



REPORTE DE CASO

Orbital sclerosant inflammation with extraorbital extension associated with cerebral infarction: case report

Inflamación esclerosante orbitaria con extensión extraorbitaria asociado a infarto cerebral: presentación de caso

Maytee Olivera Vega¹ , Deborah Cabrera Rodríguez² , Stefano Chiappini Zayas² , Lisbel Garzón Cutiño¹  

¹Hospital Clínico Quirúrgico Docente “Dr. Miguel Enríquez”. Servicio de Neurología. La Habana. Cuba.

²Universidad de Ciencias Médicas, Facultad de Ciencias Médicas “Miguel Enríquez”. La Habana Cuba.

Citar como: Olivera Vega M, Cabrera Rodríguez D, Chiappini Zayas S, Garzón Cutiño L. Orbital sclerosant inflammation with extraorbital extension associated with cerebral infarction: case report. Health Leadership and Quality of Life. 2024; 3:.357. <https://doi.org/10.56294/hl2024.357>

Enviado: 03-03-2024

Revisado: 27-07-2024

Aceptado: 06-11-2024

Publicado: 07-11-2024

Editor: PhD. Prof. Neela Satheesh 

Autor para la correspondencia: Lisbel Garzón Cutiño 

ABSTRACT

Introduction: idiopathic orbital inflammatory syndrome is a clinical entity characterized by a non-specific intraorbital inflammatory infiltrate, which may mimic a malignant tumor. Extraorbital extension is rare.

Case report: a 70-year-old white male patient with a personal history of hypertension and ischemic heart disease was evaluated three months before admission for unilateral ocular proptosis accompanied by headache, malaise, and anorexia. An initial head CT scan was performed, which revealed a hyperdense mass located in the orbital apex. The mass was diagnosed as orbital pseudotumor and dexamethasone treatment was prescribed for 2 months. Magnetic resonance imaging: A hyperintense image was defined in the left maxillary sinus region that exceeded the lower floor of the orbit and extended to the ocular cavity of the left eye with hypodensity throughout the cavity without defining the optic nerve. Histological study of the periorbital fatty tissue sample: sample consisting of connective tissue, adipose tissue, striated muscle, and nerves. It is concluded that, given the clinical elements found in the interrogation and physical examination, the normal complementary studies that rule out other pathologies, the diagnosis of: Orbital fatty inflammatory pseudotumor, cerebral microangiopathy of atherosclerotic etiology.

Conclusions: this patient is a rare case of orbital sclerosing inflammatory disease with extension to the maxillary sinus. It is essential to broaden the horizons of neurological pathology and expand diagnostic investigations in order to implement the most effective therapies to improve the patient's quality of life and avoid complications.

Keywords: Idiopathic Orbital Inflammatory Syndrome; Sclerosing; Extraorbital.

RESUMEN

Introducción: el síndrome inflamatorio orbitario idiopático es una entidad clínica caracterizada por un infiltrado inflamatorio intraorbitario inespecífico, que puede simular un tumor maligno. La extensión extraorbitaria es rara.

Caso clínico: un paciente varón blanco de 70 años con antecedentes personales de hipertensión y cardiopatía isquémica fue evaluado tres meses antes del ingreso por proptosis ocular unilateral acompañada de cefalea, malestar general y anorexia. Se realizó una TC craneal inicial, que reveló una masa hiperdensa localizada en el ápex orbitario. La masa se diagnosticó como pseudotumor orbitario y se prescribió tratamiento con dexametasona durante 2 meses. Resonancia magnética: Se definió una imagen hiperintensa en la región del seno maxilar izquierdo que sobrepasaba el piso inferior de la órbita y se extendía a la cavidad ocular del ojo

izquierdo con hipodensidad en toda la cavidad sin definir el nervio óptico. Estudio histológico de la muestra de tejido adiposo periorbitario: muestra constituida por tejido conjuntivo, tejido adiposo, músculo estriado y nervios. Se concluye que, dados los elementos clínicos encontrados en el interrogatorio y exploración física, los estudios complementarios normales que descartan otras patologías, el diagnóstico de: Pseudotumor inflamatorio graso orbitario, microangiopatía cerebral de etiología aterosclerótica.

Conclusiones: este paciente es un caso raro de enfermedad inflamatoria esclerosante orbitaria con extensión al seno maxilar. Es fundamental ampliar los horizontes de la patología neurológica y ampliar las investigaciones diagnósticas con el fin de implementar las terapias más eficaces para mejorar la calidad de vida del paciente y evitar complicaciones.

Palabras clave: Síndrome Inflamatorio Orbitario Idiopático; Esclerosante; Extraorbitario.

INTRODUCCIÓN

El síndrome inflamatorio orbitario idiopático es una entidad clínica caracterizada por un infiltrado inflamatorio no específico intraorbitario, que puede simular un tumor maligno. Es poco frecuente en la práctica neurológica como forma de presentación aislada.^(1,2)

Generalmente, la afectación es unilateral, aunque existen reportes de casos que se presentan de forma bilateral. Tiene ligera incidencia por el sexo femenino y en la edad media de la vida.⁽³⁾

Puede afectar todas las estructuras dentro de la órbita y más allá de la misma comprometiendo estructuras vecinas. Se ha asociado con diversas condiciones autoinmunitarias, infecciosas y traumáticas, aunque muchos casos son considerados como idiopáticos.^(1,3)

Las manifestaciones clínicas varían según el sitio de infiltración y el grado de las lesiones, incluyendo dolor de aparición brusca asociado a edema y eritema palpebral, diplopía, proptosis y disminución de la agudeza visual.^(2,4)

El tratamiento de esta enfermedad es según el tipo de reacción inflamatoria y se basa en corticosteroides, radioterapia y/o medicamentos inmunomoduladores.^(4,5)

Se presenta un caso de un paciente con diagnóstico de enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática con extensión extraorbitaria, que es una entidad clínica infrecuente de necesario conocimiento para instaurar una terapéutica precoz que evite complicaciones como la pérdida de visión o complicaciones neurológicas secundarias al proceso.

REPORTE DE CASO

Paciente masculino de 70 años de edad, raza blanca con antecedentes patológicos personales de Hipertensión arterial y cardiopatía isquémica. Tres meses antes del ingreso fue valorado por proptosis ocular unilateral acompañada de cefalea, malestar general y anorexia. Se realiza TAC de cráneo inicial donde se observa una masa hiperdensa situada en el ápex orbitario, se diagnostica como pseudotumor orbitario y se impone tratamiento con dexametasona durante 2 meses desapareciendo el dolor y disminuyendo la proptosis. Se suspende el tratamiento por aparición de lesiones en piel y edema en miembros inferiores y luego de una semana presenta pérdida súbita total de la visión del ojo izquierdo. El episodio se acompañó de crisis convulsivas y pérdida de la fuerza muscular del hemicuerpo derecho.

Hallazgos al examen físico. Exploración neurológica: Ptosis palpebral del ojo izquierdo; exoftalmos del ojo izquierdo; hemiparesia derecha braquio-crural a predominio braquial; hiperreflexia osteotendinosa del hemicuerpo derecho; Babinski derecho positivo.

Exámenes de laboratorio: Hemograma y Hemoquímica dentro de parámetros normales. CK Fósforo, PCR y Calcio dentro de valores normales. Inmunoglobulinas normales. Serología para lúes, VIH, antígenos hepatitis B, anticuerpos para hepatitis C, negativos, ANA y ANCA negativos, LCR con PCR para detección de citomegalovirus, herpes simple negativos, estudios bacteriológicos y micológicos negativos.

Exámenes imagenológicos:

Rx de tórax posteroanterior: índice cardiorácico normal, imágenes de dilataciones en base pulmonar derecha que corresponden a Bronquiectasia.

Resonancia Magnética: Se define imagen hiperintensa en región de seno maxilar izquierdo que sobrepasa piso inferior de la órbita y se extiende a la cavidad ocular del ojo izquierdo con hipodensidad en toda la cavidad sin definir nervio óptico. Cavidad ocular derecha con ligera inflamación a nivel del músculo recto externo (Figura 1). Imágenes hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 y FLAIR diseminada en todo el parénquima cerebral con predominio periventricular con imagen de 12 x 2 cm frontoparietal izquierda correspondiente con lesiones vasculares.

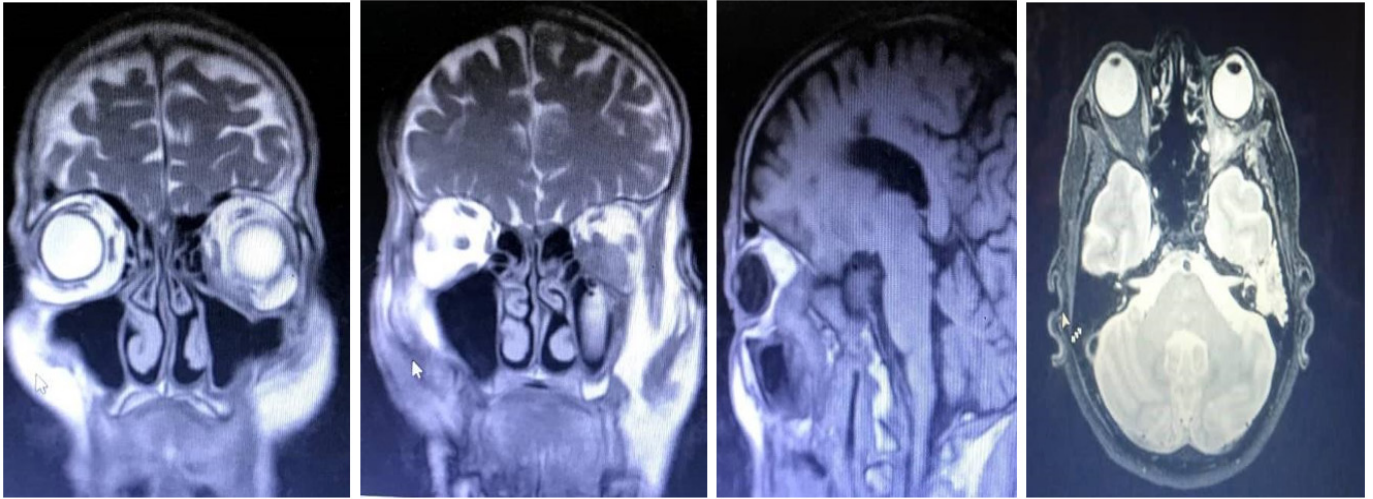


Figura 1. Imagen por Resonancia Magnética de cráneo simple

Estudio histológico de la muestra de tejido graso periorbitario: muestra constituida por tejido conectivo, tejido adiposo, músculo estriado y nervios.

Se concluye dados los elementos clínicos encontrados en el interrogatorio, el examen físico y los estudios complementarios normales que descartan otras patologías y los resultados encontrados en la tomografía de cráneo simple el diagnóstico de: Pseudotumor inflamatorio graso orbitario, microangiopatía cerebral de etiología aterosclerótica. Se inicia tratamiento con Atorvastatina 40 mg diarios y Clopidogrel 75 mg al día logrando mejoría de las manifestaciones neurológicas. Se realiza resección total del tumor orbitario con ptosis palpebral y enoftalmos secundario a la resección tumoral, sin recidivas del proceso.

DISCUSIÓN

El pseudotumor orbitario inflamatorio es una patología infrecuente. Caballero *et al.*⁽⁶⁾ reportaron en su estudio una incidencia de 0,28-1,08 por 100 000 personas por año lo que representa entre el 10-22 % del total de las afecciones de la órbita. Lo cual propicia errores en su diagnóstico y por consiguiente complicaciones para el paciente.

El caso presentado corresponde a la modalidad esclerosante. Niño Rueda *et al.*⁽⁷⁾ concluyeron que las formas esclerosantes son menos frecuentes, de peor pronóstico a largo plazo y con pobre respuesta a las terapéuticas esteroideas que a menudo precisan de inmunosupresores.

Las extensiones a senos paranasales, sobre todo maxilares y esfenoidales son aún más infrecuentes. Berrazueta *et al.*⁽⁸⁾ presentaron un caso que ocupaba parcialmente los senos paranasales maxilares, etmoidales, esfenoidales y frontal.

Este tipo de tumores inicialmente se asoció a alteraciones inmunológicas a expensas de un aumento de expresividad para la inmunoglobulina IgG 4- RD, a partir de muestras de biopsia con más de 10 células plasmáticas positivas por campo. Posteriormente se estableció con mayor efectividad la presencia de una proporción de células plasmáticas IgG4- RD/ IgG de más del 40 % como posible factor etiológico en algunos de estos pacientes. Se estima que puede presentarse entre un 4 a un 34 % de los pacientes con pseudotumor esclerosante. Clínicamente se observa con mayor frecuencia, daños en la glándula lagrimal, músculos extraoculares, párpados y nervio óptico; fibroesclerosis multifocal sistémica en forma de fibrosis retroperitoneal, colangitis esclerosante, paquimeningitis y tiroiditis esclerosante de Riedel.⁽⁹⁾

CONCLUSIONES

Este es un caso poco común de enfermedad inflamatoria esclerosante orbitaria con extensión a seno maxilar asociado además a una enfermedad cerebrovascular con compromiso de múltiples vasos sin detección de otra enfermedad sistémica subyacente. Se hace imprescindible ampliar los horizontes de la patología neurológica y amplificar las investigaciones diagnósticas en aras de implementar las terapéuticas más efectivas para mejorar la calidad de vida del paciente y evitar complicaciones.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fang Y, Shen B, Dai Q, Xie Q, Wu W, Wang M. Orbital inflammatory pseudotumor: New advances in diagnosis, pathogenesis, and treatment. *European Journal of Medical Research*. 2023; 28:395 <https://doi.org/10.1186/s40001-023-01330-0>.

2. Gutiérrez D, Peña S, Gutiérrez DJ. Presentación de un caso, pseudotumor inflamatorio de la órbita. Invest Medicoquir. 2018; 10(1): 160-66. <https://revcimeq.sld.cu/index.php/imq/about>.
3. Aquino F, Naue JFT, Etgeton M, Trajano JG. El papel de la radioterapia en el pseudotumor orbitario: una revisión sistemática de la literatura. Revista de Archivos de Salud. 2024; 5(3) :e1948. . <https://ojs.latinamericanpublicacoes.com.br/ojs/index.php/ah/article/view/19>
4. Rachwani R, Zamorano F, Rocha C, García M, Pérez C, Hernando C et al. Orbital inflammatory disease. Arch Soc Esp Oftalmol.2022; 97:89-99. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35152954/>.
5. Arranz E, García M, Sales M, Teus MA. Pathology of the eyeball and its annexes. Medicine - Programa de Formación Médica Continuada Acreditado. 2019; 12 (91). <https://doi.org/10.1016/j.med.2019.11.0207>.
6. Caballero EN, García YY, Buitrago MF. Reporte de caso: Pseudotumor orbitario. Visión y óptica. 2024. <https://visionyoptica.com/reporte-de-caso-pseudo-tumor-orbitario/>.
7. Niño C, Ventura N, Arcos G, Salazar L, Cifuentes P, Vico E, Romo A, Troyano JA, Gómez R. Enfermedad inflamatoria idiopática orbitaria. Pseudotumor orbitario. TheaInformación. 2018; 3:083. <https://www.laboratoriosthea.com/publicaciones/thea-informacion>.
8. Berrazueta A, Prado N, Contreras C, Loaiza A, Lizarzaburu C. Revista Ocronoss. 2023; 6(1): 263. <https://doi.org/10.58842/JVEY2387>.
9. Chung CC, Chang YC, Su KY, Chang FL, Li MH, Chen YC, Chen N. Acute orbital apex síndrome caused by idiopathic sclerosing orbital inflammation. Diagnostic. 2022; 12(12): 3003. <https://doi.org/10.3390/diagnostics12123003>.

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Los autores declaran que han obtenido permiso para usar las imágenes diagnósticas incluidas en este artículo.

FINANCIACIÓN

No existe financiación para el presente trabajo.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA

Conceptualización: Maytee Olivera Vega, Lisbel Garzón Cutiño.

Curación de datos: Stefano Chiappini Zayas, Deborah Cabrera Rodríguez.

Análisis formal: Maytee Olivera Vega, Lisbel Garzón Cutiño.

Investigación: Stefano Chiappini Zayas, Deborah Cabrera Rodríguez.

Metodología: Lisbel Garzón Cutiño, Maytee Olivera Vega.

Administración del proyecto: Maytee Olivera Vega.

Recursos: Stefano Chiappini Zayas, Deborah Cabrera Rodríguez.

Software: Maytee Olivera Vega, Lisbel Garzón Cutiño.

Supervisión: Lisbel Garzón Cutiño, Maytee Olivera Vega.

Validación: Lisbel Garzón Cutiño, Maytee Olivera Vega.

Visualización: Deborah Cabrera Rodríguez, Lisbel Garzón Cutiño.

Redacción - borrador original: Maytee Olivera Vega, Deborah Cabrera Rodríguez, Lisbel Garzón Cutiño.

Redacción - revisión y edición: Lisbel Garzón Cutiño, Maytee Olivera Vega.