



## IF-051 - PSEUDOTUMOR INFLAMATORIO ORBITARIO: REVISIÓN DE UNA SERIE

C. López González-Cobos<sup>1</sup>, M. Villalba García<sup>1</sup>, C. Ausín García<sup>1</sup>, M. Toledano Macías<sup>1</sup>, A. Muiño Míguez<sup>1</sup>, I. Maestre Mulas<sup>2</sup>, Y. Ah Kim<sup>2</sup>, B. Pinilla Llorente<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna B. <sup>2</sup>Servicio de Oftalmología (Sección Orbita). Hospital General Gregorio Marañón, Madrid.

### Resumen

**Objetivos:** Describir las características clínicas, histopatológicas y la evolución de los pacientes con pseudotumor inflamatorio orbitario (PTIO) atendidos en una consulta de enfermedades sistémicas.

**Métodos:** Se revisaron 11 casos de PTIO atendidos en nuestra consulta. Se analizaron los antecedentes médicos, las características clínicas, pruebas de laboratorio, procedimientos diagnósticos, tratamiento y evolución.

**Resultados:** La edad media de los pacientes fue de 51 años (33-77 años). Siete eran mujeres (63,3%). En 3 casos la afectación fue bilateral (27%). En el 91% la forma de presentación fue insidiosa. Ningún paciente tenía enfermedad autoinmune previa. Los signos clínicos más importantes fueron: diplopía 5 pacientes (45%), edema 5 pacientes (45%), dolor periorbitario 4 casos (36,3%), cefalea 4 pacientes (36,3%), hiperemia conjuntival 4 pacientes (36%), disminución de la agudeza visual 3 casos (27,2%), alteración de la motilidad ocular 3 pacientes (27,2%) y exoftalmos 2 pacientes (18%). La forma de presentación más frecuente fue la afectación difusa de varias estructuras oculares (7 pacientes, 63%). Destacaban: miositis (7 pacientes, 63%), celulitis orbitaria (5 pacientes, 45,4%), masa focal (5 pacientes, 45,4%), perineuritis (4 pacientes, 36,3%), dacrioadenitis (2 casos, 18,1%) y periescleritis (1 caso, 9%). Ningún paciente presentó afectación de senos cavernosos (Tolosa Hunt). Los hallazgos de laboratorio fueron: leucocitos 8.590/ $\mu$ L, VSG 12,1 mm (2-33), PCR 0,23 mg/dL, ECA 34,5 (17-81,4). En 10 pacientes el estudio inmunológico resultó negativo. La media de IgG fue de 1.107,1 mg/dL (799-1.520). El valor medio de IgG4 plasmática fue de 0,79 g/L (0,162 a 2,21 g/L). Sólo tres pacientes (27%) tenían niveles de IgG4 elevados. En 8 pacientes (72,7%) se realizó RMN orbitaria que confirmó el diagnóstico y en 3 TAC orbitario. En 6 casos (54,5%) se encontró afectación multifocal en el TAC toracoabdominal, siendo los órganos afectados: senos paranasales (6 pacientes), aorta torácica y abdominal, fibrosis retroperitoneal y pelvis renales, páncreas, musculatura de brazo y testículo en 1 paciente. Se realizó biopsia en 8 pacientes (72,7%). En todas las muestras se apreció fibrosis en grado variable, asociada a un infiltrado de predominio linfoplasmocítico policlonal. El 54,5% de los casos presentaban los hallazgos compatibles con enfermedad relacionada con IgG4. El tratamiento inicial fue prednisona en 10 pacientes (90,9%). La dosis media inicial fue de 80 mg diarios (40 mg-120 mg). Cinco pacientes requirieron tratamiento con inmunosupresores adicionales para controlar el proceso inflamatorio (rituximab, 2 pacientes, azatioprina, 2 pacientes y ciclofosfamida en 1 paciente). En tres casos se realizó cirugía y ningún paciente precisó radioterapia. Un caso se resolvió sin tratamiento. La mayoría de los pacientes

presentaron recurrencia de los síntomas al descender o retirar la prednisona. Aparecieron las siguientes complicaciones asociadas al tratamiento: diabetes esteroidea en 3 pacientes, herpes zoster en dos casos, aplastamiento vertebral en un caso y sobreinfección micótica en otro.

*Discusión:* El PTIO es una entidad clínica poco frecuente, que afecta a la órbita, de etiología desconocida. Se ha descrito la afectación multifocal sincrónica de otros órganos. Aunque típicamente tiene buena respuesta a esteroides, en ocasiones precisa otros inmunosupresores, con un porcentaje no despreciable de recaídas.

*Conclusiones:* El PTIO es una rara entidad clínica más frecuente en mujeres; a pesar de haberse descrito distintos patrones de presentación, lo habitual es la afectación difusa de varias estructuras orbitarias. Es frecuente la afectación multifocal, en muchas ocasiones asintomática, de otros órganos y sistemas, por lo que debería de realizarse de forma rutinaria un TAC toracoabdominal para descartar afectación a distancia. El PTIO puede ser una forma de presentación clínica frecuente de la enfermedad relacionada con IgG4. La respuesta al tratamiento esteroideo es buena, aunque se acompaña de efectos adversos no despreciables y de una elevada tasa de recaídas al suspender o disminuir la dosis.