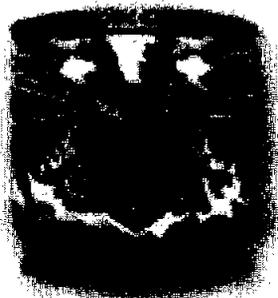


11234

"UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO"



SUBDIVISIÓN DE ESPECIALIZACIÓN
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U.N.A.M.

**TESIS PARA TITULACIÓN
OFTALMOLOGÍA**

DR. JOSÉ LUIS SALINAS GALLEGOS

Asesor de tesis: Dr. Guillermo Salcedo Casillas

ASOCIACIÓN PARA EVITAR LA CEGUERA EN MÉXICO

"HOSPITAL DR. LUIS SÁNCHEZ BULNES" I. A. P.



2004

Handwritten signature or scribble in the bottom left corner.



ASOCIACIÓN PARA EVITAR LA CEGUERA EN MÉXICO, I. A. P.
HOSPITAL DR. LUIS SANCHEZ BULNES

Asociación para Evitar la Ceguera en México



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 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.

DEDICATORIA

Dedico esta tesis a Dios; a todos aquellos que contribuyeron a mi formación profesional; a mi familia; a mi esposa; a la Universidad de Guadalajara; a la Universidad Nacional Autónoma de México; a la Asociación para Evitar la Ceguera en México.

“FACTA NON VERBA, MAGISTER DIXIT”

ÍNDICE

Hoja frontal	1
Dedicatoria	2
Índice	3
Título	4
Autores	5
Resumen	6
Introducción	8
Materiales y métodos	12
Resultados	15
Discusión	17
Conclusiones	24
Referencias	25
Tablas.....	27

TÍTULO

**ENFERMEDAD INFLAMATORIA IDIOPATICA DE LA ÓRBITA:
CASOS DE DIFÍCIL MANEJO EN EL SERVICIO DE ÓRBITA, PÁRPADOS Y VÍA
LAGRIMAL DE LA "ASOCIACIÓN PARA EVITAR LA CEGUERA EN MÉXICO"**

Autorizo a [] de la
UHMM de [] en el
concepto de []
NOMBRE: José Luis Salinas Gallegos
FECHA: 23.09.06
FIRMA: [Firma]

AUTORES

***SALINAS, JOSE LUIS, MD; OLIVARDIA, MIGUEL ANGEL, MD; RODRIGUEZ,
ABELARDO, MD; BERNAL, GERTRUDIS, MD; SALCEDO, GUILLERMO, MD.***

RESUMEN

OBJETIVO: Estudiar las características clínico-patológicas de la Enfermedad Inflamatoria Idiopática de la Órbita de difícil manejo.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se revisaron 120 expedientes con diagnóstico de pseudotumor, seleccionando 17 de difícil manejo de acuerdo a estudio preliminar. Se evaluó: presentación clínica, estudios de imagen, histopatología (clasificándolos en 4 subtipos: esclerosante, eosinofílico, granulomatoso y vasculítico), tratamiento y evolución.

RESULTADOS: De 17 expedientes, 10 correspondieron a pseudotumor. El rango de edad fue 11 a 70 años, 8 fueron femenino y 2 masculino, tiempo de evolución 20 días a 7 años. Siete presentaron afección difusa y 3 localizada. El período de seguimiento 2 meses a 19 años. Encontramos 3 pacientes con subtipo esclerosante, 2 granulomatoso, 3 vasculítico, 2 que llamamos otros. Tres pacientes presentaron erosión ósea o involucro de senos paranasales. Todos recibieron esteroides, 8 fueron sometidos a orbitotomía anterior, uno requirió enucleación.

CONCLUSIONES: No se encontró predilección por alguna edad, el sexo de predominó fue femenino. En signos y síntomas no hubo datos relevantes que haga diferenciar estos casos de otros padecimientos inflamatorios, neoplásicos o pseudotumores de mejor evolución. En las presentaciones difusas, la afección de senos paranasales y erosión ósea podrá hacernos pensar que estamos ante un caso difícil.

PALABRAS CLAVE: Pseudotumor orbitario, Enfermedad Inflamatoria Idiopática de la Órbita.

INTRODUCCIÓN

Birch-Hirschfeld se le acredita con el término de Pseudotumor orbitario en 1905, describiéndolo como un misterioso síndrome orbitario con una impresión clínica benigna o maligna, en donde en el tiempo de exploración quirúrgica solo se encontraba tejido inflamatorio. Sin embargo, por las características histopatológicas y la presumible patogénesis, este término ha sufrido modificaciones (1).

Representa entre un 5-6% dentro de la patología orbitaria, siendo más frecuente en adultos, sin predilección por el sexo. Solamente una órbita es afectada (2).

Clínicamente se presenta desde una masa ocupativa o lesión infiltrativa a la órbita que en la tomografía axial computarizada (TAC), se aprecia como una lesión focal o difusa que usualmente es mal demarcada y aumenta con contraste. Raramente envuelve los senos paranasales o tenga una extensión intracraneal con o sin erosión de hueso (1) (2) (3) (4).

La EIIO es altamente sensible a los esteroides, en donde, una pronta remisión del cuadro nos sirve de prueba terapéutica en el diagnóstico sin contar con un reporte histopatológico. Sin embargo, hay casos que no responden o lo hacen temporalmente, lo cual hace que la biopsia sea requerida con la finalidad de descartar otras enfermedades que pudieran estar dentro del espectro inflamatorio.

Hay patologías de origen inflamatorio que involucran a la órbita y que en algunas ocasiones son diagnosticado erróneamente como EIIO (1).

Desde el punto de vista macroscópico, la EIIO tiene la apariencia de una lesión ahulada, firme, gris amarillenta o rosada y esta puede estar en la glándula lagrimal, grasa o músculos extraoculares, pudiendo estar en forma local o difusa.

Microscópicamente encontramos:(1)

Infiltrado de células cuya distribución puede ser focal o difusa, de linfocitos maduros, células plasmáticas, neutrófilos, eosinófilos granulocíticos, algunos histiocitos y macrófagos, con la presencia de folículos linfoides con o sin centro germinal.

Cambios en el estroma, que implica aumento del tejido conectivo, edema y fibrosis.

Cambios vasculares con proliferación capilar importante y la infiltración de linfocitos, células plasmáticas y eosinófilos a nivel de la adventicia de los capilares y vénulas; las células endoteliales son edematizadas, hipertrofiadas y aumentan en número, con aumento igual del colágeno de la adventicia.

A nivel de la grasa orbitaria, el pseudotumor lo envuelve con un infiltrado inflamatorio mixto y tejido fibrótico. El Lipogranuloma puede estar presente, el cual surge por daño a los adipocitos. El lípido intracelular aumenta a expensa del espacio extracelular provocando una reacción granulomatosa inflamatoria con macrófagos y la presencia de histiocitos.

En la glándula lagrimal encontramos un aumento del infiltrado focal de linfocitos y células plasmáticas, con fibrosis periductal y periacinar, y dilatación de los ductos,

con atrofia acinar, y una marcada reacción inflamatoria importante a nivel del estroma, en donde al final las terminaciones de estos ductos son destruidos por la exagerada inflamación o por estrangulación secundaria al incremento de la fibrosis intralobular.

En los músculos extraoculares se aprecia un alargamiento de la fibra con infiltración de linfocitos y células plasmáticas, en un patrón difuso o multifocal. Las fibras musculares son hinchadas y separadas por edema y fibrosis, llevando a la degeneración de las mismas.

Al tomar en cuenta todos estos cambios de los tejidos por daño propio de la inflamación de la EIIO, se han establecido 4 variantes o subtipos histopatológicos que detallaremos a continuación:(1)

ESCLEROSANTE

En esta variante vamos a encontrar un importante aumento de la fibrosis o esclerosis.

GRANULOMATOSA

Lo característico de esta variante es la presencia de un infiltrado histiocítico y de células gigantes multinucleadas, la cual puede estar acompañada de granulomas no caseosos bien formados, y no esta asociado con vasculítis y tejido de necrosis.

VASCULITIS

Aquí encontramos una gran destrucción de las fibras musculares y de la lámina de elastina producto del ataque de células granulocíticas y linfocitos, con la consecuente extravasación de eritrocitos.

EOSINOFÍLICA

En esta variante encontramos eosinófilos en gran escala en el tejido fibrótico proliferado, localizados en forma de anillos alrededor de los pequeños vasos y masivamente envolviendo los lóbulos de grasa.

El tratamiento para la EIIO es muy discutido hoy día, debido a las distintas formas de evolución de muchos de estos casos, por lo tanto expresaremos todas las alternativas a las cuales se tiene acceso en la actualidad: desde el uso de esteroides como primera alternativa, hasta la radiación, los inmunosupresores, llegando a las cirugías excisionales o reducción de la masa. Sin embargo la combinación de ellos es otra alternativa empleada hoy día (1) (5).

MATERIALES Y MÉTODOS

Se diseñó un estudio retrospectivo, longitudinal, observacional, y de descripción de casos, el cual se realizó en un periodo de tiempo comprendido entre los meses de mayo-octubre de 2002 y que consistió de la revisión de 120 expedientes con el diagnóstico de ENFERMEDAD INFLAMATORIA IDIOPÁTICA DE LA ÓRBITA, manejados por el Servicio de Órbita, Párpados y Vía Lagrimal de la A.P.E.C. y cuyo manejo fue difícil.

Para ello, se consideró el trabajo preeliminar realizado por la Dra. Gertrudis Bernal Uruchurtu (adscrita al servicio de órbita) en donde se hizo una revisión de los casos manejados por el Servicio de EIIO en el año 2000.

3 grupos de pacientes fueron obtenidos al final:

- A. Casos que contaban con datos clínicos, pero sin estudio histopatológico.
- B. Casos con estudio histopatológicos solamente.
- C. Casos en que contábamos con hallazgos clínicos, de imagen (ecografía o TAC), y estudio histopatológico. A su vez, este grupo fue subdividido en 4,
 1. incluyó aquellos pacientes que cursaron con una remisión espontánea o respondieron al tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos.
 2. se incluyó aquellos casos que respondieron adecuadamente a los esteroides.
 3. aquellos que respondieron a los esteroides, pero poco tiempo después cursaron con recidiva.

4. pacientes con mala o nula respuesta al tratamiento con esteroides.

Se tomaron los subgrupos 3 y 4 del grupo "C" como punto de partida de nuestro trabajo, quedando el universo en 17 casos. Se hace la aclaración que estamos incluyendo los expedientes de pacientes con características similares y que no fueron incluidos en el estudio anterior debido a cronología (2001 – 2002).

Se evaluaron los signos y síntomas, estudios de imagen, tratamientos administrados y evolución y se revisaron nuevamente las laminillas de los 17 casos de difícil manejo, con la finalidad de reconsiderar los elementos constituyentes y tratar de clasificarlos en los 4 subtipos (esclerosante, eosinofílico, granulomatoso y vasculítico), se evaluó:

-Infiltrado inflamatorio.

-Tipo de infiltrado.

-Vasculítis.

-Fibrosis.

Se dio una calificación de: -leve *, -moderado **, -severo *** para infiltrado inflamatorio y fibrosis.

En cuanto al tipo de infiltrado se consideró si éste es:

-Difuso,

-Nodular,

Presencia de folículos linfoides con / sin centro germinal.

-células: linfocitos, células plasmáticas, eosinófilos, neutrófilos.

En cuanto a vasculítis se calificó como:

-Presente (+)

-Ausente (-)

Además se evaluó la presencia de células gigantes multinucleadas u otro elemento que tratara de explicar la severidad de estos casos o de establecer nuevos diagnósticos.

Se vaciaron los datos en una hoja de Microsoft Excel 2000, utilizando así dicho programa para el manejo de la base de datos.

RESULTADOS

Fueron revisados 120 expedientes con el diagnóstico de ENFERMEDAD INFLAMATORIA IDIOPÁTICA DE LA ÓRBITA, de los cuales se seleccionaron 17 pacientes de difícil manejo. Siete correspondieron a otras patologías inflamatorias distintas (esquema # 1). Presentaron hallazgos tanto clínico como de imagen que se dirigía al diagnóstico de la patología en estudio y todos recibieron esteroides; 4 presentaron recidiva del proceso inflamatorio en un periodo de 1 a 4 meses, los otros no mejoraron. Tres casos en su primer reporte de patología mencionaban diagnóstico de EIIO, en el segundo reporte, se hace el diagnóstico definitivo, resultando entidades distintas. En dos casos, se hace el diagnóstico por histopatología y pruebas serológicas y en otros por la revisión actual de las laminillas

En 10 casos persistió el diagnóstico de EIIO, encontrando que el rango de edad fue de 11 a 70 años (promedio 25 años), de estos, 8 fueron del sexo femenino y 2 del sexo masculino, con un tiempo de evolución de 20 días a 7 años, con un promedio 4 meses (Tabla # 1). De acuerdo a la clasificación de Kennerdell y Dresner (1984), encontramos 7 pacientes con afección difusa y 3 de forma localizada (esquema # 2). El periodo de seguimiento de estos casos fue de 2 meses a 19 años, con un promedio de 2 años. De acuerdo a la clasificación histopatológica de la ENFERMEDAD INFLAMATORIA IDIOPÁTICA DE LA ÓRBITA propuesta por Mombaerts et al encontramos: 3 pacientes con el subtipo Esclerosante, 0 pacientes con el Eosinofílico, 2 con el subtipo Granulomatoso, 3

Vasculítico y 2 que no tenían un predominio claro de elementos histopatológicos de los subtipos antes mencionados, así le denominamos como OTROS.

En cuanto a los síntomas y signos, no hubo datos relevantes con respecto a la forma de presentación de la EIIO, en comparación con los casos de mejor evolución (Tabla # 2 y 3 a-b).

En estudios de imagen, en el subtipo ESCLEROSANTE, un paciente presentó defecto óseo con involucro de senos paranasales tanto en ecografía como en TAC. En el subtipo VASCULÍTICO, uno de los casos reportó por TAC una masa a nivel de la pared interna que ocupaba seno maxilar y etmoidal. En el grupo OTROS, un caso nos muestra una masa que provocaba erosión ósea a nivel del reborde orbitario superior.

Con respecto al tratamiento, estos pacientes recibieron desde esteroides hasta radioterapia, a todos se les realizó estudio histopatológico, 8 fueron sometidos a orbitotomía anterior y un paciente requirió enucleación por tener ojo ciego, doloroso y refractario a tratamiento (Tabla # 4). Los esteroides se administraron ya sea por vía oral, intravenosa o intralesional, y el tiempo de uso fue entre 2 meses y 18 años, con un promedio de 3 años.

Solo un paciente tenía antecedentes personales patológicos de importancia (Dermatitis atópica). Ninguno refirió antecedentes heredo familiares de importancia para el presente estudio.

DISCUSIÓN

Durante décadas, el diagnóstico de la ENFERMEDAD INFLAMATORIA IDIOPATICA DE LA ÓRBITA se ha fundamentado en los hallazgos clínicos, ecográficos, radiológicos y a la buena respuesta al uso de esteroides como prueba terapéutica sin un soporte histopatológico. En nuestro estudio 7 pacientes que presentaron manifestaciones clínicas y tomográficas compatibles con el diagnóstico de EIIO, presentaron en el reporte histopatológico otros padecimientos distintos al estudiado. Se comportaron como procesos inflamatorios confinados exclusivamente a la órbita, siendo la manifestación de un padecimiento sistémico. La EIIO se puede presentar a cualquier edad, sin tener predilección por algún sexo, afectando una de las órbitas. En nuestro estudio encontramos un caso con afección bilateral de la glándula lagrimal, predominio por el sexo femenino, y sin predilección por algún grupo étnico específico.

En cuanto a la TAC, los patrones difusos fueron los que más se presentaron, seguidos de las dacrioadenítis y por último la miosítis. Esto coincide con los trabajos presentados por Char y Miller (1983), en donde ellos señalan que la afección difusa es la más frecuente. En contraste con ellos, Sekhar et al (1993), reportan que la presentación más frecuente fue la miosítis, seguido de la localización difusa, luego la dacrioadenítis, periesclerítis y perineurítis. Clifton et al (1992), comentan que es inusual la erosión ósea y la extensión intracraneal a través de la fisura orbitaria superior; y Eshaghian y Anderson (1981), de la

afección a los senos paranasales. En nuestro estudio encontramos que los patrones difusos presentaron un comportamiento más agresivo a través de la ecografía o TAC, con erosión ósea o involucro de los senos paranasales.

La EIIO es altamente sensible a los esteroides, sin embargo, algunos estudios han reportado poca respuesta a los mismos. (1) Otras lesiones orbitarias, incluyendo lesiones neoplásicas pueden responder temporalmente a ellos, por lo tanto, consideramos más apropiada la utilización del estudio histopatológico oportuno para un diagnóstico definitivo y desde luego correlacionado con la clínica. De hecho, a todos estos pacientes se le realizó estudio histopatológico, confirmando que se trataba de una EIIO. Sin embargo, Jacobiec y Jones (1988), Heersink et al (1977), sostienen que la biopsia empeora el cuadro y se debe evitar hasta donde sea posible. McNicholas et al (1991) y Leone y Lloyd (1985), consideran que la biopsia debe ser reservada únicamente para los casos que no respondan a los esteroides. McNicholas et al (1991), encontró que los pacientes a quienes se les había realizado biopsia tenían un peor resultado que a los que no. Otras experiencias sostienen que la biopsia no es perjudicial y puede ser realizada, siendo aceptada hoy en día (6).

Mombaerts et al en su estudio, clasifica a la EIIO en cuatro subtipos: ESCLEROSANTE, EOSINOFILICA, GRANULOMATOSA Y VASCULÍTICA (1). Sin embargo, ¿que hacer con aquellos casos en donde presentaban características histopatológicas de todos los subtipos?. Es muy difícil encontrar

en una muestra de histopatología de un proceso inflamatorio, ausencia de fibrosis, vasculitis, infiltrado inflamatorio y de células inflamatorias. Podemos hablar del predominio de un componente dentro de la arquitectura de la muestra histopatológica de un padecimiento inflamatorio, como en el caso de la EIIO, pero los otros elementos también están presentes. El intentar clasificar a la EIIO en subtipos, es con la finalidad de encontrar que es lo que realmente hace que estos casos de difícil manejo sean diferentes a aquellos que muestran una mejor evolución, o es que cada individuo responde de forma diferente a una misma entidad, con las mismas características.

Durante mucho tiempo se mantuvo la idea que la esclerosis no era más que la manifestación del estadio final de una lesión crónica, recurrente o de severa inflamación. Henderson describe en los años 80's, que el grado de fibrosis no está relacionado con la duración de la enfermedad. En 1983, Abramovitz et al introducen la idea de que la esclerosis puede ser separada como un subgrupo de la EIIO con un peor pronóstico. Rootman et al, encuentran que la cantidad de fibrosis en la EIIO tiene pobre relación con la duración de los síntomas, de acuerdo a un estudio presentado donde mostraban una serie de 16 pacientes con este subtipo (1). De acuerdo a los tres casos encontrados en nuestro estudio podemos decir que el tiempo de evolución de los síntomas fue muy variado y que el cuadro clínico más severo lo hizo el que presentó menor tiempo de evolución.

El grado de fibrosis no lo hará el tiempo en que se desarrolla el proceso inflamatorio, sino la forma en que la enfermedad activa este mecanismo de reparación, provocando un daño importante a los tejidos. En la literatura hay tres series de pacientes con EIO esclerosante, con 16, 8 y 5 pacientes. Con el uso de esteroides y radioterapia, se encontró una mala respuesta, instituyendo un tratamiento temprano más agresivo con drogas inmunosupresoras o remoción quirúrgica de la lesión, seguida por la administración de esteroides y radiación (1). Uno de nuestros casos recibió esteroides, inmunosupresor y se le realizó una orbitotomía anterior, el cuadro mejora al recibir radioterapia.

El subtipo GRANULOMATOSO, ha sido considerado como una especial variante de la EIO, término acuñado por Jakobiec y Jones (1979) como un "patrón de reacción sarcoidal" de la EIO. El encontrar una inflamación granulomatosa en una supuesta EIO, sin manifestación sistémica de un desorden como por ejemplo sarcoidosis, Granulomatosis de Wegener, tuberculosis, sífilis, infecciones por hongos y parásitos y enfermedades locales como la ruptura de un quiste dermoide, cuerpos de retención, sugiere una afección propia de la órbita (1). La literatura reporta un total de 30 casos con diagnóstico de EIO granulomatosa sin afección sistémica (1). Estos pacientes fueron manejados con uno o varios pulsos de esteroides sistémicos, algunos respondieron con la inyección intralesional de esteroides. La excisión parcial del tumor en algunos casos no fue suficiente. De acuerdo al manejo de nuestros casos ninguno respondió a los esteroides ni a los inmunosupresores.

Raramente se observa la presencia de una VASCULITIS primaria de pequeños vasos en la EIIO. La Granulomatosis de Wegener es parte del diagnóstico diferencial. Muy pocos casos han sido reportados de vasculítis no granulomatosa inflamatoria de la órbita sin afección sistémica. La presentación clínica de ésta no varía de las otras presentaciones, pero su pronóstico puede ser malo (1). Nosotros encontramos 3 casos, de los cuales, uno mostró un comportamiento muy agresivo. Una paciente de 54 años, presentó un cuadro clínico que no lo hace distinto al resto de los casos de EIIO, con un tiempo de evolución de 7 años, y en TAC muestra una masa difusa que ocupa la porción orbitaria superior y posterior, afecta la pared interna de la órbita, y además ocupa los senos maxilar y etmoidal. En una serie de 15 pacientes, en donde el tratamiento consistió de observación, esteroides, irradiación, ciclofosfamida, excisión parcial, solo o en combinación los resultados fueron variables. Se ha reportado buena respuesta a la ciclofosfamida en 3 pacientes con vasculítis orbitaria bilateral esteroide-resistente (1). Otros reportes comentan que la radioterapia pudiera ser menos efectiva en esta variante, que en los otros subtipos. Sin embargo al ser muy pocos los casos encontrados y estudiados, no se puede definir una terapia efectiva (1). De igual forma como se comenta aquí, esta paciente recibió esteroides a altas dosis y por tiempo prolongado, además de ciclofosfamida (por pobre respuesta a los esteroides); sin embargo, la respuesta fue muy pobre. La paciente requirió de 2 orbitotomías anteriores y luego en la fase crónica del cuadro, por ojo ciego, doloroso y refractario a tratamiento de enucleación.

Se ha encontrado un reporte de 4 pacientes a los cuales se le exenteró, por dolor severo, proptosis que no remitía y baja de la agudeza visual que nunca mejoró con la administración de esteroides intravenosos y radioterapia (6). Rose y Wright (1994), sostienen que la exenteración puede ser usada en EIIO que no responden a otros métodos de tratamiento (6).

En el subtipo EOSINOFÍLICO, descrito por Mottow-Lippa y Jakobiec y colegas, se encontró en el 50% de los niños con la EIIO; asociado con eosinofilia en sangre periférica. Se presenta un paciente de 7 años que en el estudio histopatológico presentó un infiltrado importante de eosinófilos, sin embargo, lo que lo excluye de este subtipo es que la fibrosis mostró un patrón diferente al encontrado en la EIIO (la disposición de las fibras de colágeno se disponen alrededor de los vasos como bulbos de cebolla). Por lo tanto, al diagnóstico que se llega es a una FIBROSIS ANGIOCÉNTRICA EOSINOFÍLICA, patología inflamatoria que se manifiesta a nivel de las vías respiratorias. Este paciente presenta en sangre periférica eosinófilos en un 3%. Por lo tanto, no encontramos ningún caso que se clasificara en este subtipo.

Se encontraron casos que no los pudimos clasificar, por mostrar un patrón histopatológico que conservaba algunas características de los subgrupos en mención, por tal motivo, lo llamamos OTROS. Uno de estos pacientes presentó una evolución tórpida. Se trata de una paciente femenina de 11 años, que presentó una afección difusa, que vista por ecografía nos informa de una masa

orbitaria que se ubica en reborde orbitario superior y que provoca erosión ósea. Tratada con esteroides e inmunosupresores, sin mejoría. Se le realizó una orbitotomía anterior. El informe histopatológico habló de un infiltrado inflamatorio que presenta los cuatro componentes de los subtipos conocidos. Sin embargo, el grado de fibrosis fue mucho más marcado, pero que no invalidó la presencia de los otros componentes. A esta paciente se le encontró a la exploración física ganglios preauriculares, disminución de peso y mal estado general, presentando en las pruebas hematológicas anemia, leucocitosis y VDRL positivo, posteriormente se realizó FTA-ABS, que resultó negativo. Puede que el estado físico y la edad de la paciente sea un factor que contribuyera a la mala evolución del cuadro clínico, unido al grado de fibrosis y de los demás componentes histopatológicos.

CONCLUSIONES

La ENFERMEDAD INFLAMATORIA IDIOPÁTICA DE LA ÓRBITA es un término usado para designar un espectro de lesiones ocupativas de la órbita y no neoplásicas. La presentación inicial y la exacerbación de esta condición pueden ser dramáticas y alarmantes. Raramente se manifiesta de forma bilateral, y de ocurrir así, hay que descartar otros padecimientos inflamatorios con fondo sistémico o neoplásico. La EIIO es un enigma, una enfermedad en donde no esta clara su fisiopatología y que presenta como diagnósticos diferenciales otros procesos inflamatorios que se manifiestan sistémicamente, como los neoplásicos. Por ende, no se debe descartar la posibilidad de que estemos ante un padecimiento distinto y sobre todo, si estos no muestran una respuesta favorable al tratamiento. Algunas de las patologías que pueden confundirse con la EIIO son: Sarcoidosis, Granulomatosis de Wegener, procesos infecciosos (tuberculosis, sífilis, hongos y parásitos), afecciones locales como la ruptura de un quiste dermoide, o cuerpo de retención, Oftalmopatía tiroidea, Poliarteritis nodosa, amiloidosis, hemangioma, linfomas malignos y metástasis.

No se encontró una predilección por la edad; y el sexo que predominó fue el femenino. No se puede considerar al tiempo de evolución como un factor pronóstico. En cuanto a los síntomas y signos no se puede anotar algo categórico, ya que mucho de estos se presentan en casos con mejor evolución. No encontramos datos tanto clínico como de imagen, ya que alguno de los

hallazgos encontrados los comparten otras patologías. En las presentaciones difusas encontramos que el comportamiento de la EIIO fue más agresivo si lo comparamos con la localizada en estos pacientes. La presencia de afección de los senos paranasales y de erosión ósea en un patrón difuso nos podrá hacer pensar que estamos ante la EIIO de difícil manejo.

Se intenta poder establecer ¿por qué hay casos de EIIO que presentan una evolución como los casos planteados en este estudio?, y partiendo de los hallazgos histopatológicos, creemos que pudiera ser el punto clave que haga predecir la evolución de la enfermedad y poder instalar un tratamiento más agresivo (inmunosupresor, radioterapia).

En efecto, los subtipos esclerosante y vasculítico, mostraron un comportamiento más agresivo y peor respuesta al tratamiento.

No hay un tratamiento claro para estos casos, pero estudios prospectivos podrán establecer protocolos de tratamiento para cada una de las variantes de la EIIO que aquí se han mencionado.

Puede que los patrones histopatológicos que ya conocemos no sean específicos para la enfermedad inflamatoria idiopática de la órbita, y que otras patologías inflamatorias lo compartan; pero esto unido a otros elementos, ya sean clínicos o de imagen podrán hacer más específico el diagnóstico de la EIIO.

REFERENCIAS

- 1-. Mombaerts, I; Goldschmeding, R.; Schlingermann, R.; Koorneef, L. What is Orbital Pseudotumor? Survey of Ophthalmology 1996, 41: 66-78.
- 2-. Iota, I; Martínez, A; Álvarez, H.; Abreu, R.; Abreu, J. Pseudotumor orbitario: un dilema diagnóstico. Arch. Soc. Canar. Optla. 2000; 11: 11-17.
- 3-. Gegundez, J.; Noqueroles, M. Diferentes formas clínicas del pseudotumor orbitario inflamatorio idiopático. St. Ophthal. 1999, 18: 117.121.
- 4-. Stefanyszyn, M. Harley , R. ; Penne, R. Trastorno de la Órbita. En: Nelson,
- 5-. Leone, CH.; Lloyd, W. Treatment Protocol for Orbital inflammatory Disease. Ophthalmology 1985; 92: 1321-1331.
- 6-. Günalp, I.; Gündüz, K.; Yazan, Z. Idiopathic orbital inflammatory disease. Acta ophthalmologica Scandinavica 1996, 74: 191-193.
- 7-. Pérez Moreiras, J.; Pseudotumor inflamatorio idiopático. En Pérez Moreiras, JV, Patología Orbitaria. Exploración clínica, diagnóstico y cirugía. Barcelona: comercial Pujades, 1986; 128-146.
- 8-. Rootman, J.; Nugent, R. The classification and management of acute orbital pseudotumors. Ophthalmology, 1982, 89: 1040-1048.

TABLA # 1 LOS SUBTIPOS HISTOPATOLÓGICOS DE ACUERDO A LA EDAD, SEXO, TIEMPO DE EVOLUCIÓN DE LOS 10 CASOS DE EIO DE DIFÍCIL MANEJO. APEC.

EIO SUBTIPOS HISTOPATOLÓGICOS	NO.	EDAD	SEXO	TIEMPO DE EVOLUCIÓN	ÓRBITA AFECTADA
ESCLEROSANTE	1	16	F	3 meses	D
	2	16	M	1 mes	I
	3	55	F	1 año	I
EOSINOFILICA	-	-	-	-	-
GRANULOMATOSA	4	70	F	1 año	D
		-	-	6 semanas	I
	5	14	F	8 meses	I
VASCULÍTICA	6	30	F	3 semanas	D
	7	54	F	7 años	I
	8	20	M	20 días	D
OTROS	9	11	F	7 meses	I
	10	47	F	5 meses	I

**Tabla # 2 SÍNTOMAS DE LOS 10 CASOS
DE DIFÍCIL MANEJO DE ACUERDO A LOS SUBTIPOS
HISTOPATOLÓGICOS. APEC.**

<i>S Í N T O M A S</i>								
SUBTIPOS HISTOPATOLÓGICOS	No.	DISMINUCIÓN AGUDEZA VISUAL	DIPLOPIA	RESTRICCIÓN DE MEO	OFTALMOPLEJÍA	HIPERSENSIBILIDAD PORCIÓN TEMPORAL SUPERIOR	DOLOR	OJO ROJO
ESCLEROSANTE	1	-	-	-	-	-	-	-
	2	-	+	+	-	-	-	+
	3	-	-	-	-	-	-	-
EOSINOFÍLICA	-	-	-	-	-	-	-	-
GRANULOMATOSA	4	-	-	-	-	+	-	+
		-	-	-	-	+	-	+
	5	-	+	+	+	-	+	+
VASCULÍTICA	6	-	-	-	-	+	+	+
	7	+	+	+	+	-	+	+
	8	+	-	-	-	-	+	+
OTROS	9	-	+	+	-	-	-	+
	10	+	-	-	-	+	+	+

Tabla # 3 a SIGNOS DE LOS 10 CASOS DE EHO DE DIFÍCIL MANEJO DE ACUERDO A LOS SUBTIPOS HISTOPATOLÓGICOS. APEC.

S I G N O S								
SUBTIPOS HISTOPATOLÓGICOS	No.	TUMEFACCIÓN PALPEBRAL	PROPTOSIS	PTOSIS	TENSIÓN ORBITARIA AUMENTADA	DEFORMIDAD CLÁSICA EN "S"	HIPEREMIA CONJUNTIVAL	QUEMOSIS
ESCLEROSANTE	1	+	+	+	+	-	-	-
	2	+	+	+	-	-	+	-
	3	+	-	-	-	-	-	-
EOSINOFÍLICA		-	-	-	-	-	-	-
GRANULOMATOSA	4	+	+	-	+	+	+	+
		+	+	-	+	+	+	+
	5	+	+	-	-	-	+	-
VASCULÍTICA	6	+	-	+	-	+	+	-
	7	+	+	-	+	-	+	-
	8	+	+	+	+	-	+	-
OTROS	9	+	+	+	+	-	+	-
	10	+	+	-	+	+	+	-

Tabla 3 b SIGNOS DE LOS 10 CASOS DE EHO DE DIFÍCIL MANEJO DE ACUERDO A LOS SUBTIPOS HISTOPATOLÓGICOS. APEC.

<i>S I G N O S</i>		<i>(C O N T I N U A C I Ó N)</i>						
SUBTIPOS HISTOPATOLÓGICOS	No.	UVEÍTIS	TENONITIS	DEFECTO PUPILAR AFERENTE	EDEMA MACULAR	DR EXUDATIVO	PAPILITIS	TIO AUMENTADA
<i>ESCLEROSANTE</i>	1	-	-	-	-	-	-	-
	2	-	-	-	-	-	-	-
	3	-	-	-	-	-	-	-
<i>EOSINOFÍLICA</i>	-	-	-	-	-	-	-	-
<i>GRANULOMATOSA</i>	4	-	-	-	-	-	-	-
		-	-	-	-	-	-	-
	5	-	-	-	-	-	-	-
<i>VASCULÍTICA</i>	6	-	-	-	-	-	-	-
	7	-	+	+	-	-	-	+
	8	-	-	+	-	-	-	+
<i>OTROS</i>	9	-	+	-	-	-	-	-
	10	-	-	-	-	-	-	-

Tabla # 4 TRATAMIENTOS ADMINISTRADOS A LOS 10 CASOS DE EIIO. APEC.

T R A T A M I E N T O				
SUBTIPOS HISTOPATOLÓGICOS	No.	ESTEROIDES	OTROS	CIRUGÍA
ESCLEROSANTE	1	*/**	+	-
	2		+	DDS / Radioterapia
	3		+	-
EOSINOFÍLICA	-	-	-	-
GRANULOMATOSA	4		+	Orbitotomía anterior
			+	Orbitotomía anterior
	5	**	+	DDS
VASCULÍTICA	6	**	+	-
	7	**/**	+	Ciclofosfamida
	8	°/**	+	Ciclofosfamida
OTROS	9	**	+	Orbitotomía anterior
	10	***	+	Orbitotomía anterior

DDS = Diamino difenil sulfona
***** Síndrome de Cushing.
****** Inicia esteroides antes de la biopsia / cirugía.
******* Aumenta proceso inflamatorio posterior a la biopsia / cirugía.
° Al disminuir esteroides se reactiva el proceso inflamatorio.