

INFLAMACIÓN ORBITARIA APICAL EN ARTERITIS DE LA TEMPORAL

APICAL ORBITAL INFLAMMATION IN GIANT CELL ARTERITIS

PUERTO B¹, NOVAL S¹, VEIGA C¹, CONTRERAS I¹, MATEOS E¹

RESUMEN

Caso clínico: Nuestro propósito es discutir la etiología de una neuropatía óptica aguda con engrosamiento muscular apical en una paciente ya diagnosticada de arteritis de células gigantes. La pérdida de agudeza visual y la constricción perimétrica respondieron con rapidez a terapia intravenosa con glucocorticoides. No ha presentado recidivas con ciclofosfamida de mantenimiento.

Discusión: La arteritis de células gigantes es una vasculitis sistémica idiopática, entre cuyas complicaciones menos frecuentes se encuentra el pseudotumor orbitario. Presentamos un caso que requirió tratamiento urgente para evitar la pérdida de agudeza visual por neuropatía compresiva y perineuritis.

Palabras claves: Pseudotumor orbitario, inflamación orbitaria apical, arteritis temporal, neuropatía óptica compresiva.

ABSTRACT

Case report: Our purpose is to describe a case of an acute optic neuropathy with apical muscle thickening in a patient already diagnosed with giant cell arteritis. Loss of visual acuity and perimetric concentric constriction responded rapidly to intravenous glucocorticoid therapy. There has been no relapse during continued long-term therapy with cyclophosphamide.

Discussion: Giant cell arteritis is a systemic, idiopathic vasculitis; among its less frequent complications is orbital pseudotumor. Our patient required urgent treatment to avoid visual acuity loss due to compressive neuropathy and perineuritis (*Arch Soc Esp Ophthalmol 2007; 82: 47-50*).

Key words: Orbital pseudotumor, apical orbital inflammation, temporal arteritis, compressive optic neuropathy.

Recibido: 4/8/05. Aceptado: 18/1/07.

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Servicio de Oftalmología. Madrid. España.

¹ Licenciado en Medicina.

Correspondencia:
Beatriz Puerto Hernández
Hospital Ramón y Cajal
Ctra. de Colmenar, km. 9,100
28034 Madrid
España
E-mail: beapuerto@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

La inflamación orbitaria inespecífica es un proceso benigno (1) en el que se distinguen varias categorías, entre ellas, las formas posterior, apical y perineurítica (2).

Se presenta un caso de pérdida visual neuropática y orbitopatía inflamatoria aguda en una paciente ya diagnosticada por biopsia de arteritis de células gigantes sin complicaciones oftalmológicas previas.

La arteritis de células gigantes es una vasculitis sistémica idiopática granulomatosa que afecta a las arterias de pequeño y mediano tamaño de los troncos supraaórticos. La complicación oftalmológica más típica es la neuropatía óptica isquémica anterior.

CASO CLÍNICO

Mujer de 69 años ingresada por astenia y fatiga en el curso de un brote de arteritis de la temporal en tratamiento de mantenimiento con glucocorticoides.

Se consulta de forma urgente con el oftalmólogo por disminución de agudeza visual (AV), dolor, lagrimeo y dificultad para abrir los párpados del ojo derecho (OD), asociado a exoftalmos ipsilateral de comienzo incierto.

La AV era de 0,3 en el OD y 0,6 en el ojo izquierdo (OI) con un defecto pupilar aferente relativo de 3+/4+ en el OD. Existía leve hiperemia conjuntival, restricciones en las supraducciones del OD con diplopía vertical y leve exoftalmos ipsilateral con párpados edematosos a tensión (fig. 1). La presión intraocular (PIO) era de 15 mmHg y de 17 mmHg en supraducción del OD y 14 mmHg en el OI. La mácula era normal y la papila no presentaba edema ni palidez.

Dos meses antes, la AV era de 0,8 en ambos ojos con cataratas incipientes.

Ante este cuadro clínico se solicita un TAC orbitario urgente en el que aparece engrosamiento sin clara forma de huso de los músculos recto inferior y recto lateral del OD, sobre todo en los dos tercios distales con discreto aumento de la grasa orbitaria, así como ocupación de las celdillas etmoidales posteriores y de la fosa pterigomaxilar (fig. 2).

Se decide instaurar tratamiento con metilprednisolona 250 mg intravenosa cada 6 horas durante 3



Fig. 1: Exoftalmos OD leve.

días. La paciente es evaluada 2 días después y ya refiere mejoría significativa. En el campo visual se observa una reducción concéntrica que posteriormente se normaliza (fig. 3).

Tras ocho meses, la AV del OD intervenido de cataratas es la unidad, con reflejos pupilares normales y sin palidez papilar. La TAC y la RMN muestran una ocupación inespecífica de la fosa pterigopalatina y del vértice orbitario con leve engrosamiento distal de los músculos recto inferior y recto lateral compatible con pseudotumor orbitario (fig. 4).

DISCUSIÓN

Planteamos como principales diagnósticos diferenciales la orbitopatía tiroidea y el pseudotumor orbitario o la inflamación orbitaria apical en el contexto de una vasculitis sistémica, pues el curso clínico, la respuesta sin recidivas a glucocorticoides y los antecedentes sistémicos, nos permiten descartar causas como el linfoma orbitario y las metástasis.

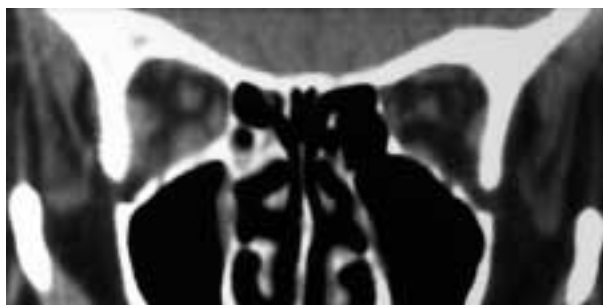


Fig. 2: TC urgente con engrosamiento de los músculos rectos lateral e inferior en la órbita derecha.

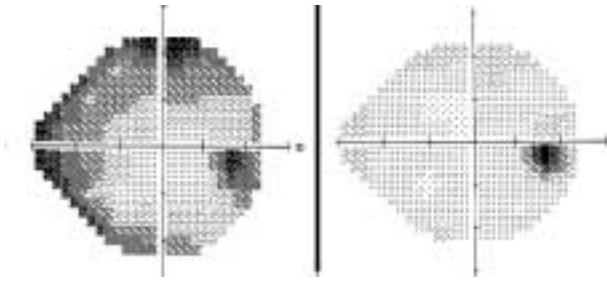


Fig. 3: Reducción concéntrica del campo visual del ojo derecho en la fase aguda que se ha normalizado a los 6 meses.

El diagnóstico de enfermedad de Graves parece poco probable por las siguientes razones: 1) Sólo un 4-5% de los pacientes desarrollan una orbitopatía severa. 2) Las hormonas tiroideas y los anticuerpos antirreceptor de la TSH han sido negativos en múltiples ocasiones, lo que sólo ocurre en un 6% de casos; aunque se estima que la probabilidad de detectar disfunción tiroidea en el futuro es de un 25% en 5 años. 3) La ausencia de signos precoces como retracción palpebral o edema palpebral al despertar. 4) La exoftalmía suele ser bilateral (85-90%), aunque asimétrica. 5) La afectación muscular típica consiste en una hipertrofia en forma de huso

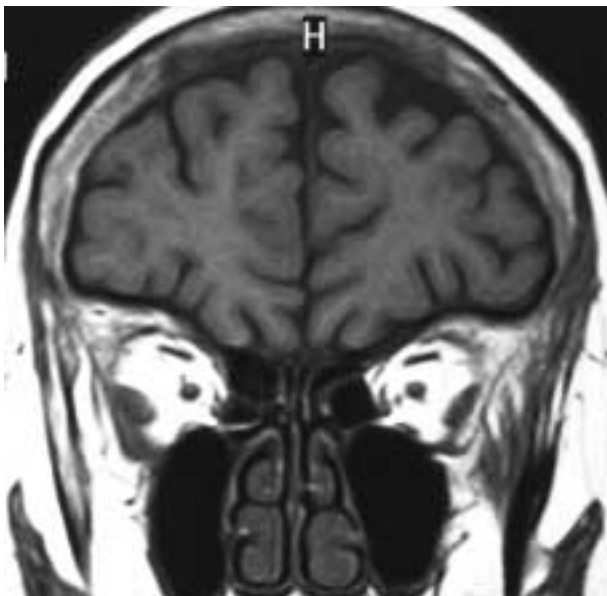


Fig. 4: RNM a los 8 meses que muestra engrosamiento muscular con hiposeñal en T2.

con aumento de hasta 8 veces el tamaño normal con respecto tendinoso. El recto inferior y el recto medio son los músculos que se afectan con más frecuencia. 6) La señal muscular típica en T2 de la RNM es iso o hiperintensa 7) Complicaciones como el estrabismo restrictivo, la neuropatía óptica por compresión y la hipertensión ocular aparecen en fases crónicas. 8) Entre un 25 y 65% de los casos tienen la presión intraocular alta. 9) La neuropatía óptica que se produce en la oftalmopatía de Graves es de tipo compresivo por engrosamientos musculares en el ápex de hasta 7 veces su diámetro y/o por aumento de la PIO (3).

El pseudotumor orbitario, por el contrario, se suele presentar de forma unilateral, bruscamente, con ptosis mecánica inflamatoria, hiposeñal muscular en T2, estrabismo restrictivo de cualquier músculo y pérdida de agudeza visual por un mecanismo compresivo y/o por afectación directa del nervio óptico en forma de perineuritis (4).

El origen del pseudotumor orbitario es idiopático tras un proceso de diagnóstico de exclusión. Ocasionalmente se asocia a enfermedades sistémicas, como la enfermedad de Churg-Strauss en las que el origen de la inflamación es una vasculitis granulomatosa y se ha propuesto en estos casos denominarlo inflamación orbitaria (5). Son pocos los casos publicados en el contexto de una arteritis de la temporal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mahr MA, Salomao DR, Garrity JA. Inflammatory orbital pseudotumor with extension beyond the orbit. *Am J Ophthalmol* 2004; 138: 396-400.
2. Jacobs D, Steven G. Diagnosis and management of orbital pseudotumor. *Curr Opin Ophthalmol* 2002; 13: 347-351.
3. Pérez Moreiras JV, Prada Sánchez MC, Coloma Bockos J, Prat Bartomeu J, Adenis JP, Rodríguez Álvarez F, et al. Oftalmopatía distiroidea. In: Pérez Moreiras JV, Prada Sánchez MC. *Patología orbitaria*. Barcelona: Edika Med.; 2002; 2: 949-990.
4. Weber AL, Romo LV, Sabates NR. Pseudotumor of the orbit. Clinical, pathologic, and radiologic evaluation. *Radiol Clin North Am* 1999; 37: 151-168.
5. Takanashi T, Uchida S, Arita M, Okada M, Kashii S. Orbital inflammatory pseudotumor and ischemic vaculitis in Churg-Strauss Syndrome: report of two cases and review of the literature. *Ophthalmology* 2001; 108: 1129-1133.