



2100 - ORBITOPATÍA INFLAMATORIA IDIOPÁTICA: SERIE DE CASOS Y PERSPECTIVA MULTIDISCIPLINAR

Olaya Huergo Fernández¹, Ana María Aldea Gamarra¹, Álex Gago Argüello², Borja Rafael Zahonero Viana², Pilar Cifuentes Canorea^{2,3}, Ismael Nieva Pascual^{2,3}, María Victoria Villalba García^{1,3} y Cristina Lavilla Olleros^{1,3}

¹Medicina Interna, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España. ²Oftalmología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España. ³Instituto de Investigación Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España.

Resumen

Objetivos: Describir las características basales, tratamiento y evolución de una cohorte de pacientes con diagnóstico de enfermedad orbitaria idiopática (EOI) tratados de manera multidisciplinar por Medicina Interna y Oftalmología.

Métodos: Estudio unicéntrico, observacional, retrospectivo de 12 pacientes con EOI mediante revisión de historias clínicas desde 2012 hasta 2024 de un hospital terciario. El objetivo primario (porcentaje de remisión total y parcial) y los objetivos secundarios (dosis basal de esteroides, complicaciones infecciosas y del tratamiento) se determinaron a los 12 y 24 meses del inicio del tratamiento.

Resultados: Se incluyeron 12 pacientes, 5 mujeres y 7 varones con una media de edad al diagnóstico de 58 años (DE 13,7) cuyas características basales se recogen en la tabla 1. La clínica ocular más prevalente al diagnóstico con un 50% fue dolor orbitario, disminución de agudeza visual y paresia ocular, seguidas en un 42% de quemosis y diplopía. Ningún paciente presentó afectación sistémica al debut. Analíticamente al diagnóstico, la mediana de hemoglobina fue de 13,7 g/dL (11,5-14,3), linfocitos $1,9 \times 10^9/L$ (1,3-2,9), proteína C reactiva (PCR) 13,5 mg/dL (4-56,8) y velocidad de sedimentación globular (VSG) 12 mm (5-41). Se realizó biopsia ocular diagnóstica en tres pacientes, objetivándose infiltración linfoide en los tres, y células plasmáticas IgG4 en dos pacientes. El tratamiento y los indicadores de mejoría ocular quedan recogidos en la tabla 2 y figura. El tratamiento sistémico se inició en menos de un mes desde el diagnóstico en todos los pacientes, siendo la media de 25 días. El 100% recibieron corticoides con una media de dosis basal de 30 mg/día. 8 (68%) recibieron bolus de metilprednisolona intravenoso de 250 mg/día (iv) durante 3 días consecutivos. 3 (25%) recibieron monoterapia con corticoides. 9 (75%) fármacos antirreumáticos modificadores de enfermedad sintéticos (FAMEs) y 3 (25%) fármacos antirreumáticos modificadores de enfermedad biológicos (FAMEb). Los pacientes que recibieron bolus de metilprednisolona iv y FAMEs/FAMEb presentaron mayor mejoría ocular que aquellos que solo recibieron corticoides. Ningún paciente, tuvo complicaciones derivadas del tratamiento a lo largo del seguimiento. En el transcurso de la EOI, 4 pacientes presentaron afectación sistémica al mes del debut en tratamiento con corticoides a dosis > 7,5 mg/día, dos de ellos asociando también FAMEb. Las afectaciones fueron; pancreática, vascular (aortitis), digestiva (Crohn), hematológica (anemia hemolítica) y pulmonar. La mejoría sintomática y normalización de parámetros analíticos a los 12 meses fue del 50%. A los 24 meses (5 pacientes) y a los 12 meses (8 pacientes) de seguimiento la remisión total fue del 100%.

Tabla 1

Clínica al diagnóstico

Dolor orbitario (n, %)	(6, 50%)
Exoftalmos (n, %)	(4, 33%)
Edema palpebral (4, 33%)	(4, 33%)
Lagrimeo (n, %)	(3, 25%)
Disminución agudeza visual (n, %)	(6, 50%)
Paresia ocular (n, %)	(6, 50%)
Quemosis (n, %)	(5, 42%)
Ptosis (n, %)	(2, 17%)
Diplopía (n, %)	(5, 42%)
Afectación sistémica (n, %)	(0, 0%)

Analítica

Hemoglobina (g/dl) (mediana, RIQ)	13,7 (11,5-14,3)
Linfocitos ($10^9/L$) (mediana, RIQ)	1,9 (1,3-2,9)
PCR (mg/dl) (mediana, RIQ)	13,5 (4-56,8)
VSG (mm) (mediana, RIQ)	12 (5-41)
Alteración del perfil inmune (n, %)	(0, 0%)
Alteración pruebas microbiología (n, %)	(0, 0%)

Elevación Igg4 en plasma (n, %)	(0, 0%)
Pruebas de imagen	
Radiografía de tórax (n, %)	(2, 17%)
TAC (n, %)	(3, 25%)
PET-TC (n, %)	(8, 66%)
Biopsia	
Realización (n, %)	(3, 25%)
Infiltrado linfoide (n, %)	(3, 100%)
Células plasmáticas igg4 (n, %)	(2, 66%)
Fibrosis (n, %)	(1, 33%)

Tabla 2

Tratamiento recibido a lo largo del seguimiento

Corticoides	(12, 100%)
Bolus de metilprednisolona iv	(7, 58%)
Rituximab 1.000 mg × 2 dosis cada 15 días	(3, 25%)
Metotrexato iv (dosis media administrada: 13,3 mg/semanal)	(2, 25%)
Micofenolato de mofetilo (dosis media administrada: 550 mg/12 h)	(3, 25%)
Azatioprina (dosis media administrada: 100 mg/12 h)	(2, 17%)

Marcadores de mejoría oftalmológica

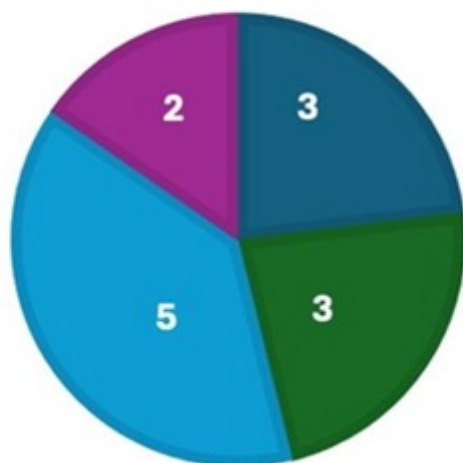
Mejoría con bolus de corticoides	(2, 28%)
Mejoría con bolus de corticoides y FAMEs/FAMEb	(6, 100%)

Indicadores de eficacia tras el tratamiento

	1 mes (n = 12)	12 meses (n = 8)	24 meses (n = 5)
Normalización de RFA (n, %)	(5, 42%)	(6, 75%)	(2, 40%)
Mejoría sintomática (n, %)	(8, 66%)	(5, 62,5%)	(2, 40%)
Afectación clínica de otros órganos (n, %)	(3, 25%)	(4, 50%)	(1, 20%)
Afectación en pruebas de imagen de otros órganos (n, %)	(2, 17%)	(0, 0%)	(1, 20%)
Remisión con 5-7,5 mg/día de prednisona (n, %)	(2, 17%)	(2, 25%)	(1, 20%)
Remisión con >7,5 mg/día de prednisona (n, %)	(7, 58%)	(2, 25%)	
Uso de FAMEs (n, %)	(3, 25%)	(4, 50%)	(1, 20%)
Uso de FAMEb (n, %)	(3, 25%)	(1, 12,5%)	(0, 0%)

TRATAMIENTO

■ RITUXIMAB ■ CICLOSPORINA A ■ METOTREXATO ■ MICOFENOLATO
■ AZATIOPRINA ■ INFLIXIMAB ■ TOCILIZUMAB ■ ADALIMUMAB



Discusión: La EOI es una entidad infrecuente con alta morbilidad debido al riesgo de pérdida de visión. Abogamos por el tratamiento de inducción con bolus de metilprednisolona iv junto a FAMEs/FAMEb desde el inicio como ahorro de corticoides que en nuestra serie ha resultado eficaz.

Conclusiones: El uso concomitante desde el inicio de glucocorticoides a dosis bajas y FAMEs/FAMEb consiguió una remisión total a los 24 meses con ausencia de complicaciones. Proponemos este esquema de tratamiento de forma precoz junto con la valoración sistémica tanto al debut como durante el transcurso de la enfermedad con un enfoque multidisciplinar.