



PSEUDOTUMOR ORBITARIO: A PROPÓSITO DE TRES CASOS

Dra. Magdalena García Pérez; Dra. María Emilia Marchales Rodríguez*;
Dra. Ximena González Larramendi**.*

RESUMEN

El pseudotumor orbitario es la tercera patología más común de la órbita, luego de la orbitopatía tiroidea y la linfoproliferativa. Consiste en un infiltrado inflamatorio, no granulomatoso, que puede afectar cualquier componente orbitario. En este artículo presentamos tres casos de pseudotumor orbitario en distintas topografías: miosítico, en glándula lacrimal y en grasa orbitaria intraconal. Los tres casos se estudiaron con tomografía computada y resonancia magnética, dos de ellos con biopsia y todos los casos presentaron excelente respuesta al tratamiento con corticoesteroides.

Palabras-clave: *Enfermedad Inflamatoria Orbitaria Idiopática, Pseudotumor Inflamatorio, Enfermedad oftálmica relacionada con IgG4.*

ABSTRACT

The orbital pseudotumor is the third more common pathology of eye orbit after thyroid orbitopathy and of lymphoproliferative disorders. Consist of a benign non granulomatous inflammatory infiltration that can affect any component of the orbit. We present three cases of patients with confirmed diagnosis of orbital pseudotumor, one affecting the muscles, another one of the lacrimal gland and a third one affecting the intraconal fat. The three cases were studied with computed tomography and magnetic resonance; two of them with biopsy, and all of them have an excellent response to corticosteroids treatment.

Key words: *Orbital Inflammatory Disease, Inflammatory Pseudotumor, IgG4-related ophthalmic disease.*

INTRODUCCIÓN

La enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática, también denominada pseudotumor orbitario (PO), consiste en un infiltrado inflamatorio no específico, benigno, con diferentes grados de fibrosis.^(1,2)

Forma parte del espectro de las enfermedades relacionadas con IgG4⁽³⁾, que afectan también otras localizaciones como el páncreas, tracto hepatobiliar, ganglios linfáticos y pulmón.⁽⁴⁾ De las localizaciones en cabeza y cuello, la órbita es la que se compromete en segundo lugar, encontrándose luego de las glándulas salivales.⁽⁵⁾

La topografía intraorbitaria es variable, afectando con mayor frecuencia a los músculos extraoculares, glándulas lacrimales y grasa periorbitaria. También puede afectar los tejidos blandos orbitarios, esclerótica, úvea, coroides, conducto nasolagrimal, seno cavernoso y nervio trigémino. Debido a la participación de múltiples estructuras periorbitarias, actualmente se ha propuesto usar la terminología de enfermedad oftálmica IgG4 (IgG4-EO).^(1,2,6)

El PO es un desafío no solo para el oftalmólogo sino también para el imagenólogo, ya que constituye prácticamente un diagnóstico de exclusión, tras haber descartado causas tumorales, infecciosas e inflamatorias sistémicas susceptibles de provocar una inflamación orbitaria.⁽¹⁾

Recientemente, un estudio Japonés para Enfermedades Oftalmológicas Relacionadas con IgG4 ha tomado la iniciativa en el desarrollo de criterios diagnósticos para la enfermedad oftálmica relacionada con IgG4 teniendo en cuenta hallazgos imagenológicos, histológicos y séricos.⁽⁷⁾

La evaluación imagenológica del PO incluye Tomografía Computada (TC) y Resonancia Magnética (RM). Los hallazgos suelen ser inespecíficos e incluyen afectación de una o más de las estructuras orbitarias, de aspecto inflamatorio, o la presencia de una masa de partes blandas que presenta realce variable con el contraste.^(8,9)

En este artículo presentamos tres casos de PO en distintas topografías y a propósito de ellos discutiremos los principales hallazgos en los estudios de imagen.

* Residente R3 Cátedra Radiología Hospital de Clínicas

** Prof. Adj. Cátedra Radiología Hospital de Clínicas

CASOS CLÍNICOS: CASO 1

Paciente de sexo femenino de 70 años, que consulta por tumoración dolorosa en la región temporal de la órbita izquierda de 7 meses de evolución.

Valorada por oftalmología, se solicita TC (Figura 1) y posteriormente RM (Figura 2). Se observó en ambos estudios, engrosamiento difuso del músculo recto externo izquierdo con compromiso del tendón de inserción anterior. En la RM es isointenso en la secuencia potenciada en T1, discretamente hiperintenso en STIR y presenta realce homogéneo con el medio de contraste.

La biopsia constata infiltrado inflamatorio linfomonocitario y tejido conectivo vascularizado. Con planteo de PO con afectación muscular, se realiza corticoterapia y analgesia. Presentó muy buena respuesta, encontrándose actualmente asintomática.

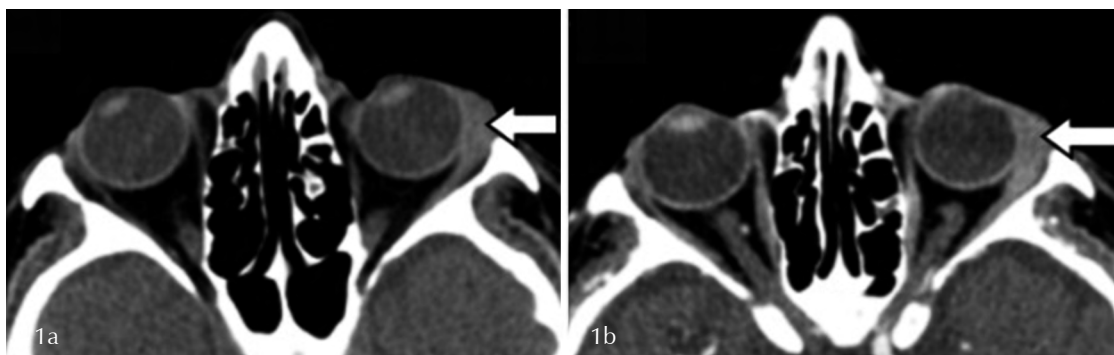


FIGURA 1

Cortes seleccionados de TC en plano axial sin (1a) y con contraste yodado intravenoso (1b). Se observa un engrosamiento difuso del músculo recto externo izquierdo, que no respeta el tendón de inserción y escaso realce con el medio de contraste.

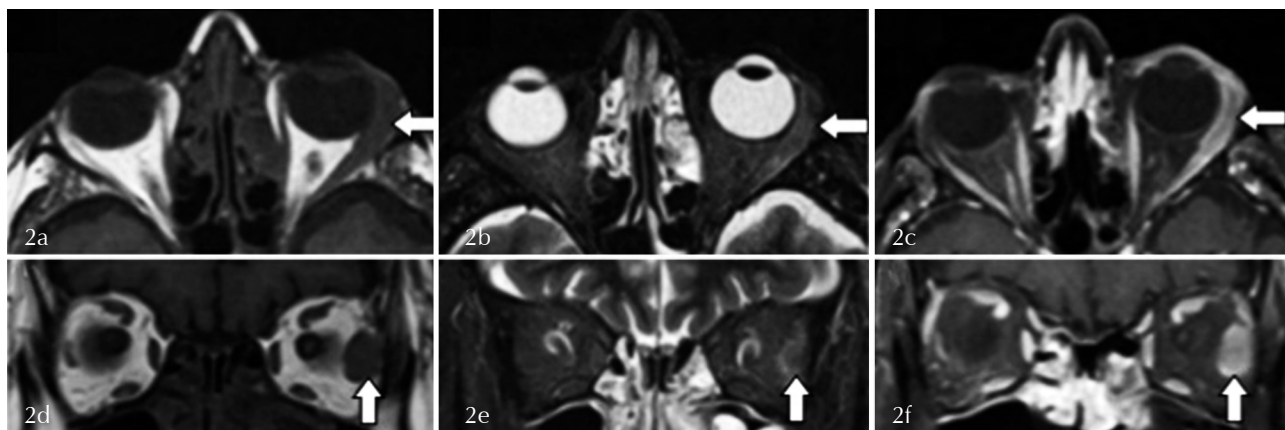


FIGURA 2

Imágenes seleccionadas de la RM en planos axial (2a, 2c y 2e) y coronal (2b, 2d y 2f) en secuencias spin eco (SE) T1 (2a, 2b), STIR (2c, 2d) y SE T1 Fat Sat post Gadolinio (2e, 2f).

CASOS CLÍNICOS: CASO 2

Paciente de sexo masculino de 42 años, consulta por hiperemia conjuntival y prurito ocular derecho de 2 meses de evolución. Sin mejoría tras antibioticoterapia tópica, agregando signos fluxivos y dolor ocular intenso. Al examen físico se constata edema bpalpebral en ojo derecho y tumoración infraciliar. Se solicita TC (Figura 3) y luego RM (Figura 4), donde se ve un aumento difuso de la glándula lacrimal derecha, la cual preserva su morfología. Tras la administración del contraste presenta realce intenso y homogéneo. Asocia además aumento de las partes blandas preseptales. En la RM (FIGURA 4) la glándula lacrimal derecha es isointensa con los músculos en secuencia potenciada en T1 (Figura 4a, 4d), levemente hiperintensa en STIR (Figura 4b, 4e) y realza homogénea e intensamente con el contraste (Figura 4c).

Se realizó biopsia de la lesión con estudio inmunofenotípico que descarta linfoma no hodgkin. Evidencia un infiltrado inflamatorio linfomononuclear a predominio de plasmocitos, constatando hasta 50 plasmocitos IgG4 positivos.

Presentó franca mejoría tras recibir tratamiento con bolos de metilprednisolona intravenosa y prednisona vía oral.

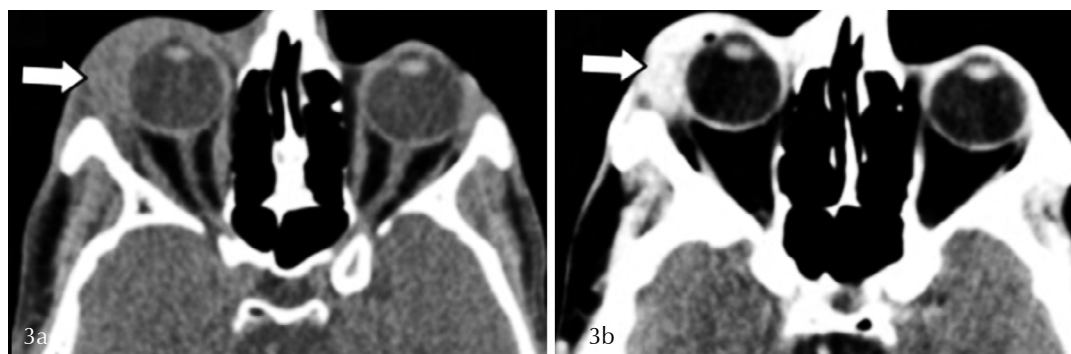


FIGURA 3
Cortes seleccionados de la TC en plano axial sin (3a) y con contraste yodado intravenoso(3b). Se observa aumento difuso de la glándula lacrimal derecha, con realce intenso y homogéneo con el contraste.

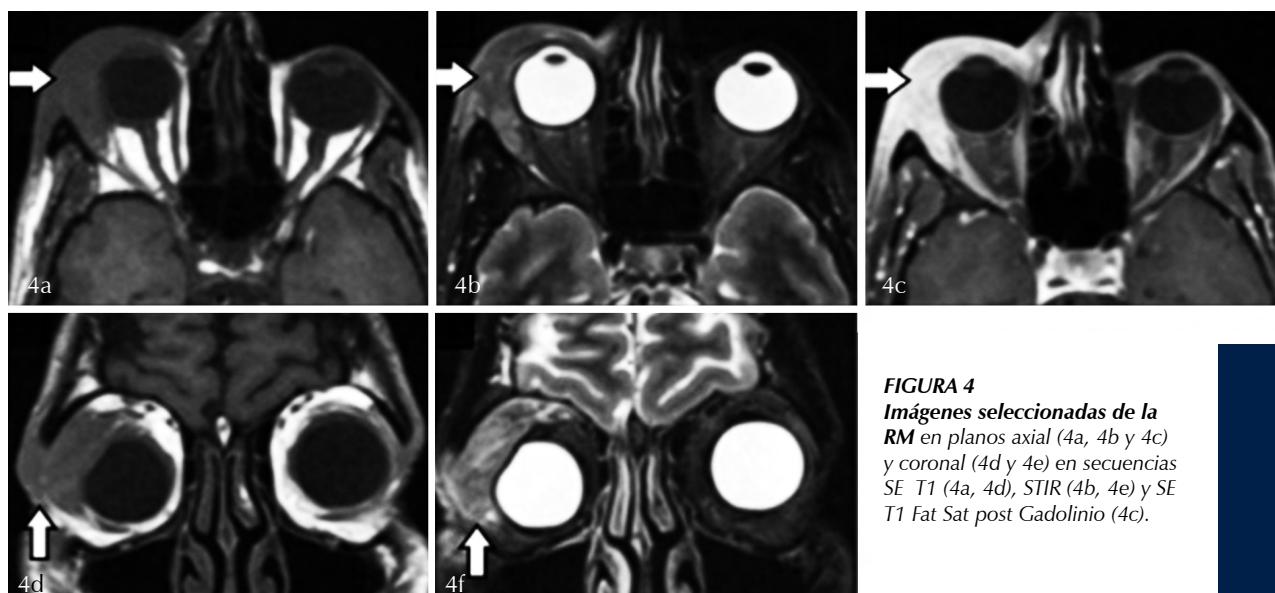


FIGURA 4
Imágenes seleccionadas de la RM en planos axial (4a, 4b y 4c) y coronal (4d y 4e) en secuencias SE T1 (4a, 4d), STIR (4b, 4e) y SE T1 Fat Sat post Gadolinio (4c).

CASOS CLÍNICOS: CASO 3

Paciente de sexo masculino de 15 años de edad, que consulta por dolor ocular izquierdo de aparición brusca y disminución de agudeza visual. Al examen se constata edema de papila. Se valora por TC (Figura 5) y posteriormente RM (Figura 6), observándose alteración difusa de la densidad de la grasa intraorbitaria intraconal izquierda, que engloba el sector anterior del nervio óptico y presenta realce intenso y homogéneo con el medio de contraste intravenoso.

Esta alteración en la RM es hiperintensa en la secuencia potenciada en STIR, hipointensa en T1 y presentan realce intenso con Gadolinio.

Con el planteo diagnóstico de PO con afectación difusa de la grasa retrobulbar, se inició tratamiento con corticoides intravenoso y luego vía oral con muy buena evolución, lo cual confirmó el diagnóstico.

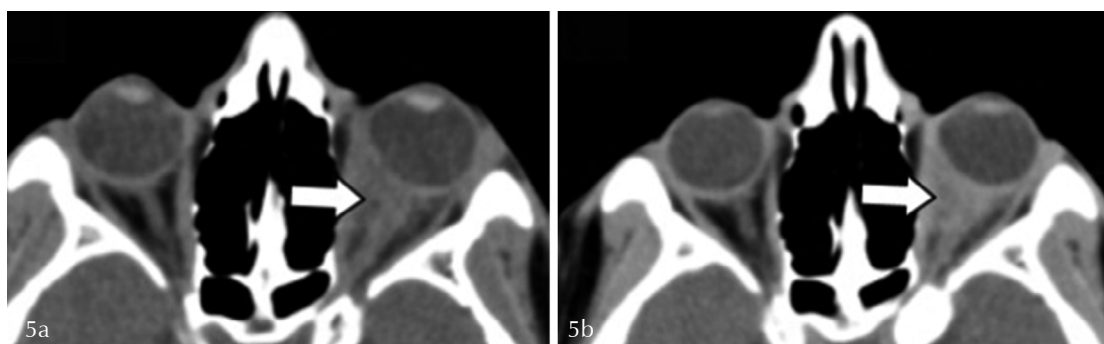


FIGURA 5

Cortes seleccionados de la TC en plano axial sin (5a) y con contraste yodado intravenoso (5b). Se identifica alteración difusa de la grasa intraconal retrobulbar izquierda que realza homogéneamente con medio de contraste intravenoso.

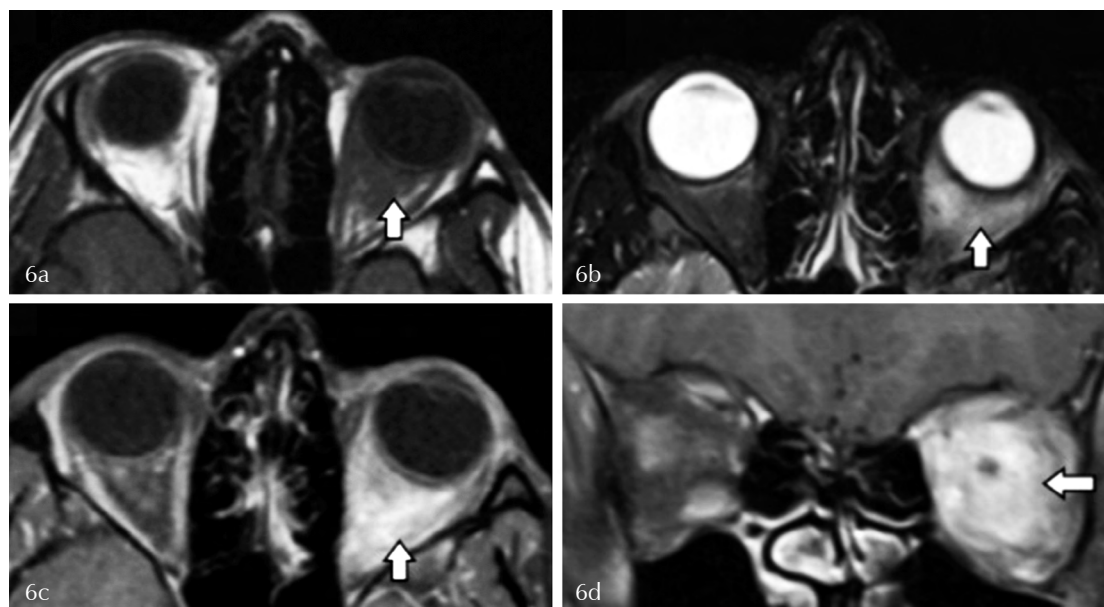


FIGURA 6

Imágenes seleccionados de la RM en planos axial (6a, 6b y 6c) y coronal (6d) en secuencias SE T1 (8a), STIR (8b) y SE T1 Fat Sat post Gadolinio (8c y 8d).

DISCUSIÓN

El PO representa el 10% de las masas orbitales y predomina en mujeres de edad media, si bien puede presentarse a cualquier edad.^(10,11)

La clínica varía desde un proceso difuso hasta un compromiso focal de tejidos orbitales específicos.⁽¹²⁾ Generalmente se presenta de forma unilateral aguda o subaguda, con dolor ocular, disminución de la agudeza visual, oftalmoplejia, proptosis, quemosis y edema palpebral.^(8,9)

Los criterios diagnósticos integrales para la enfermedad relacionada con IgG4 se plantearon en 2012 por el Programa de Investigación para Enfermedades Intratables del Ministerio de Salud, Trabajo y Bienestar (MHLW) Japón, equipo All Japan IgG4 (13). A partir de estos criterios integrales se han establecido los criterios diagnósticos para la enfermedad oftálmica relacionada con IgG4 que incluyen: 1- Estudios de imagen: agrandamiento de la glándula lagrimal, nervio trigémino o músculo extraocular, así como masas, agrandamiento o lesiones hipertróficas en varios tejidos oftálmicos.

2- Examen histopatológico: infiltración marcada de linfocitos y plasmocitos y, a veces, fibrosis. Con frecuencia se observa un centro germinal. Los plasmocitos IgG4 + se encuentran y cumplen los siguientes criterios: proporción de células IgG4 + a células IgG + del 40% o más, o más de 50 células IgG4 + por campo de alta potencia ($\times 400$) 3- Niveles elevados de IgG4 sérica (≥ 135 mg / dl)

El diagnóstico se clasifica como "definitivo" cuando se cumplen 1, 2 y 3; "Probable" cuando se cumplen 1 y 2; y "posible" cuando se satisfacen 1 y 3.⁽⁷⁾

Se debe tener en cuenta que los niveles séricos de IgG4 normales, no excluyen el diagnóstico y niveles altos no son específicos de esta patología y pueden elevarse en otras enfermedades. Aunque puede ser útil el seguimiento de los niveles séricos de IgG4 para valorar la respuesta al tratamiento.^(14,15)

El PO presenta una excelente respuesta a la terapia con corticoides, que se puede observar a partir de las 12 horas de iniciado el tratamiento, esto es de gran ayuda en el diagnóstico.⁽¹⁶⁾

La biopsia generalmente se reserva para presentaciones atípicas o casos refractarios.⁽²⁾

Los métodos de imagen son un pilar importante para el diagnóstico del PO.

La TC es un buen método de estudio para la patología orbitaria, ya que muestra un adecuado contraste entre la grasa, los músculos, las estructuras óseas y el aire de los senos paranasales adyacentes.⁽¹⁷⁾ Permite identificar el sitio anatómico afectado, la morfología de la lesión y es de elección para valorar las estructuras óseas, que si se encuentran comprometidas, se descarta el PO.^(5, 16)

La RM permite una mejor caracterización de los tejidos blandos.⁽⁵⁾ Las lesiones agudas se observan hipointensas

en secuencias potenciadas en T1 e isointensas o hiperintensas en las secuencias potenciadas en T2, debido al predominio de células inflamatorias y edema. En casos crónicos, en los cuales la lesión se compone mayoritariamente de tejido fibrótico la señal es más baja en T2. Tras la administración de contraste la intensidad del realce es variable pero homogénea.^(18, 19)

Hay estudios que reportan la utilidad de la secuencia DWI/ADC en el diagnóstico diferencial de lesiones como el PO, lesiones linfoides orbitarias y celulitis orbitaria. Observándose diferente comportamiento en cuanto al fenómeno de restricción en las mismas, siendo característica la ausencia de restricción en el PO y la celulitis y la presencia de restricción en las lesiones linfoproliferativas dada la hiper celularidad.^(5, 20)

Muchos de los pacientes que presentan compromiso orbitario asocian manifestaciones extraoculares, por lo que es recomendable realizar pruebas de detección de afectación sistémica.

Se ha demostrado que la Tomografía por emisión de positrones (PET) con fluorodesoxiglucosa marcada con flúor es un método sensible que identifica la afectación multiorgánica, permite un diagnóstico temprano, orienta hacia el sitio óptimo de biopsia y es útil para monitorizar la respuesta al tratamiento.^(5, 6, 21)

La enfermedad se clasifica según el sitio anatómico orbitario más comprometido.⁽²²⁾

La afectación muscular es la forma de presentación más frecuente. En la mayoría de los casos la afectación es de un único músculo con compromiso del tendón de inserción.^(20,23) La clínica es insidiosa con dolor ocular que aumenta con el movimiento.

En los estudios de imagen se observa un agrandamiento difuso del músculo extraocular de morfología tubular, con compromiso de la inserción tendinosa y realce homogéneo con el medio de contraste.^(18, 24)

El diagnóstico diferencial incluye linfoma, infección, metástasis y orbitopatía tiroidea por enfermedad de Graves-Basedow.⁽²³⁾ El compromiso muscular de la orbitopatía de Graves suele ser sólo del vientre muscular y se afectan principalmente al músculo recto inferior y medial; mientras que en el PO se afecta toda la longitud del músculo, desde su origen hasta la inserción y se compromete con mayor frecuencia el músculo recto lateral.^(5,25)

La glándula lagrimal es la estructura orbitaria que se compromete en segundo lugar y es más frecuente cuando se asocia a IgG4.^(5,14) La afectación lagrimal (dacrioadenitis) se caracteriza clínicamente por dolor local e hinchazón del párpado.⁽²⁰⁾

En los estudios de imagen se observa un aumento de tamaño, conservando su forma, aunque en ocasiones presenta márgenes algo borrados por la reacción inflamatoria en el tejido periglandular. Con el medio de contraste realiza intensamente.^(18, 20)

Los diagnósticos diferenciales en el compromiso glandular

incluyen linfoma, dacrioadenitis infecciosa, Síndrome de Sjogren y neoplasias de la glándula lagrimal. Sin embargo, los signos clínicos de infección deberían ser útiles para diferenciar dacrioadenitis infecciosa de la causada por PO. Las neoplasias de las glándulas lacrimales, como el linfoma, generalmente son unilaterales y afectan solo una porción de la glándula en lugar de la glándula completa como en la PO; además clínicamente mientras que el PO es una condición dolorosa, el dolor no es un síntoma frecuente en el linfoma. Los pacientes con síndrome de Sjogren tienden a tener una clínica diferente, incluyendo boca y ojos secos.^(20, 23)

Debido a la incidencia y variedad de patologías que pueden afectar la glándula lagrimal, es necesaria la biopsia para el diagnóstico definitivo.⁽¹⁶⁾

El PO del tejido adiposo orbitario causa restricción del movimiento ocular, que es mayor a la generada por la afectación muscular.⁽²³⁾

El compromiso de la grasa orbitaria se ve como una lesión mal delimitada, con hiperintensidad en las secuencias ponderadas en T2 con saturación grasa o imágenes reticulares o granulares en secuencias ponderadas en T1 y T2, también puede asociar compromiso del nervio óptico, glándulas lacrimales y músculos.⁽²³⁾

En la variedad pseudotumoral se observa una masa de aspecto sólido que ocupa gran parte de la cavidad orbitaria y se asemeja a un tumor primario o linfoma.⁽²⁴⁾

El tratamiento del pseudotumor orbitario está indicado cuando hay dolor, riesgo de pérdida de la visión o de alguna función de la estructura comprometida.⁽¹¹⁾ Los corticosteroides orales son el tratamiento de elección, con buena resolución de los signos y síntomas en aproximadamente el 80% de los pacientes.⁽²⁶⁾ Existe una minoría de pacientes que no responden satisfactoriamente a la corticoterapia, recurriendo en estos casos a la radioterapia e inmunosupresores como el metotrexate.⁽²⁷⁾

CONCLUSIÓN

Con TC y RM es posible localizar la lesión, estudiar el comportamiento de esta y alejar diagnósticos diferenciales

La presentación muscular es la más frecuente, afectando generalmente un único músculo, el cual se ve aumentado de tamaño, con compromiso del tendón de inserción.

La glándula lagrimal se afecta en segundo lugar, encontrándose aumentada de tamaño pero preservando su forma.

El compromiso de la grasa orbitaria se presenta como una lesión mal delimitada. En la RM es hiperintensa en las secuencias ponderadas en T2 con saturación grasa.

Todas estas alteraciones realzan homogéneamente con el medio de contraste intravenoso.

Los estudios de imagen conforman uno de los tres pilares en los criterios diagnósticos para la enfermedad oftálmica relacionada con IgG4, junto a la histopatología y los valores séricos de IgG4, por lo que es importante conocer sus formas de presentaciones y sus principales diagnósticos diferenciales.



BIBLIOGRAFÍA

- 1- Sorribas M; Campos-García S; Enfermedad Inflamatoria Orbitaria Idiopática o Pseudotumor Inflamatorio su diagnóstico diferencial. *Oftalmología* 2010; 34: 491-494.
- 2- Nguyen VD; Singh AK; Altmeyer WB; Tantiwongkosi B. Demystifying Orbital Emergencies: A Pictorial Review. *RadioGraphics* 2017; 37:947-962.
- 3- Fujita A; Sakai O; Chapman M; Sugimoto H. IgG4-related Disease of the Head and Neck: CT and MR Imaging Manifestations. *RadioGraphics* 2012; 32:1945-1958.
- 4- Wu A, Andrew N.H, McNab A.A, Selva D. IgG4-Related Ophthalmic Disease: Pooling of Published Cases and Literature Review. *Curr Allergy Asthma Rep* 2015 15(6): 1-8.
- 5- A. Thompson, A. Whyte. Imaging of IgG4-related disease of the head and neck. The Royal College of Radiologists. Elsevier. Australia. *Clinical Radiology* 73, 106-120, 2018.
- 6- Bentivegna R, Espinoza GM. IgG4-Related Ophthalmic Disease. *Advances in Ophthalmology and Optometry* [Internet]. 2020 Aug 1 [cited 2020 Sep 28];5:255-63.
- 7- Goto, H., Takahira, M. & Azumi, A. Diagnostic criteria for IgG4-related ophthalmic disease. *Jpn J Ophthalmol* 59, 1-7 (2015).
- 8- Fonte C; Rey C; Rodríguez J; González T; Sanchez-Girón O. Enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática. A propósito de tres casos. *Presentación electrónica educativa* 642. 34 Congreso de la SERAM. p1-10.
- 9- Cunnane ME, Sepahadari AR, Gardiner M, Mafee ME. Pathology of the eye and orbit. En: Som PM, Curtin HD, eds. *Head and neck imaging*. 5th ed. St Louis, Mo: Elsevier Mosby, 2011; (No): 591_756
- 10- Khochali S; Zayani M; Ksaa I; Ben Meriem I; Zaouali S; Jelliti B; Khairallah M. Idiopathic orbital inflammatory syndrome: Report of 24 cases. *Journal Francais d'Ophthalmologie* 2018, 41: 333-342.
- 11- Swamy BN; McCluskey P; Nemet A; Crouch R; Martin P; Bengier R; Ghabriel R; Wakefield D. Idiopathic orbital inflammatory syndrome: Clinical features and treatment outcomes. *Br J Ophthalmol* 2007 91: 1667-1670.
- 12- Yuen SJ, Rubin PA. Idiopathic orbital inflammation: distribution, clinical features, and treatment outcome. *Arch Ophthalmol*, 2003, 121(4):491_499.
- 13- Umehara H, Okazaki K, Masaki Y, Masaki Y, Kawano M, Yamamoto M, et al. Comprehensive diagnostic criteria for IgG4-related disease (IgG4RD), 2011. *Mod Rheumatol*. 2012;22:21-30.
- 14- McNab A; McKelvie P. IgG4-Related Ophthalmic Disease. Part II: Clinical Aspects. *Ophthal Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery* 2015, 31(3): 167-178.
- 15- Origuchi T, Yano H., Nakamura H., Hirano A., Kawakami A. Three cases of IgG4-related orbital inflammation presented as unilateral pseudotumor and review of the literature. *Rheumatology International* 2013, 33 (11): 2931 - 2936.
- 16- Narváez SJ; Biasotti FM. Pseudotumor orbitario, un diagnóstico difícil. Correlación clínica, radiológica y patológica. *Anales de Radiología de México* 2009;8 (3):257-263.
- 17- Weber AL, Romo LV, Sabates NR. Pseudotumor of the orbit: clinical, pathologic, and radiologic evaluation. *Radiol Clin North Am* 1999, 37(1):151-xi.
- 18- Raymond F, Carmody MD. Orbita y sistema visual. En: Orrison W. *Neurorradiología*. 1° ed. Madrid: Harcourt S.A, 2001; (No) 1009_1069.
- 19- Venkata S. Katabathina, MD, Suhare Khalil, MD, Sooyoung Shin, Narayan Lath, MD, Christine O. Menias, Srinivasa R. Prasad, MD. Immunoglobulin G4- Related Disease: Recent Advances in Pathogenesis and Imaging Findings. Elsevier. USA. *Radiol Clin N Am* 54 (2016) 535-551. *Radiologic clinics of North America*. Imaging in ophthalmology II. 37 (1) - 151-168 (January 1999).
- 20- Ding Z.X, Lip G., Chong V. Idiopathic orbital pseudotumour. *Clinical Radiology* 2011, 66(9):886-892.
- 21- Zhang, J., Chen, H., Ma, Y. et al. Characterizing IgG4-related disease with 18F-FDG PET/CT: a prospective cohort study. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 41, 1624-1634 (2014).
- 22- Alfred L. Weber, MD, Laura Vitale Romo, MD, and Nelson R. Sabates, MD. Pseudotumor of the orbit. Clinical, Pathologic, and Radiologic Evaluation.
- 23- Ginat D.T, Freitag S.K, Kieff D, Grove A, Fay A, Cunnane M, Moonis G. Radiographic Patterns of Orbital Involvement in IgG4-Related Disease. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2013, 29(4):261-266.
- 24- Otárola F, Flores JC. Pseudotumor inflamatorio de la órbita. Caso clínico. *Boletín Escuela de Medicina U.C. Pontificia Universidad Católica de Chile* 2006, 31(1): 36-41
- 25- Wallace Z.S, Deshpande V, Stone JH. Ophthalmic manifestations of IgG4-related disease: Single-center experience and literature review. *Seminars in Arthritis and Rheumatism* 2014. 43 (6), 806-817.
- 26- Mendenhall WM, Lessner AM. Orbital pseudotumor. *Am J Clin Oncol* 2010, 33(3):304-306.
- 27- Jacobs D, Galetta S. Diagnosis and management of orbital pseudotumor. *Curr Opin Ophthalmol* 2002, 13(6):347-351.