Rev Clin Esp. 2024;224(Supl 1):S616

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

927 - PSEUDOTUMORES ORBITARIOS: ANÁLISIS DE UNA SERIE DE CASOS

Julia Carmona González, Rubén Díaz Díaz, Elena Vaquero López, María Alonso Fuego, Luis Manuel Oricheta Álvarez, Paloma Rozas Reyes, Carmen Costales Álvarez y Rubén Coto Hernández

Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, España.

Resumen

Objetivos: Describir las características clínicas de pacientes con diagnóstico de pseudotumor inflamatorio orbitario. Evaluar los métodos diagnósticos empleados para su identificación y caracterización. Analizar los principales hallazgos histopatológicos asociados. Revisar los tratamientos utilizados con más frecuencia.

Métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo y observacional donde se analiza una serie de 15 casos con pseudotumor orbitario en un hospital de tercer nivel. Se recogen variables demográficas, clínicas, métodos diagnósticos, hallazgos histológicos, diagnóstico definitivo y tratamiento.

Resultados: Se identificaron 15 pacientes con diagnóstico de pseudotumor orbitario, con una mediana de edad de 53 años [25-74 años], siendo la mayoría mujeres (66,7%). En el 13,3% la afectación fue bilateral (un paciente se diagnosticó de granulomatosis con poliangeítis (GPA) y otro de xantogranulomatosis orbitaria). Se realizó tomografía computarizada en el 80% de los pacientes, resonancia magnética en el 86,7% y PET en el 26,6%. La biopsia se hizo en 10 de 15 pacientes (66,7%). En el 50% de las muestras se observó fibrosis. A pesar de ello, se consiguió llegar al diagnóstico en 3 de las 5 muestras debido a otros hallazgos acompañantes. En el 60% se detectó presencia de células plasmáticas, siendo la mitad (30%) específicas para inmunoglobulina G4. En el 40% se observaron folículos linfoides (correspondientes a 3 biopsias con diagnóstico final de enfermedad por IgG4 y 1 de GPA). En el 30% se objetivó vasculitis (1 vasculitis leucocitoclástica, 1 enfermedad por IgG4 y 1 GPA). El 30% presentaba infiltrado inflamatorio crónico (2 sin diagnóstico final y 1 linfoma/sarcoidosis); una de las muestras presentaba histiocitos espumosos (xantogranulomatosis orbitaria) y en otra la celularidad predominante correspondía a eosinófilos (sin diagnóstico final). Los diagnósticos definitivos se resumen en la tabla 1. De los 15 pacientes, 5 (33,3%) tenían una enfermedad autoinmune sistémica concomitante (tabla 2). Se obtuvo un total de 10 diagnósticos finales, en 7 de ellos se había realizado biopsia (70%). De los 4 pacientes con enfermedad orbitaria por IgG4, 2 tenían positividad en suero para IgG4, con una media de 1,91 mg/dL. Uno se diagnosticó de enfermedad sistémica por IgG4 y el otro presentaba afectación limitada a la órbita. Únicamente un paciente presentaba positividad para anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos y fue diagnosticado de GPA. Todos los pacientes recibieron inicialmente tratamiento con glucocorticoides. En el 93,3% se añadió otro inmunosupresor al tratamiento, con más frecuencia rituximab (61,5%).

Tabla 1

Diagnóstico definitivo	Frecuencia (N)	Porcentaje (%)
Lupus eritematoso sistémico	1	6,7
Enfermedad orbitaria por IgG4	4	26,7
Granulomatosis con poliangeítis	2	13,4
Linfoma/Sarcoidosis	1	6,7
Xantugranulomatosis orbitaria	1	6,7
Vasculitis leucocitoclástica	1	6,7
Sin diagnóstico final	5	33,4
Total	15	100

Tabla 2

Enfermedad sistémica concomitante	Frecuencia (N)
Enfermedad por inmunoglobulina G4	2
Granulomatosis con poliangeítis	1
Lupus eritematoso sistémico	1
Sarcoidosis	1
Total	5

Discusión: Los pseudotumores inflamatorios orbitarios constituyen un grupo heterogéneo de patologías vinculadas a fenómenos autoinmunes de etiología desconocida. El diagnóstico final es generalmente complejo, debido a la considerable variabilidad de los hallazgos histológicos. Esto hace imprescindible la correlación con hallazgos clínicos y analíticos para lograr un diagnóstico preciso.

0014-2565 / © 2024, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.

Conclusiones: En nuestra serie de casos, observamos que el perfil típico de paciente con pseudotumor inflamatorio es una mujer de edad media, similar a la mayoría de las enfermedades inmunomediadas. Esta revisión sugiere que la biopsia puede ser una herramienta importante para alcanzar el diagnóstico definitivo en esta entidad. El tratamiento en todos los pacientes consistió en una fase de inducción con glucocorticoides seguida de un tratamiento de mantenimiento con otro inmunosupresor, habitualmente rituximab.

0014-2565 / © 2024, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.