudotumor orbitario o síndrome de enfermedad orbitaria inflamatoria idiopática representa un diagnóstico de exclusión; tal como lo definió Birch-Hirschfeld en 1905 se trata de inflamación orbitaria inespecífica benigna sin evidencia de una causa local específica o sistémica.

A través del tiempo esta entidad ha tenido distinta terminología, Verebely en 1926 propuso el nombre de celulitis fibroplástica, Reese lo llamó granuloma orbitario crónico. Easton y Smith usaron el término granuloma orbitario inespecífico. Hogan y Zimmerman lo nombraron pseudotumor orbitario inflamatorio no neoplásico. Jackobiec y asociados propusieron el término de pseudotumor orbitario inflamatorio idiopático pero después encontraron más apropiado decir inflamación orbitaria idiopática. Por último Kennerdell, Dresner y Rootman prefirieron el término inflamación orbitaria inespecífica a pseudotumor inflamatorio. A pesar de la diferente terminología en la actualidad se sigue usando ampliamente el término pseudotumor orbitario el cual solo se refiere a procesos con inflamación orbitaria idiopática e inespecífica.

El pseudotumor puede afectar la grasa orbitaria, glándula lagrimal, y exclusivamente músculos extraoculares (miositis) o en asociación con otros tejidos. La capsula de Tenon es la menos afectada.

Su incidencia varía entre el 4 y 11%. La edad de presentación es desde los 3 a los 80 años sin diferencia de sexo. Es más común en adultos sin embargo en niños no es rara.

La presentación clínica es variable, desde mínimo malestar hasta un intenso dolor con exoftalmos, quemosis, desplazamiento ocular y neuropatía óptica por compresión o inflamación de las vainas del nervio. Su presentación puede ser aguda (días), sub-aguda (semanas) o crónica (semanas-meses).

La presentación aguda ocurre en días con afección de diferentes tejidos orbitarios, exoftalmos, oftalmoplejia parcial o total, neuropatía e intenso dolor orbitario que aumenta con los movimientos oculares. En niños esta presentación es infrecuente pero cuando sucede lo hace de manera abrupta y puede acompañarse de fiebre leve, así como de eosinofilia y leucocitosis moderada.

La enfermedad subaguda se caracteriza por signos y síntomas menos intensos que evoluciona en semanas; con dolor orbitario difuso, inflamación muscular parcial y miositis.

La inflamación crónica tiene una evolución lenta, el desplazamiento ocular y exoftalmos son los signos mas constantes encontrados por meses o años, siendo muchas veces necesaria una biopsia para su diagnostico exacto.

Definición histopatológica del Pseudotumor inflamatorio clásico

El Pseudotumor inflamatorio clásico tiene 4 componentes básicos: el infiltrado celular, el componente estromal, los cambios vasculares y los cambios en la órbita involucrada.

Macroscopicamente aparece de una coloración amarillo-grisácea a rosado, de consistencia firme.

A nivel microscópico se puede encontrar:

a) **Infiltrado celular:** puede distribuirse de manera difusa o local. Tiene características de inflamatorio crónico compuesto en su mayoría por linfocitos maduros pequeños bien diferenciados, mezclados con células plasmáticas, neutrofilos, eosinofilos, granulocitos y ocasionalmente macrófagos e histiocitos. Hay linfocitos B y T, hay más células T-ayudadoras que células T-supresoras. Las células B son policlonales en la inmunohistoquímica. Puede haber folículos linfoides con centro germinal.

b) **Cambios estromales:** siempre hay aumento del tejido conectivo orbitario. Los cambios varían desde edema, fibrosis proliferativa, a esclerosis y en casos extremos hialinización.

c) **Cambios vasculares:** los pseudotumores pueden estar muy vascularizados por proliferación capilar. Los cambios más comunes son perivasculitis con infiltración de linfocitos, ocasionalmente de células plasmáticas y eosinofilos concentrados en el área adventicia de los capilares y vénulas postcapilares. Las células endoteliales se hacen hipertrofiadas y numerosas. El colágeno de la adventicia se hace grueso.

d) Cambios orbitarios

Grasa orbitaria: la grasa aparece como una mezcla de infiltrado inflamatorio con aumento del tejido conectivo de soporte. Puede haber proliferación de lipogranulomas.

Glándula lagrimal: En el Pseudotumor hay cambios parecidos a los "seniles" como es una infiltración de linfocitos y plasmocitos, fibrosis periductal y periacinar, dilatación de ductos y atrofia acinar; sin embargo en el Pseudotumor los cambios estromales son más pronunciados.

Músculos extraoculares: en la miositis orbitaria los músculos son infiltrados por un gran número de linfocitos y células plasmáticas en un patrón difuso o multifocal. Las fibras musculares se inflaman y son separadas por edema y fibrosis. Las estrías normales se pierden y las fibras degeneran.

1. SUBTIPOS HISTOLÓGICOS

Esclerosante: un aumento desproporcional de tejido conectivo intersticial y el infiltrado inflamatorio es paucicelular o virtualmente ausente.

Granulomatoso: La presencia de inflamación granulomatosa es poco común. La lesión se caracteriza por infiltrado histiocítico y células gigantes multinucleadas, a veces con granulomas no caseoso bien formados y no se asocia con vasculitis ni necrosis tisular.

Vasculítico: En raras ocasiones existe vasculitis primaria de vasos pequeños. En estos casos los linfocitos y granulocitos atacan la pared del vaso y causan destrucción de la lamina muscular y elástica, con extravasación de eritrocitos.

Eosinofílico: Raramente existe predominio de eosinófilos sin vasculitis. Este tipo histológico se puede encontrar en el 50% de los niños con Pseudotumor inflamatorio. Los eosinófilos se dispersan entre el tejido fibrótico proliferante, se localizan alrededor de vasos pequeños y masivamente en lóbulos de grasa. Además se asocia con eosinofilia en sangre periférica en estos pacientes.

2. DIAGNOSTICO

El diagnóstico de Pseudotumor inflamatorio es difícil ya que es un diagnóstico de exclusión, además del cuadro clínico existen otros métodos por los cuales nos podemos orientar.

En la tomografía computada se puede observar edema de tejidos blandos pero según algunos autores no es tan sensible como la Resonancia Magnética. Ésta con medio de contraste y múltiples cortes coronales y con saturación de grasa puede ser el método inicial de diagnóstico cuando sea disponible. En esta se puede observar una masa hipointensa en T-1 e isointensa o minimamente hiperintensa a la grasa en T-2.

Además de los estudios de imagen se debe de tomar otros estudios paraclínicos como una biometría hemática, electrolitos, sedimentación globular, anticuerpos antinucleares, anti-dsDNA, anticuerpos antineutrofilos citoplasmáticos (ANCA), niveles de enzima convertidora de angiotensina, etc. Con el objetivo de descartar otras causas de inflamación orbitaria.

La biopsia no esta siempre indicada, ya que en muchos casos se realiza prueba terapéutica con esteroides, en caso de no haber una respuesta adecuada o de un comportamiento inusual del Pseudotumor puede realizarse biopsia de la lesión, algunos autores recomiendan realizar biopsia por aspiración la cual aseguran tiene una gran sensibilidad.

TRATAMIENTO

Las opciones terapéuticas incluyen observación, antiinflamatorios no esteroideos, radiación, cirugía “terapéutica”, inmunoglobulina intravenosa, plasmaferesis, coirticoesteroides, inmunosupresores y agentes inmunológicos.

El tratamiento principal y de primera opción son los corticoesteroides. La respuesta generalmente es muy rápida, a las 24 a 48 horas del inicio del tratamiento ⁽¹⁴⁾. La dosis de inicio se recomienda de 1.0 a 1.5 mg/kg/d por 1 a dos semanas y después disminuir la dosis hasta suspenderla en un lapso de 6 a 12 semanas.

Corticoesteroides a dosis altas vía intravenosa (metilprednisolona, 1.0 g/d por 1 a 3 días) puede darse a pacientes con involucro en el vértice de la órbita y perdida visual ⁽¹⁴⁾.

Los inmunosupresores pueden darse a los pacientes con poca respuesta a los esteroides, con intolerancia o a los que no pueden soportar sus efectos adversos. Los agentes disponibles incluyen antimetabolitos (ejemplo metotrexate, azatioprina, micofenolato mofetil), inhibidores de células T (ciclosporina, tracolimus) y agentes alquilantes (ciclofosfamida y clorambucil).

Los agentes inmunobiológicos incluyen proteínas fusionadas, como alefacept con bloqueo de la activación de células T y Eterncept que competitivamente inhibe el TNF-alfa. Otros agentes como anticuerpos monoclonales contra citoquinas específicas como daclizumab, efalizumab, adalimumab e infliximab. Este último se da cada 4 a 8 semanas por un lapso de 6 a 12 meses han sido utilizados ^(4, 11, 12)

También existe la radioterapia a diferentes dosis, pero en algunos reportes de que dosis bajas como 1, 000 a 2, 000 rads son efectivas sin presentar recidiva del Pseudotumor en un lapso de 12 a 15 meses. ⁽¹⁰⁾

OBJETIVOS E HIPÓTESIS

OBJETIVOS

Objetivos Generales:

Conocer la frecuencia y características de los pacientes con Pseudotumor inflamatorio que no responden al tratamiento convencional.

Objetivos Específicos

Se conocerá la distribución de la enfermedad por género y edad, la sintomatología mas frecuente.

Se analizará el método diagnóstico y tratamiento de acuerdo a lo encontrado en los expedientes clínicos.

Se buscaran los factores asociados a falla en el tratamiento así como a la recidiva y tiempo en el cual ésta se presenta.

HIPÓTESIS

Hipótesis General

El 20% de los pacientes con Pseudotumor inflamatorio no responden al tratamiento convencional.

Hipótesis Específicas

- a) El pseudotumor es más frecuente en adultos, en el género femenino y el síntoma más frecuente es la proptosis.
- b) Se diagnostica principalmente por cuadro clínico, estudios de imagen como Tomografía computada y se emplean como tratamiento los esteroides sistémicos.
- c) La recidiva se debe principalmente a la reducción rápida de los esteroides sistémicos, falta de apego al tratamiento por parte del paciente. Ésta se presenta en un lapso de 6 a 12 meses.

JUSTIFICACIÓN

Se realizará esta investigación con el fin de conocer la epidemiología del pseudotumor inflamatorio en nuestro hospital ya que no hay estudios previos que lo mencionen. Y analizar el método diagnóstico y tratamiento para conocer los factores asociados a la falta de respuesta y la recidiva.

DISEÑO DEL ESTUDIO

Estudio retrospectivo, descriptivo, transversal y observacional

METODOLOGIA

Lugar y duración

Asociación para Evitar la Ceguera en México periodo comprendido de junio a septiembre del 2006

Población

Pacientes del servicio de órbita, párpados y vías lagrimales de la Asociación para evitar la Ceguera con diagnóstico de Pseudotumor inflamatorio entre 1951 y 2005.

Unidad de observación

Se estudiarán las variables encontradas en el ojo afectado

Universo

Todos los pacientes con diagnóstico de pseudotumor inflamatorio del servicio de órbita, párpados y vías lagrimales de la Asociación para evitar la Ceguera

Método de muestreo

Se reclutarán de manera consecutiva todos los expedientes con diagnóstico de Pseudotumor inflamatorio

Obtención de la población

Se realizará búsqueda de los expedientes con diagnóstico de Pseudotumor inflamatorio en la base de datos del servicio de patología, órbita, párpados y vías lagrimales y el departamento de estadística del hospital

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Serán incluidos todos los pacientes que cumplan con los siguientes criterios y que pertenezcan al Hospital "Dr. Luís Sánchez Bulnes" de la Asociación para Evitar la Ceguera en México.

1. Pacientes de cualquier sexo y edad
2. Con diagnóstico clínico de Pseudotumor inflamatorio o Enfermedad inflamatoria idiopática
3. Que cuenten con el reporte histopatológico de la lesión
4. Pacientes que tengan expediente vigente

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

1. Pacientes con expediente incompleto
2. Pacientes con estudio histopatológico que excluya el diagnóstico de Pseudotumor inflamatorio.

VARIABLES EN ESTUDIO

Variables principales de desenlace

Mala respuesta al tratamiento convencional

Recidiva

Variables dependientes o de efecto

Mala respuesta al tratamiento convencional, tipo de tratamiento (oral, IV, IM, esteroideo, no esteroideo), duración del tratamiento, variedad histopatológica

Variables independienteso predictoras

Edad, localización anatómica, sexo

DESCRIPCIÓN DE LAS MANIOBRAS PRINCIPALES

Se realizó un análisis de los datos reportados en el expediente y se tomaron la edad y sexo al momento del ingreso, el diagnóstico realizado en el servicio de órbita, párpados y vías lagrimales o por el resultado del estudio histopatológico y la respuesta al tratamiento específico para el pseudotumor.

MÉTODO

Se localizaron los expedientes con diagnóstico de pseudotumor inflamatorio en la base de datos del servicio de patología, órbita, párpados y vías lagrimales así como del servicio de estadística del hospital; se recolectaron los expedientes vigentes del archivo y se procedió a su vaciamiento en la hoja de recolección de datos hecha para el estudio. Los estudios histopatológicos fueron nuevamente realizados por un patólogo ocular experto para confirmar el diagnóstico y clasificar la variedad histopatológica del pseudotumor. Se procedió al análisis estadístico.

RECOLECCIÓN Y ANÁLISIS DE DATOS

Se recolectaron los datos del expediente en una hoja de recolección de datos hecha expresamente para el estudio.

PLAN DE ANÁLISIS

Los resultados se dividieron en dos grupos, los que respondieron al tratamiento esteroideo (Control) y los que no respondieron (Casos).

Ya obtenidos todos los resultados, se realizó un análisis estadístico mediante la prueba Chi cuadrada con el programa SSPS.

ASPECTOS ÉTICOS

Debido a que es un estudio retrospectivo no existen aspectos éticos a considerar.

RESULTADOS

Se evaluaron 25 pacientes, 18 del sexo femenino (72%) 7 del sexo masculino (18%) con una edad promedio de 31.8 y un rango de 7 a 70 años. Hubo una distribución por ojos muy similar siendo 12 del OD (48%) y 13 para el ojo izquierdo (52%).

En relación a la respuesta al tratamiento, se dividió en 2 grupos: Los respondedores compuesto por 15 pacientes (60%) y 10 pacientes (40%) que no respondieron al tratamiento esteroideo. Las características demográficas de acuerdo a la respuesta al tratamiento se observa en la tabla 1.

Un poco más de la mitad de los pacientes (56%) presentaron un curso crónico (mayor de 3 meses) 53.3% en el grupo de los respondedores y 60% en los no respondedores, seguidos del curso sub agudo con un 32% y agudo con un 12% (figura 1)

El signo clínico más frecuente fué el exoftalmos (77.7%), este signo se presento de manera similar en ambos grupos 83% en el grupo de respondedores y 66.7% en los no respondedores. (tabla 2) Otros signos encontrados fueron proptosis en 11 pacientes (44%), diplopia en 6 pacientes (24%), presencia de tumoración en 9 pacientes (36%), ninguno de los signos encontrados durante la exploración clínica fue diferente de manera estadísticamente significativa entre ambos grupos. las presentaciones de acuerdo a la respuesta al tratamiento se observan en la tabla 2.

El dolor fue el síntoma clínico más frecuente, se presentó en el 46% de los pacientes, la mayoría de ellos en el grupo de los respondedores (73.3% vs 30% en los no respondedores) éste fue el único síntoma que tuvo una diferencia estadísticamente significativa entre ambos grupos.

La presión intraocular del ojo afectado promedio fue de 16.52 mmHg, al compararla con el ojo no afectado, la PIO se presentó igual a la del ojo contralateral en 9 pacientes (6 del grupo respondedor (46.2%) y 3 en el no

respondedor (50%)), aumentada en 7 pacientes (6 del grupo respondedor (46.2%) y 1 del grupo no respondedor (16.7%)) y disminuida en 3 pacientes (1 del grupo respondedor (7.7%) y 2 del no respondedor (33.3%)). $p = 0.26$

La apertura palpebral promedio en ambos grupos fue de 7.95 mm, se encontraba disminuida en el 60% de los ojos afectados al compararla con el ojo contralateral, en ambos grupos tuvo una distribución similar. (tabla 2)

La hendidura palpebral (HP) promedio fue de 29.04 mm, al compararla con el ojo no afectado, encontrándose igual en 18 pacientes (72%) 10 del grupo respondedor (66.7%) y 8 del no respondedor (80%), mayor en 5 pacientes (20%) 3 del grupo respondedor (20%) y 2 del no respondedor (20%). En 1 paciente (4% del total y 6.7% del grupo) del grupo respondedor la HP fue menor a la del ojo contralateral. $p = 0.67$

La función del músculo elevador (FE) promedio fue de 9.7 mm, al compararla con el ojo contralateral, se encontró que fue menor en 14 pacientes 8 de los respondedores (53.3%) y 6 del no respondedor (60%), fue igual en 9 pacientes (36%) 6 del grupo respondedor (40%) y 3 del no respondedor (30%), mayor en 1 paciente (4% del total y 10% del grupo) del grupo no respondedor. $p = 0.43$

El fenómeno de Bell se encontraba presente en 14 pacientes (63.63%), negativo en 8 pacientes (36.36%) y no estaba consignado en 3. $p = 0.67$

Existía exoftalmos en 14 pacientes (77.77%), 10 del grupo respondedor (83.3%) y 4 del no respondedor (66.7%), no se presentaba en 4 pacientes (22.22%) 2 del grupo respondedor (16.7%) y 2 del no respondedor (33.3%), en 7 pacientes no se encontró el dato. $p = 0.56$

La tensión orbitaria estaba consignada en 9 pacientes, solo 1 (11.1%) se encontraba aumentada y pertenecía al grupo de no respondedores. $p = 1.0$

El edema palpebral se presentó en 9 pacientes (36%), 6 del respondedor (40%) y 3 del no respondedor (30%). $p = 0.69$

La hiperemia conjuntival se presentó en 12 pacientes (48%) 7 del grupo respondedor (46.7%) y 5 del no respondedor (50%). $p = 1.0$

Quemosis conjuntival estuvo presente en 5 pacientes (20%), 4 del grupo respondedor (26.7%) y 1 del no respondedor (10%). $p = .61$

El desplazamiento ocular se presentó en 6 pacientes (24%), 4 del grupo respondedor (26.7%) y 2 del no respondedor (20%) $p = 1.0$

Los pliegues maculares se presentaron en 3 pacientes (12%), 2 del grupo respondedor (13.3%) y 1 del no respondedor (10%). $p = 1.0$

Estrabismo se presentó en 8 pacientes (32%), 6 del grupo respondedor (40%) y 2 del no respondedor (20%) $p = 0.40$

Oftalmoplejia se presentó en 11 pacientes (44%) 7 del respondedor (46.7%) y 4 del no respondedor (40%). $p = 1.0$

A todos los pacientes se les dio tratamiento médico, en el 100% (25 pacientes) de los casos se utilizaron esteroides por vía oral, a 4 pacientes se les administró además por vía intravenosa y 1 paciente se aplicó vía retrobulbar. En 6 pacientes fue necesario el uso de inmunosupresores.

A 16 (84%) pacientes se les realizaron estudios de imagen: 75% (12 pacientes) se les realizó una TAC, 43.75% (7 pacientes) se les realizó ecografía y 2 pacientes (12.5%) RMN.

En 20 pacientes (80%) se tomó una biopsia, los tipos histológicos más frecuentes fueron clásico y granulomatoso con 6 pacientes (30%) respectivamente, vasculítico 3 pacientes (15%), esclerosante 3 pacientes (15%), eosinofílico 1 paciente (5%) y miositis 1 paciente (5%).

DISCUSIÓN

El Pseudotumor inflamatorio es una patología relativamente poco frecuente sin embargo en la mayoría de los casos es de muy difícil control, hasta la fecha se desconoce con exactitud la causa de este problema, se sabe que algunos tipos histológicos son más rebeldes al tratamiento pero no se sabe si hay algún otro factor asociado por eso consideramos importante buscar la existencia de factores predictores para la respuesta al tratamiento.

En nuestro estudio la edad promedio de nuestros pacientes (31.8 años) es muy similar a la reportada por Yuen y col. (45 años) ⁽⁵⁾.

En nuestro grupo de pacientes se presentó una alta prevalencia del sexo femenino (72%) lo que ha sido reportado en pacientes con miositis⁽⁵⁾, sin embargo en nuestro grupo esta presentación histológica se presentó solo en 1 caso (5%).

La diplopia, signo clínico frecuente reportado por otros autores ^(4,6) se presentó solamente en 6 pacientes (24%) de nuestro grupo al igual que en la serie reportada por Yuen ⁽⁵⁾ que fue encontrada en el 31%.

El signo clínico más frecuente fue el exoftalmos⁽⁷⁾ (14 pacientes, 77,7%) sin embargo no se pudo encontrar el dato en 7 pacientes (28%) lo que aumentó el porcentaje en un 21%.

Al igual que en otras series reportadas, ^(6,8) el dolor fue el síntoma más frecuente (14 pacientes, 56%) su ausencia se relacionó como factor pronóstico para una mala respuesta al tratamiento esteroideo lo cual no ha sido reportado previamente en la literatura

Al igual que la mayoría de centros ⁽¹⁻¹⁰⁾ el tratamiento esteroideo fue la base (100%), la tasa de resistencia a este tratamiento (40%) es similar a la reportada por otros autores (37%) ⁽⁵⁾.

No existen en la literatura escritos acerca de los factores pronósticos de la respuesta al tratamiento para el pseudotumor inflamatorio, Yuen y cols ⁽⁵⁾ hacen una breve correlación dentro de su reporte entre algunas variables como lo es la edad, sexo, inflamación orbitaria y variedades histológicas en donde mencionan que la variedad esclerosante se asocia con pobre pronóstico para la respuesta al tratamiento

CONCLUSIONES

Con los resultados de éste estudio podemos concluir que el pseudotumor inflamatorio orbitario se presenta más frecuentemente en mujeres de mediana edad, el signo clínico más frecuente es el exoftalmos y el síntoma más frecuente y asociado a una mala respuesta al tratamiento esteroideo es el dolor según la evolución de nuestros pacientes. Y que el 40% de los pacientes son refractarios al tratamiento esteroideo

ANEXOS

Tabla 1.

Variable Gral	Respondedores	No respondedores
Número 25	15 (60%)	10 (40%)
Edad 31.8 años	28.72 años (±14.24)	36.40 años (±20.66)
Género (M/F) 7/18 (18/72%)	(5/10) (33/66%)	(2/8) (20/80%)
Ojo (D/I) 12/13	(7/8) (46.6/53.4%)	(5/5) (50/50%)

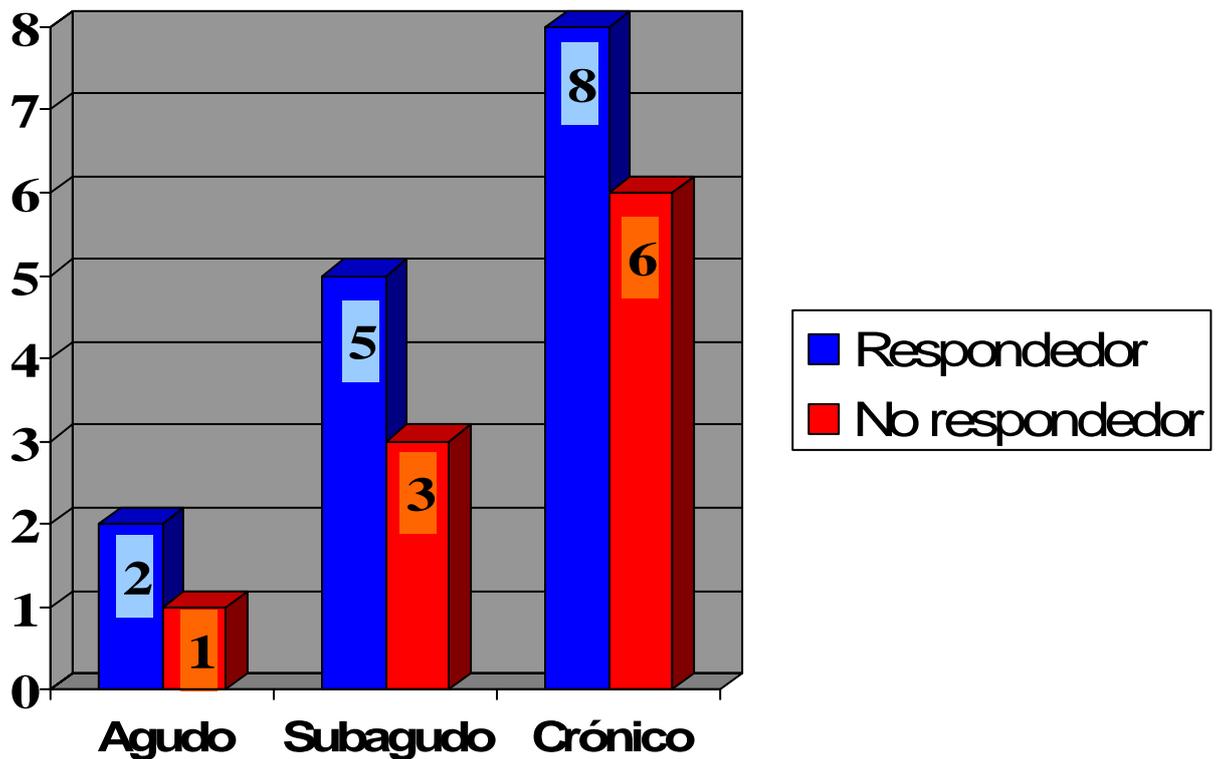
Tabla 2.

Variable Gral	Respondedores N=15	No respondedores N=10	P
Exoftalmos 14 (56%)	10 (83.3%)	4 (66.7%)	0.09
Dolor 14 (56%)	11 (73.3%)	3 (30%)	0.04
Hiperemia Conjuntival 12 (48%)	7 (46.7%)	5 (50%)	1.0
Proptosis 11 (44%)	9 (60%)	2 (20%)	0.09

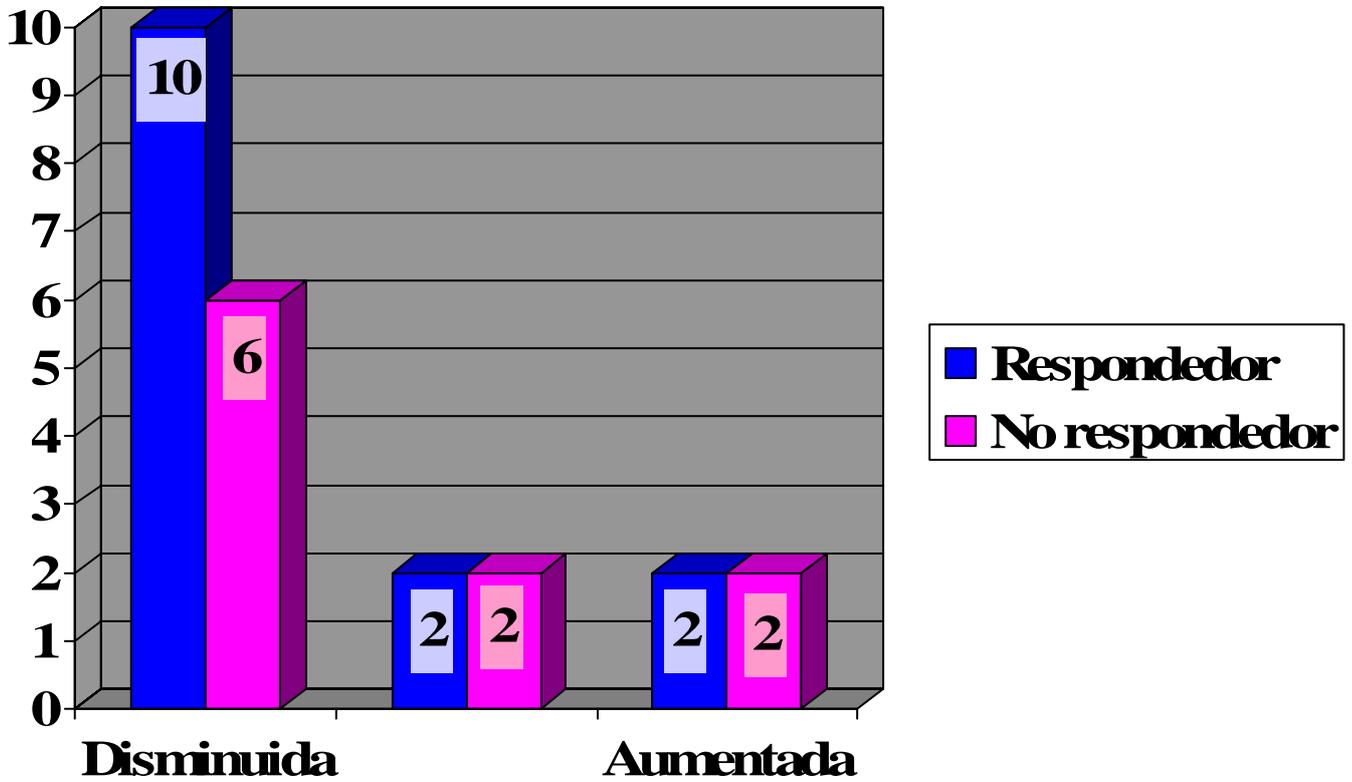
Tabla 3.

Variable Gral	Respondedores	No respondedores	P
Estrabismo 8 (32%)	6 (40%)	2 (20%)	0.40
Diplopia 6 (24%)	3 (20%)	3 (30%)	0.65
Desplaz Ocular 6 (24%)	4 (26.7%)	2 (20 %)	1.0
Quemosis 5 (20%)	4 (26.7%)	1 (10%)	0.61

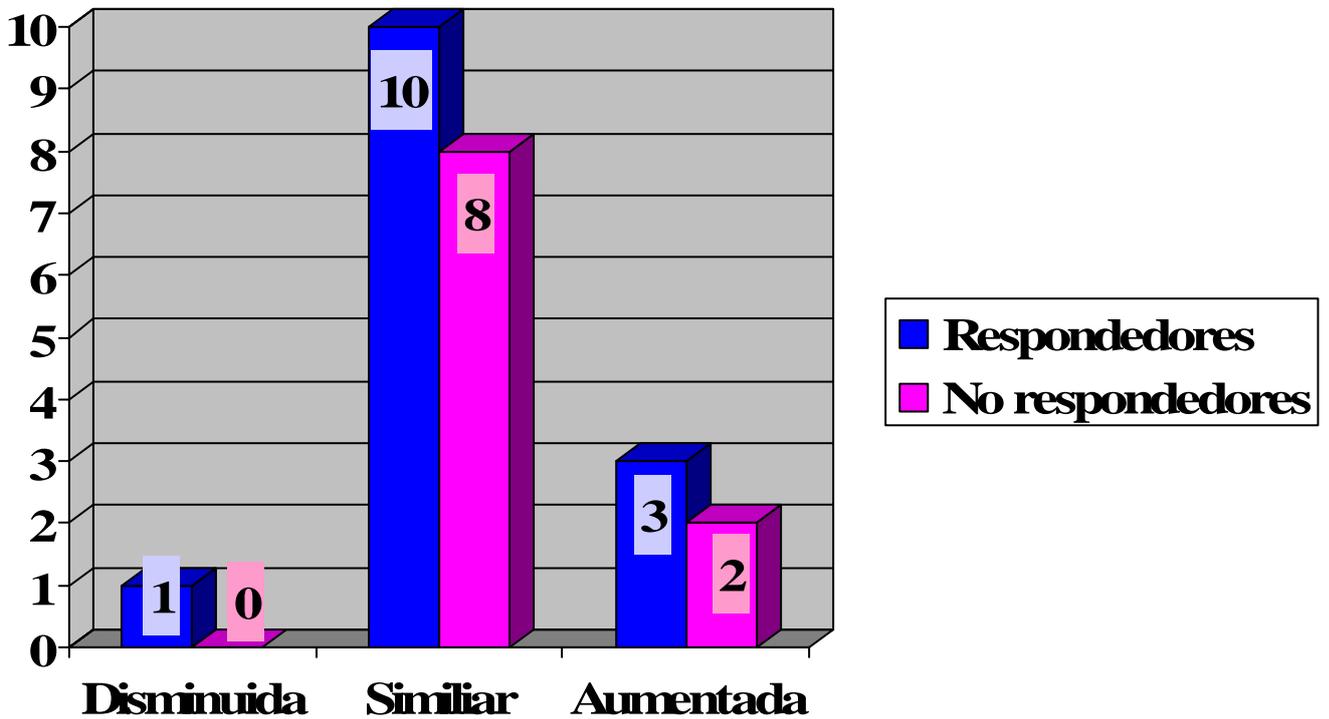
TIEMPO DE EVOLUCION (Grafica 1)



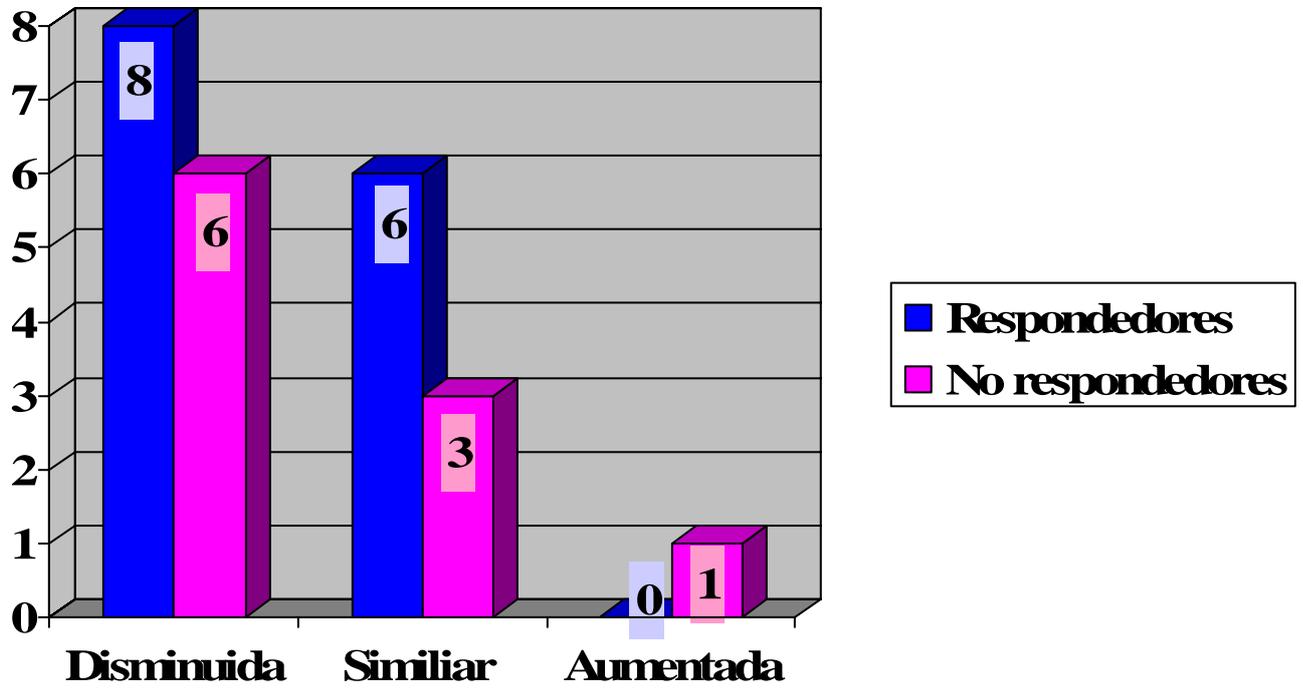
APERTURA PALPEBRAL (Grafica 2)



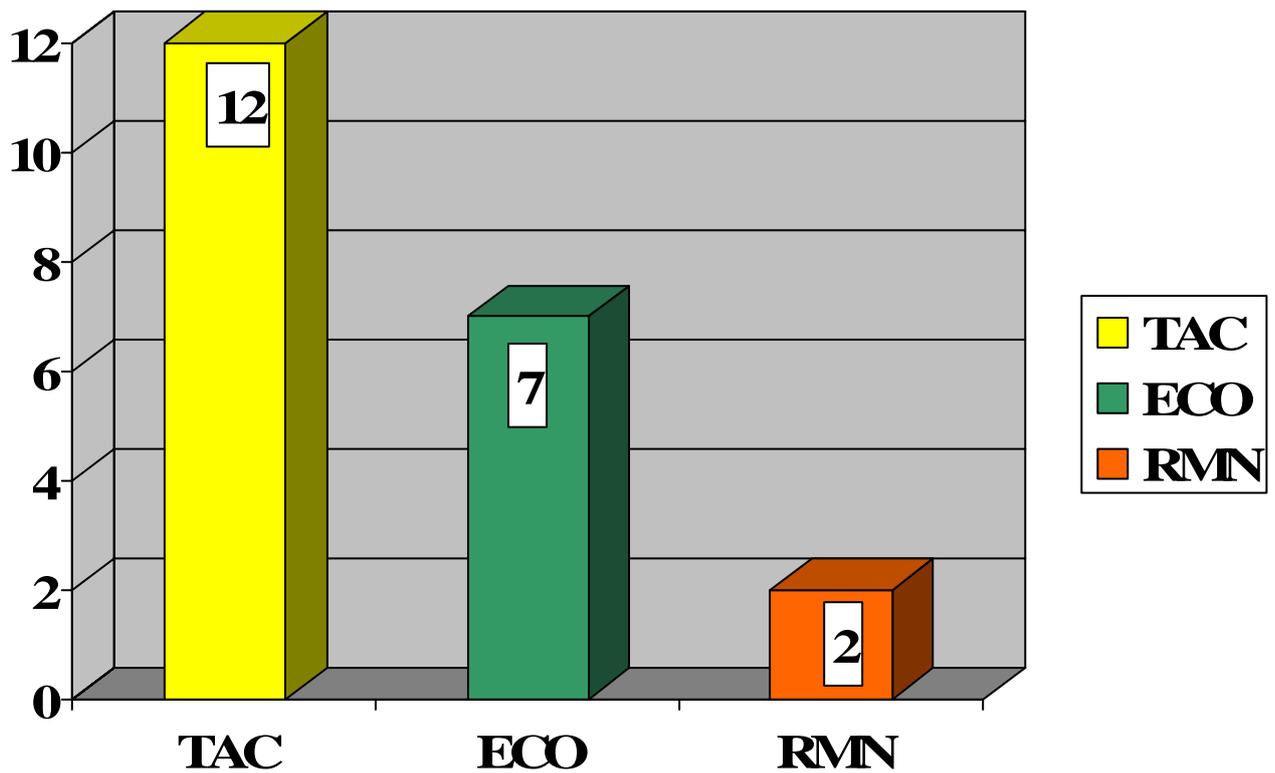
HENDIDURA PALPEBRAL (Grafica 3)



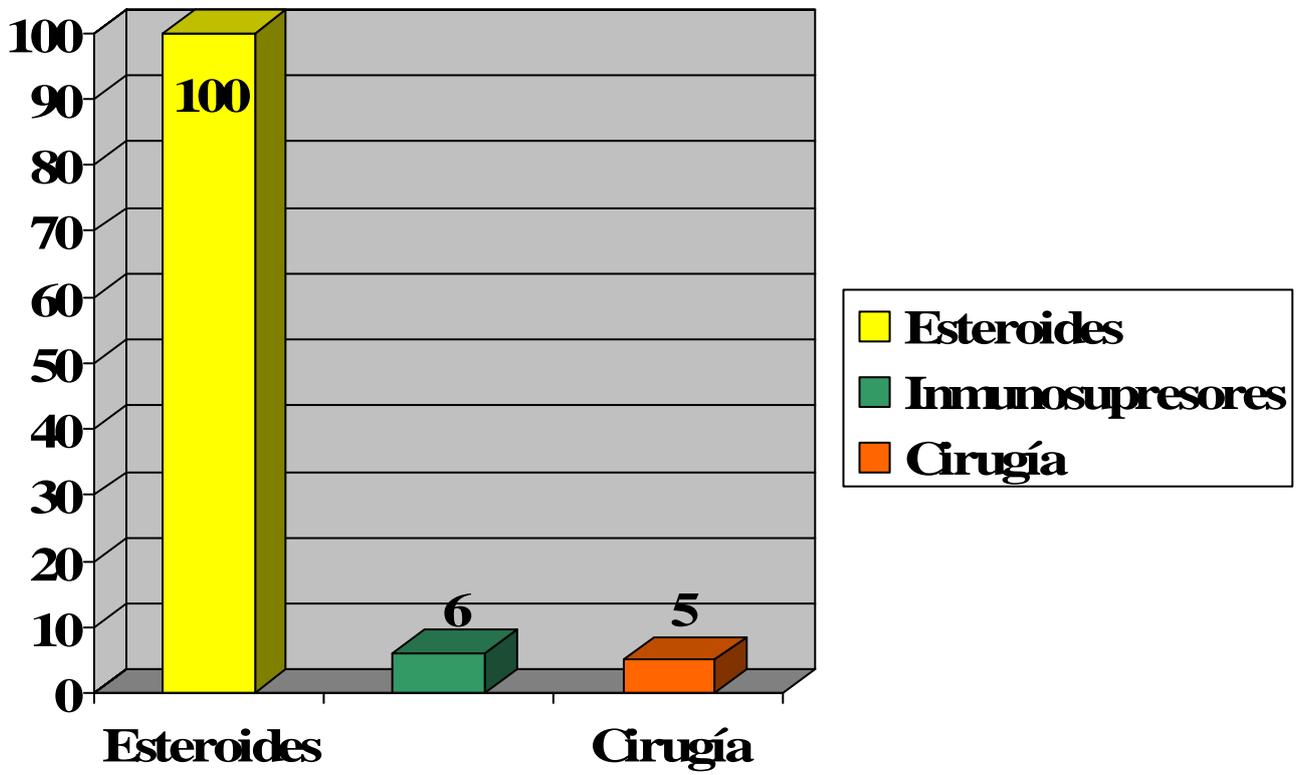
FUNCION DEL MUSCULO ELEVADOR (Grafica 4)



ESTUDIOS DE IMAGEN (Grafica 5)



TRATAMIENTO (Grafica 6)



BIBLIOGRAFIA

1. Char D.H, Miller T. Orbital Pseudotumor, fine-needle aspiration biopsy and response to therapy. *Ophthalmology* 1993;100:1702-1710.
2. Thorne J.E, Jabs D. A, Qazi F.A , Dong N. Q , Kempen J.H, Dunn J.P. Mycophenolate Mofetil Therapy for Inflammatory Eye Disease. *Ophthalmology* 2005;112: 1472-1477.
3. Apple D, Boniuk M. What is orbital Pseudotumor? *Surv ophthalmol* 1996; 41: 66-78.
4. Harris G. J, Idiopathic Orbital Inflammation: A Pathogenic construct and Treatment Strategy. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2006;22: 79-86.
5. Berger J.W, Rubin P.A.D, Jakobiec F.A. Pediatric Orbital Pseudotumor: Case Report and Review of the literature. Falta bibliografia
6. Rootman J, Nugent R. The Classification and Management of acute Orbital Pseudotumors. *Ophthalmology* 1982;89: 1040-1048.
7. Yuen, S.J Rubin P.A. Idiopathic Orbital Inflammation Distribution, Clinical features and treatment outcome. *Arch ophthalmol* 2003;121: 491-499.
8. Golberg R.A, McCann J.D, Shorr N. *Arch ophthalmol* 2004; 122: 1092.
9. Gunalp I, Gunduz K, Yazar Z. *Acta ophthalmol Scand* 1996; 74:191-193.
10. Sergott R.C, Glaser J.S, Charyulu K. Radiotherapy for Idiopathic Inflammatory Orbital Pseudotumor. Indications and results. *Arch Ophthalmol* 1981; 99: 853-856.
11. Jacobs D, Galetta S. Diagnosis and management of orbital pseudotumor. *Curr Opin Ophthalmol* 2002, 13: 347-351.
12. Garrity J. A, Coleman A.W, Matteson E.L., Eggenberger E.R, Waitzman D. Y D. *Am J Ophthalmol* 2004;138:925-930.
13. Chiu C.S, Rubin P. A. PHARMACOTHERAPIES AND Nonpharmacotherapies for orbital Inflammatory diseases. 165-185.
14. Moreiras J.V, Prada M.C, Valdés-Marin M.E, Becerra E.P. Specific and non-specific inflammations. Pseudotumors. Capitulo 10. 155-166.