

Enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática. A propósito de tres casos.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Carlos Oliva Fonte, Cristina Fernández Rey, Javier Pereda Rodríguez, Teresa González

Autores: De La Huebra Labrador1 Gonsález De La Huebra Labrador, Montserrat Garrido Blázquez, Olga Montsinos Sanchez-Girón

Objetivos Docentes

1. Mencionar las pruebas de imagen para el diagnóstico.
2. Describir los principales hallazgos radiológicos.
3. Enumerar los principales diagnósticos diferenciales.

Revisión del tema

El pseudotumor orbitario, actualmente conocido como enfermedad inflamatoria idiopática de la órbita, consiste en un infiltrado inflamatorio no granulomatoso de localización variable en la región intraorbitaria.

La etiología exacta de esta enfermedad aún no es conocida; sin embargo, la infección o un proceso inmune se han postulado como posibles factores desencadenantes. La incidencia de la enfermedad no es conocida, ya que es difícil de evaluar por la diversidad de las manifestaciones y la falta de aceptación universal de la definición de esta enfermedad como entidad. Tiene predilección por el sexo femenino y se presenta principalmente en la edad media de la vida, no obstante, puede encontrarse en todas las edades y no tiene asociación racial ni familiar.

Puede tener varias formas clínicas, pudiendo presentarse con quemosis, exoftalmos u oftalmoplejía dolorosa. La forma de presentación miosítica es la más frecuente. Consiste en la afectación de la musculatura extrínseca de la órbita, sobretodo de los rectos inferiores y laterales.

Las pruebas de imagen para el diagnóstico son la Tomografía Computarizada y la Resonancia Magnética.

Características en la imagen:

Hallazgos en TC con contraste intravenoso: ([Fig.1](#)) y ([Fig.3](#)).

1. Trabeculación de la grasa orbitaria.
2. Miositis (con afectación también tendinosa).
3. Masa intraorbitaria focal.
4. Engrosamiento e inflamación de la glándula lagrimal.
5. Afectación inflamatoria difusa orbitaria.
6. Afectación de la vaina del nervio óptico, úvea y esclera.

Como hallazgo típico puede observarse el engrosamiento de la inserción anterior del músculo y de la úvea-esclera adyacente, a diferencia de la Enfermedad de Graves que las respeta.

Existen varios patrones clínico-radiológicos:

- Miositis: Es el patrón más frecuente. Suele ser unilateral. Puede afectar a uno o varios músculos (50%) sobre todo los rectos inferiores y laterales. El engrosamiento muscular es difuso, incluyendo la inserción tendinosa anterior del músculo (a diferencia de lo que ocurre en la orbitopatía tiroidea).
- Epiescleritis, tenonitis, perineuritis: Engrosamiento difuso de la pared del globo ocular o del nervio óptico.
- Dacrioadenitis: Engrosamiento de la glándula lagrimal.
- Masa localizada: En cualquier localización de la órbita.

El síndrome de Tolosa-Hunt (oftalmoplegia externa dolorosa) se considera en la actualidad una forma de enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática. Dada su localización característica (fisura orbitaria superior y/o seno cavernoso) presenta unas manifestaciones clínicas típicas: dolor orbitario y parálisis de uno o más de los nervios III, IV, V1, V2 y VI.

Los hallazgos en la RM:

Resulta muy característica la hipointensidad de estas lesiones en imágenes de resonancia potenciadas en T1 y T2 junto con un intenso realce tras la administración de gadolinio. ([Fig.2](#)), ([Fig.4](#)) y ([Fig.5](#)).

El diagnóstico de la enfermedad inflamatoria orbitaria se basa en la clínica, en los hallazgos de imagen y en la respuesta favorable al tratamiento con corticoides.

No obstante, el diagnóstico diferencial es amplio y para la confirmación definitiva es preciso realizar biopsia. Entre las posibilidades a considerar dentro del diagnóstico diferencial, está la Enfermedad de Graves, granulomatosis, conectivopatías, patología infecciosa y tumoral, a destacar el linfoma presentando éste último restricción de la difusión ([Fig.6](#)), ([Fig.7](#)) y ([Fig.8](#)) y las metástasis.

Imágenes en esta sección:

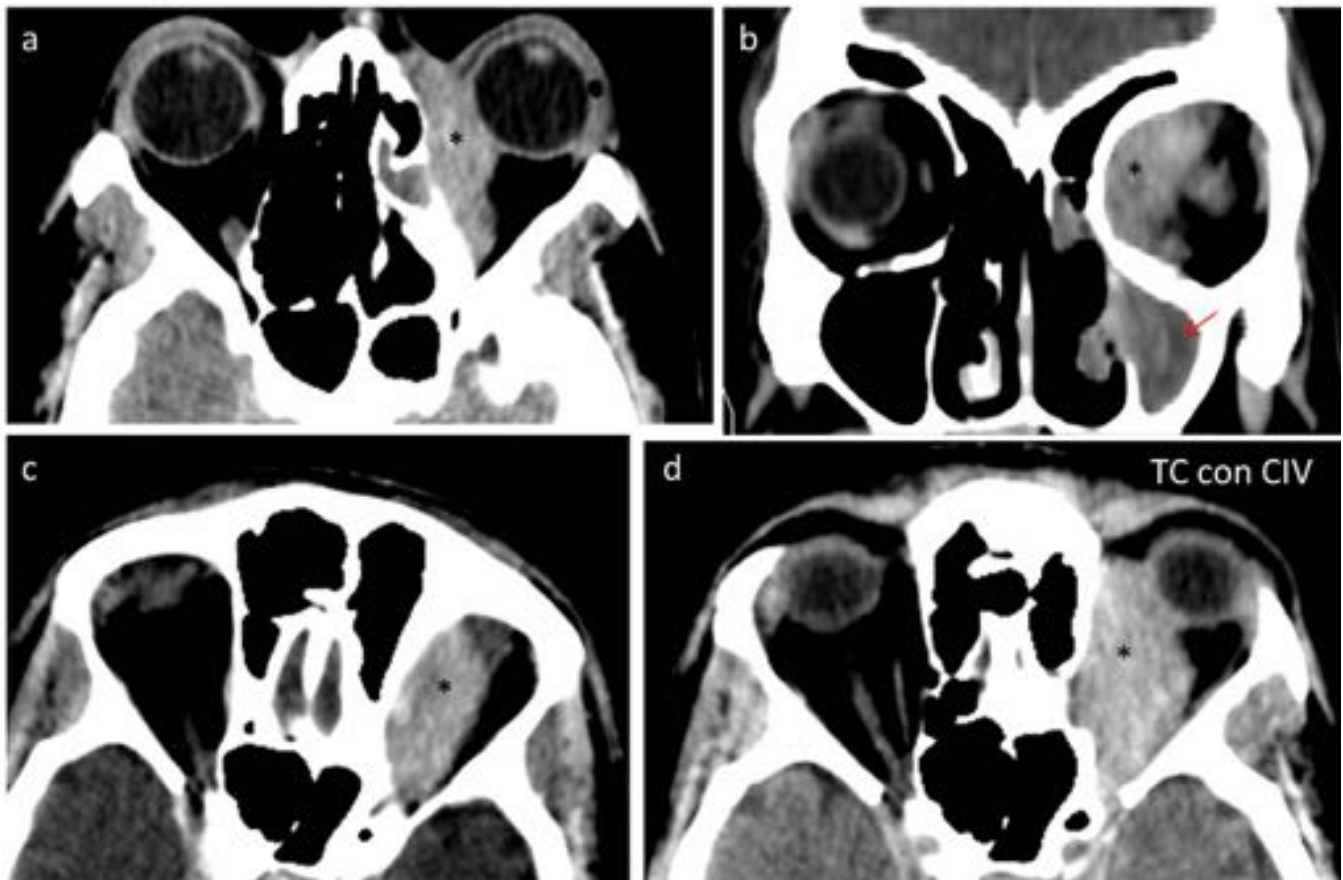


Fig. 1: Caso-1: Reconstrucciones de TC en planos axial (a, c y d) y coronal (b). Masaorbitaria(*), hiperdensa, extraconal con cierto componente intraconal, que ocupa la región medial de la órbita, englobando las estructuras musculares internas. Presenta captación de contraste homogénea (d). Se aprecia discontinuidad de la pared medial de la órbita izquierda con posible continuidad de la masa hacia celda etmoidal adyacente. Cambios inflamatorios crónicos (flecha roja en imagen b).

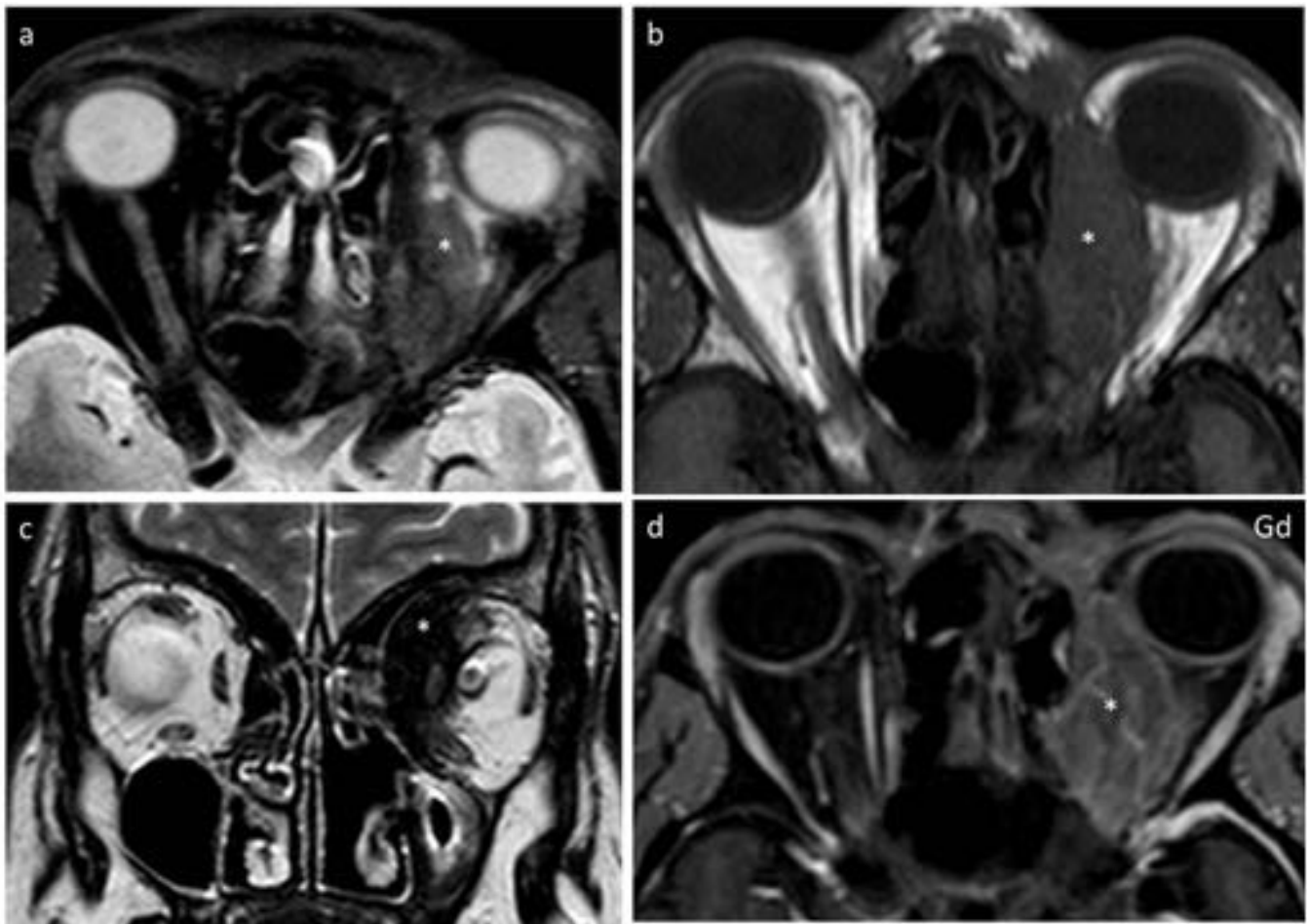


Fig. 2: Caso-1: Masa extraconal(*), hipointensa en secuencias potenciadas en T1(b) y T2(a y c), ocupa la región medial de la órbita englobando estructuras musculares internas, existe captación de contraste homogénea. Discontinuidad de la pared medial de la órbita izquierda con posible continuidad de la masa hacia celda etmoidal. Cambios inflamatorios crónicos en seno maxilar izquierdo.

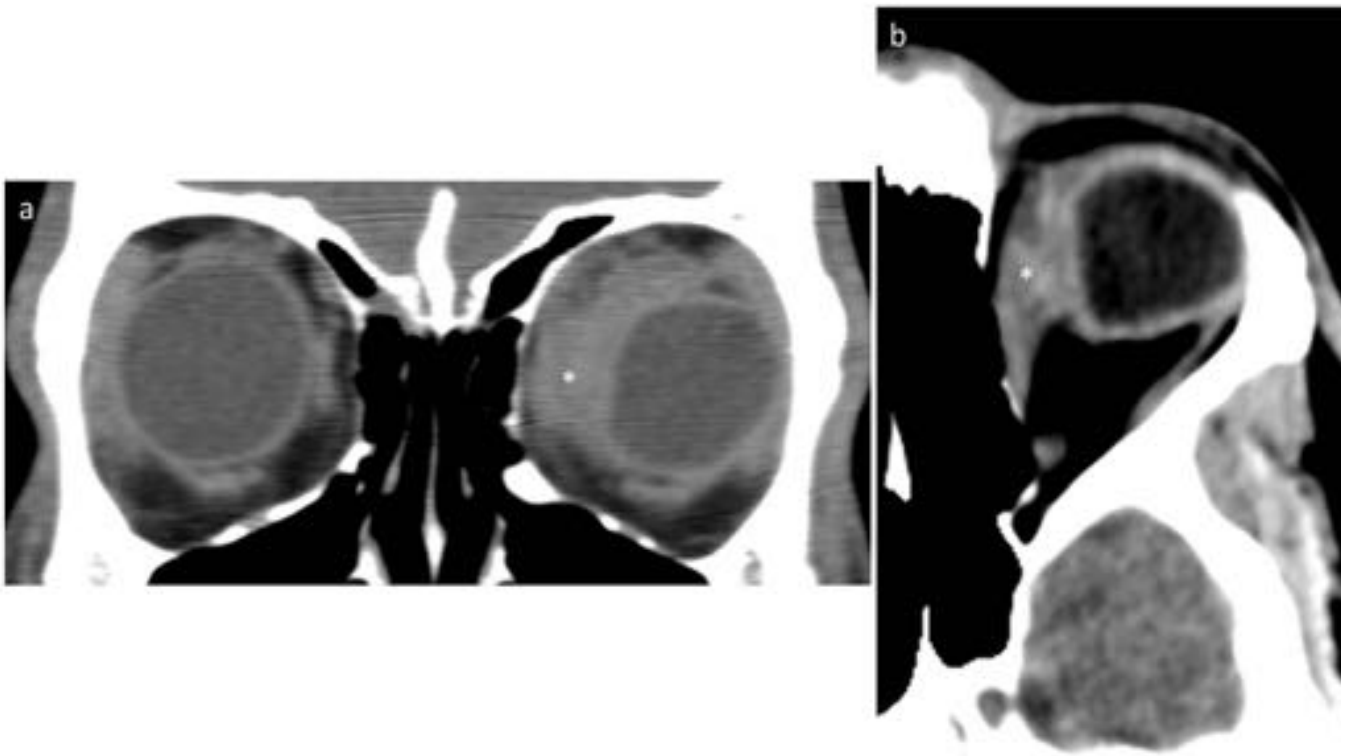


Fig. 3: Caso-2: Las imágenes corresponden a reconstrucciones multiplanares de TC en los planos coronal (a) y axial (b). En la región medial de la órbita izquierda se aprecia lesión de partes blandas, de localización extraconal (*)

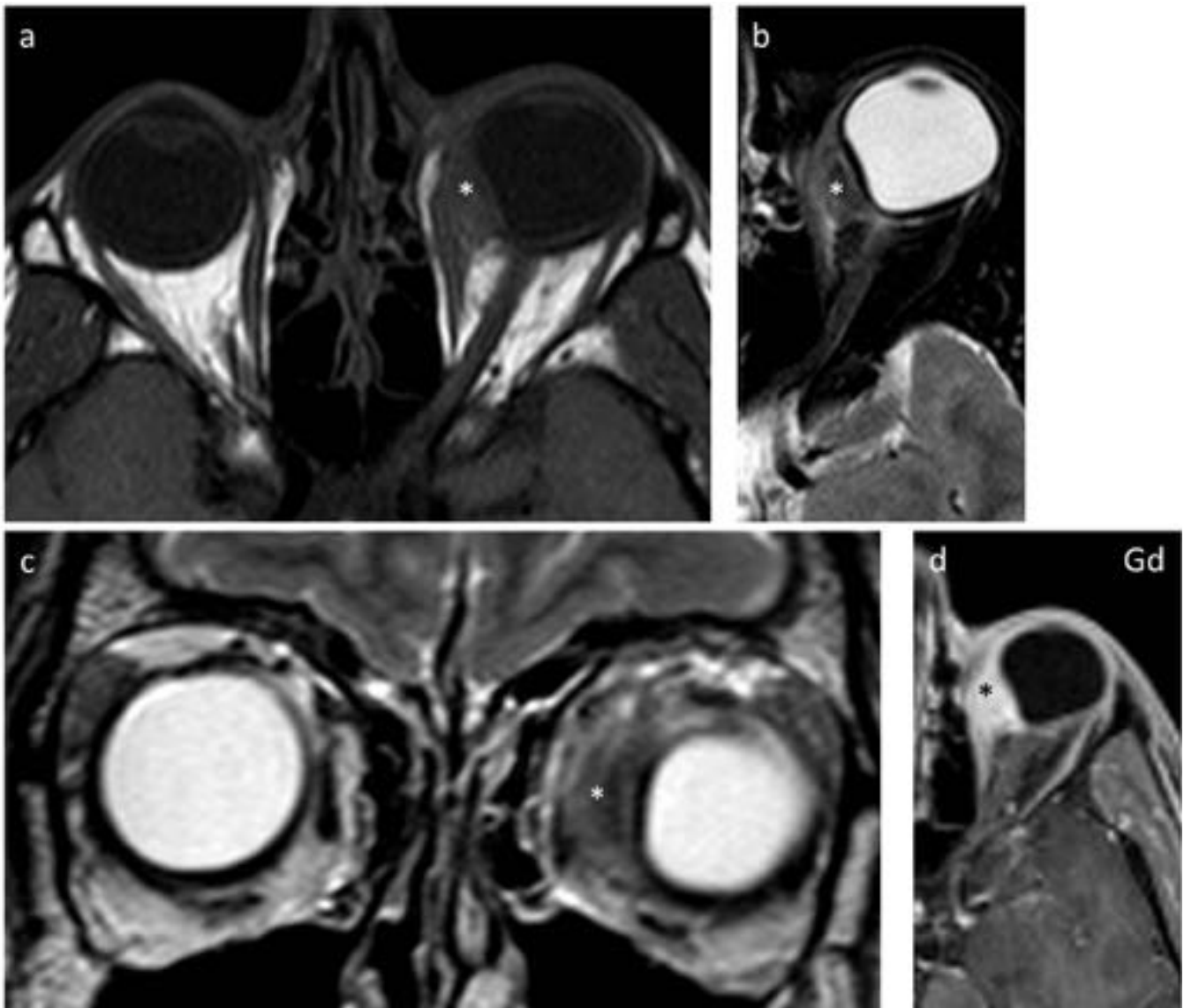


Fig. 4: Caso-2: Imágenes de resonancia magnética en cortes axial (a, b y d) y coronal (c). Se aprecia una masa en la región medial de la órbita izquierda de localización intraconal, hipointensa en secuencias potenciadas en T1 (a) y T2 (b y c). Presenta realce homogéneo tras la administración de contraste (d). Hallazgos compatibles con enfermedad inflamatoria idiopática de la órbita.

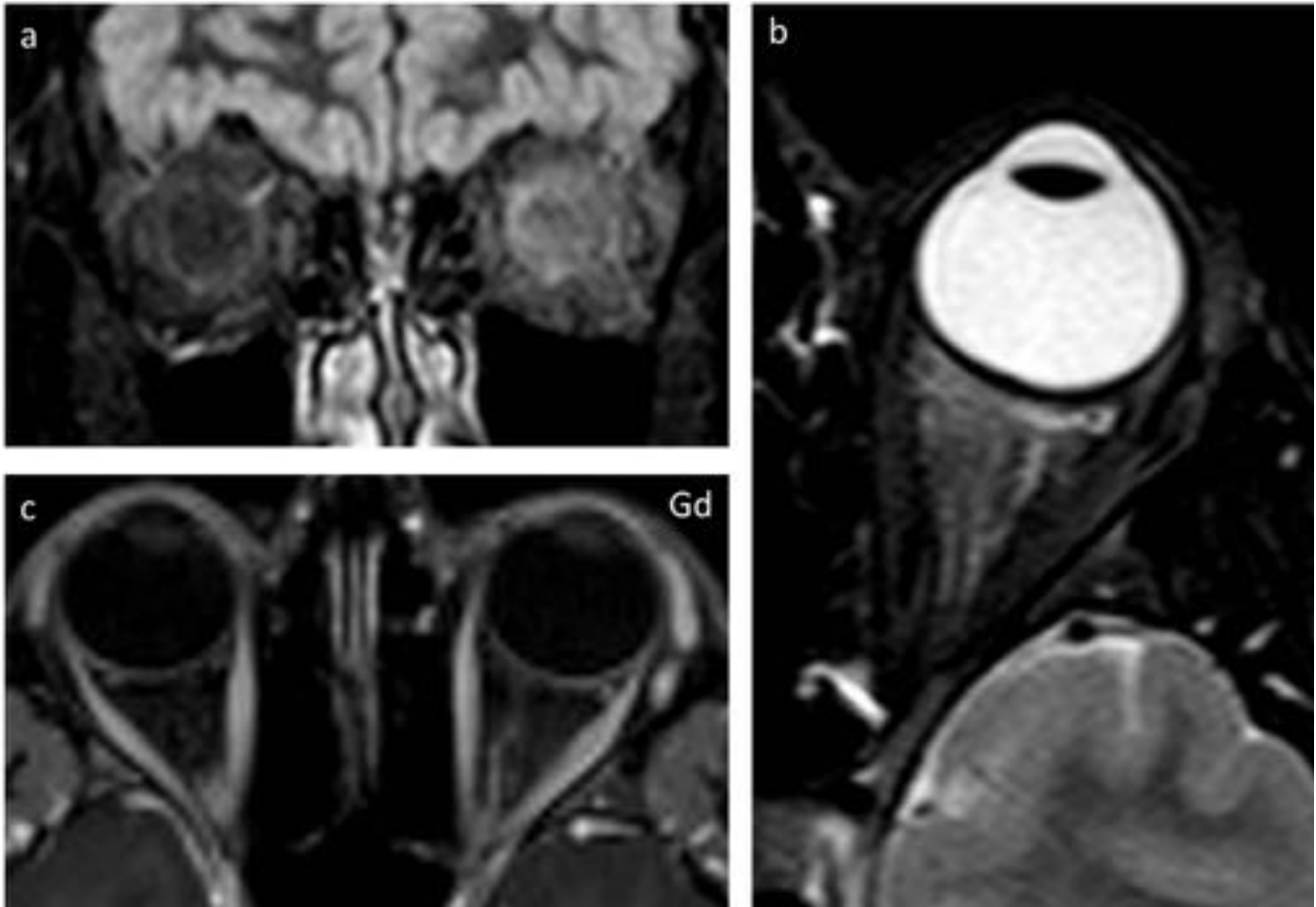


Fig. 5: Caso-3: Imágenes de resonancia magnética en cortes axial (b y c) y coronal (a). Se aprecia un aumento difuso de intensidad de señal de la grasa intra y extraconal, perinerviosa, de la glándula lagrimal, del recto lateral, medial y superior, todo ello del lado izquierdo. Tras la administración de gadolinio se aprecia una captación difusa, más marcada en la zona perineural anterior.

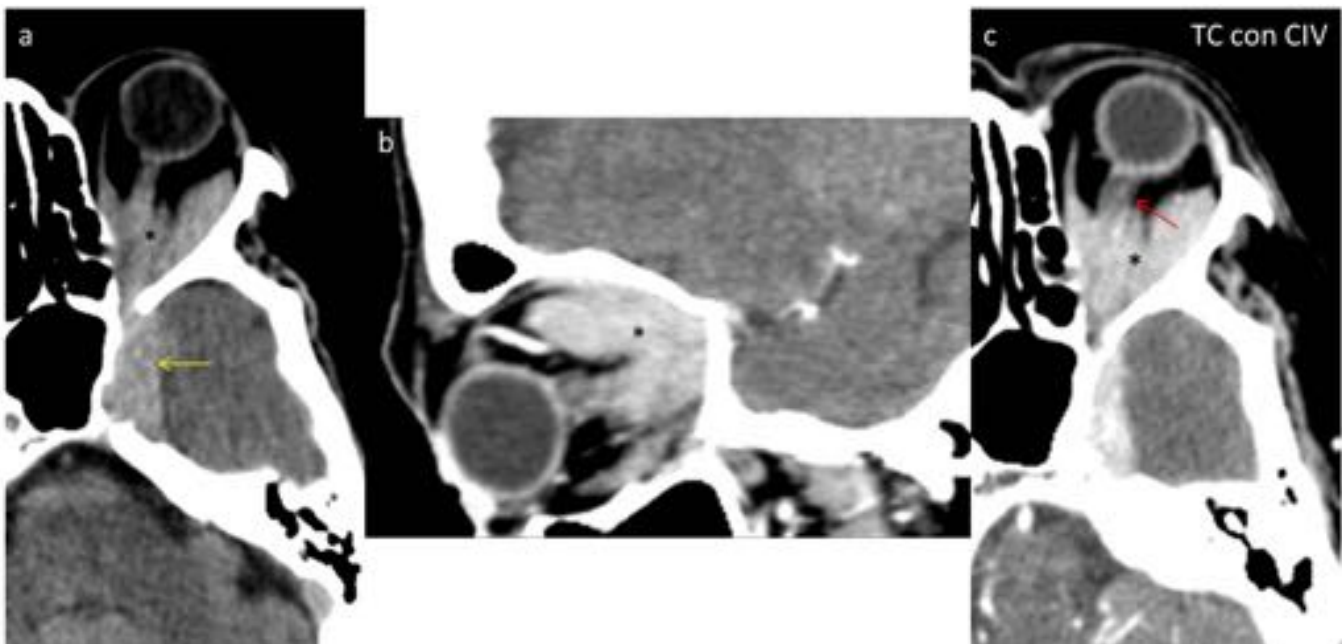


Fig. 6: Linfoma: Reconstrucciones de TC en planos axial (a y c) y sagital (b). Tumoración infiltrativa (*) que afecta a los músculos rectos de la órbita izquierda (medial, lateral y superior), espacio extraconal y nervio óptico (flecha roja imagen c). Homogénea y realza intensamente tras contraste intravenoso (b y c). Globo ocular no infiltrado aunque con proptosis. En fosa temporal derecha se observa segundo foco tumoral infiltrativo de semejantes características (flecha amarilla en imagen a).

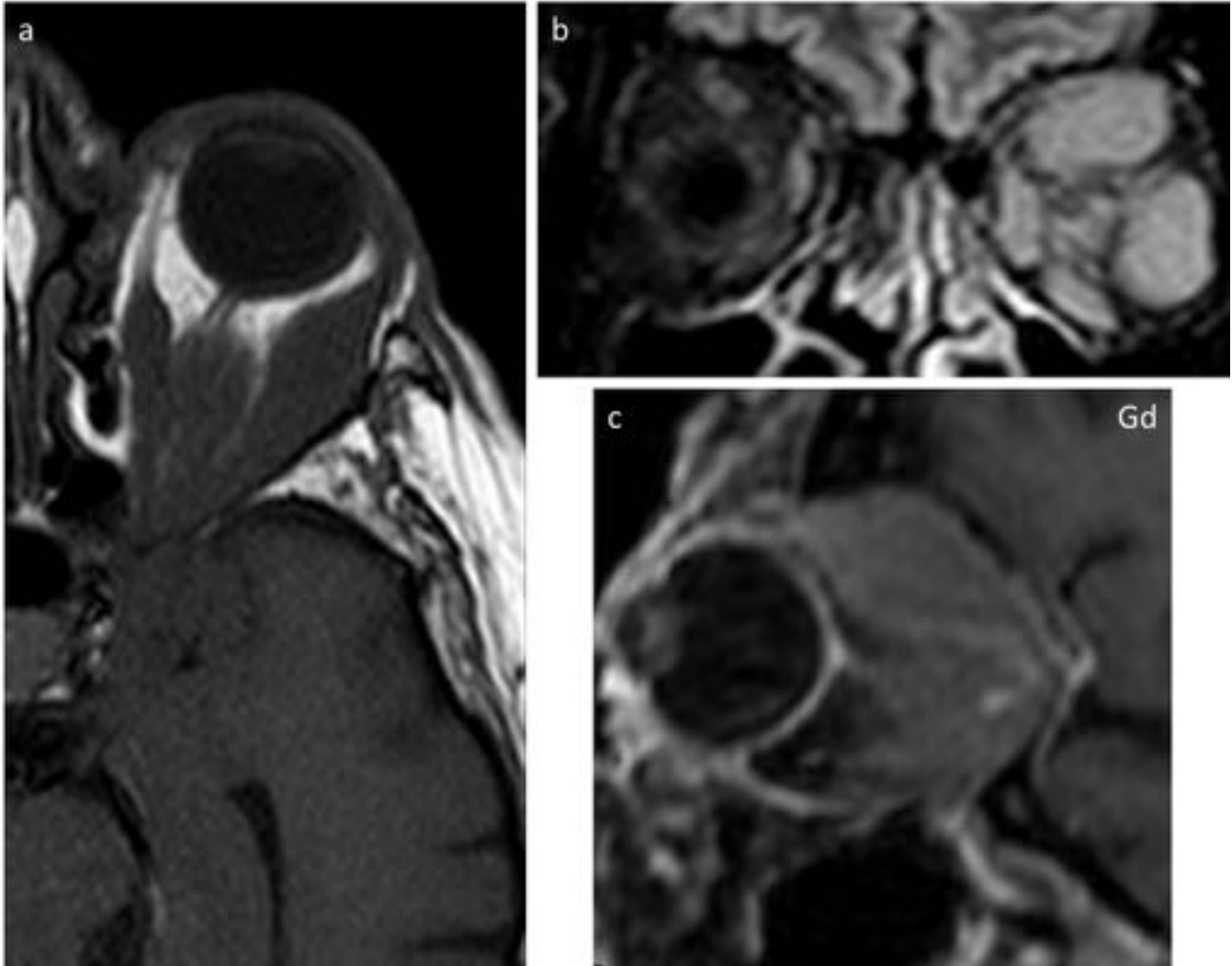


Fig. 7: Linfoma: Imágenes de resonancia magnética en cortes axial (a), coronal (b) y sagital (c). Tumoración (*) infiltrativa que afecta a los músculos rectos de la órbita izquierda (medial, lateral y superior), así como al espacio extraconal, hipointensa en secuencias potenciadas en T1 (a), de densidad intermedia en secuencia STIR (b). Presenta realce homogéneo tras la administración de contraste (c). Su aspecto es homogéneo y realza tras la administración de contraste (c).

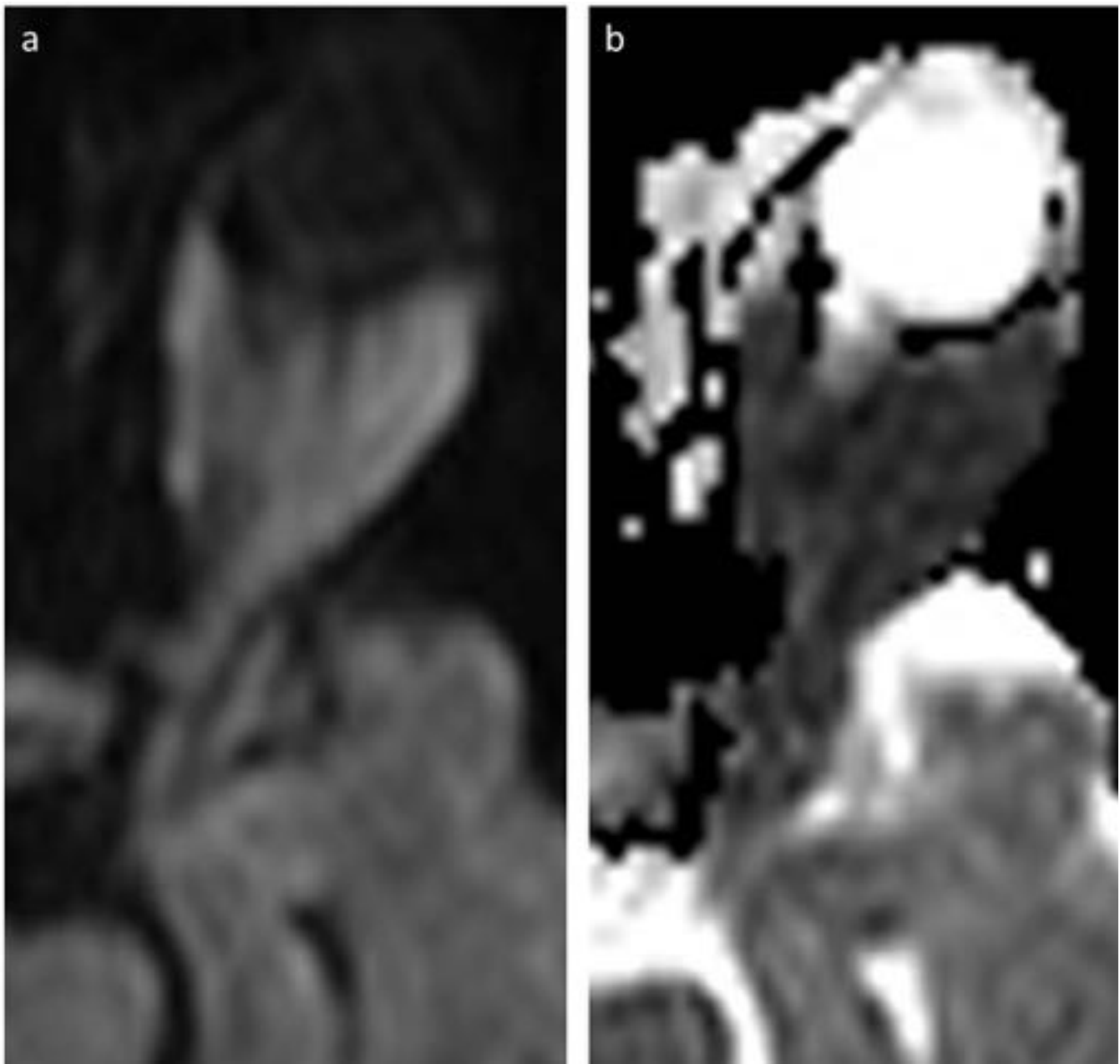


Fig. 8: Linfoma: Las imágenes corresponden con cortes axiales de secuencias de RM potenciadas en difusión (a) y un mapa ADC (b). La lesión es hiperintensa en b1000 e hipointensa en el mapa ADC , estos hallazgos confirman que la lesión presenta restricción de la difusión.

Conclusiones

1. El diagnóstico de la enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática es importante puesto que es la tercera causa de inflamación orbitaria tras la oftalmopatía tiroidea y los síndromes linfoproliferativos.

2. Los radiólogos debemos estar familiarizados con los principales hallazgos radiológicos para poder hacer el diagnóstico.
3. La Tomografía Computarizada y la Resonancia Magnética constituyen dos herramientas fundamentales en el diagnóstico de esta entidad.

Bibliografía / Referencias

1. Bosch J., Ortega-Aznar A, Tintore M, et al. Paquimeningitis hipertrófica. Revisión histórica a propósito de dos casos y relación patogénica con el síndrome de Tolosa-Hunt y pseudotumor orbitario. Rev Neurol 2000; 31(10): 946-51.
2. Ilse Mombaerts, Roel Goldschmeding, Leo Koornneef, et al.: What is Orbital Pseudotumor? Surv Ophthalmol 41 (1) July-August 1996.
3. Gegúndez JA, Nogueroles Bertó M.: Diferentes formas clínicas del pseudotumor orbitario inflamatorio idiopático. St Ophthal. Vol. XVIII nº 2/1999: 117-121.