

EDEMA BIPALPEBRAL UNILATERAL AGUDO

Dres. V. Cascon, A. C. Bustos, M. Rubiños, V. Nani, L. V. Angeletti,
Editora: Dra. Ana M. Fernández Ruiz

CASO CLINICO

Niña de 9 años de edad, previamente sana, que consulta a la guardia del Hospital de Pediatría J.P Garrahan por cefalea, intolerancia a la vía oral y dolor en región ocular izquierda de 5 días de evolución. Presenta como único antecedente a destacar, 30 días previos a la consulta, traumatismo encefalocraneano (TEC) sin pérdida del conocimiento secundario a caída de aproximadamente 2 metros de altura con fractura de muñeca izquierda. Concurrió a otra institución donde inmovilizaron dicho miembro sin necesidad de internación.

En lo que respecta a su enfermedad actual refiere inicio del cuadro clínico 72 horas previas a la consulta. El mismo se caracteriza por dolor ocular izquierdo intermitente, de tipo opresivo e intensidad 8 en 10, asociado a cefalea frontal de moderada intensidad sin signos de alarma acompañantes. Fue valorada inicialmente por servicio de oftalmología quienes indicaron tratamiento local con antibiototerapia. En las últimas 24 horas agrega vómitos de contenido gástrico e intolerancia a la vía oral, motivo por el cual consulta a la guardia de esta institución.

Ingresa en regular estado general, afebril, con deshidratación leve secundaria a pérdidas gastroin-

testinales. Al examen oftalmológico se evidencia edema del párpado inferior izquierdo con limitación en la apertura ocular ipsilateral, limitación a la abducción ocular e inyección conjuntival nasal. Resto del examen físico sin datos a destacar; ausencia de clínica compatible con hipertensión endocraneana. Examen neurológico sin otros hallazgos relevantes. Se decide su internación en CIM (sala) para diagnóstico y tratamiento.

■ ¿Cuáles son sus diagnósticos presuntivos?

Se abordaron como principales diagnósticos diferenciales el origen infeccioso en primer lugar por frecuencia de dicha entidad, alejando la posibilidad por encontrarse afebril en toda la evolución. En segundo término se propuso posible etiología pos-traumática, dado el antecedente de TEC sufrido 30 días previos al inicio del cuadro actual. Sin embargo dicho traumatismo se había considerado de bajo riesgo, no presentó complicaciones en el corto plazo, no requirió realización de imagen de sistema nervioso central por falta de signos/síntomas. En tercer lugar se postuló posible etiología tumoral, no pudiendo descartar la misma sólo por valoración clínica. Llama la atención el inicio súbito de los síntomas y su evolución tórpida en tan solo 48-72 horas, alejando esta causa como desencadenante de la clínica.

■ ¿Qué exámenes complementarios solicitaría?

Se solicita laboratorio; radiografía de cráneo frente, perfil y Towne; valoración oftalmológica; Tomografía axial computada (TAC) de cerebro.

- Laboratorio: Hemograma: Glóbulos blancos 8430/ mm³ (Neutrófilos 72%, Linfocitos 23%), hemoglobina 13.3 g/dl, plaquetas 348.000/mm³; Calcio, fósforo y magnesio normales; función renal con urea 29 mg/dL y creatinina 0.59 mg/dL; hepatograma normal; Proteína C reactiva 0.75 mg/lit, eritrosedimentación 16 mm/hora; coagulograma normal. Estado ácido base normal. Ionograma: Sodio 140 meq/L, potasio 3.9 meq/L, cloro 101 meq/L.
- Radiografía de cráneo frente, perfil y Towne dentro de parámetros normales.
- Valoración oftalmológica: Agudeza visual 10/10 en ambos ojos, edema palpebral inferior frío y blando asociado a inyección conjuntival en sector nasal del ojo izquierdo. Presión intraocular 21/21 mmHg en ambos ojos (normal para la edad); fondo de ojo con retina aplicada, papila rosada de bordes netos, mácula, vasos y periferia sin particularidades. Diagnóstico presuntivo: epiescleritis nasal OI.
- TAC de cerebro en la que se visualizaron los espacios subaracnoideos corticales, las cisternas basales y el sistema ventricular sin anomalías ni desplazamientos. No se observaron imágenes anormales en el parénquima encefálico. Se evidencia engrosamiento circunferencial del músculo recto interno del ojo izquierdo sin alteraciones en su densidad. Incremento en la densidad del TCS del ángulo interno del ojo homolateral. No se observan alteraciones en el resto de las estructuras intra y extraconales. Sin evidencia de alteraciones óseas. Figura 1.
- Con estos resultados ¿cómo seguiría el plan de estudios?

La paciente permaneció en buen estado general sin cambios objetivables al examen físico. Permanecía con edema palpebral izquierdo, sin signos de flogosis asociando el dolor previamente descrito, que cedía con la administración de AINES.

Se realizó diagnóstico por imágenes de miositis ocular izquierda, de etiología aun indeterminada. Se inició con dicho hallazgo un nuevo plan de estudio. En primer lugar se solicitó nuevo laboratorio con CPK 60UI/lit (dentro de valores normales), PPD (negativa) y esputos que resultaron negativos, perfil tiroideo normal (TSH 0.87 mU/ml, T4 10.8 mgr/dl, T4L 1.19ng/dL y T3 0.66ng/mL, anticuerpos anti-tiroideos antitiroglobulina y antiperoxidasa negativos) y perfil reumatológico (FAN negativo, C3 y C4 normales) con el objetivo de buscar patologías asociadas descriptas en la bibliografía que pudieran ser la causa de dicho cuadro. Se discutieron como

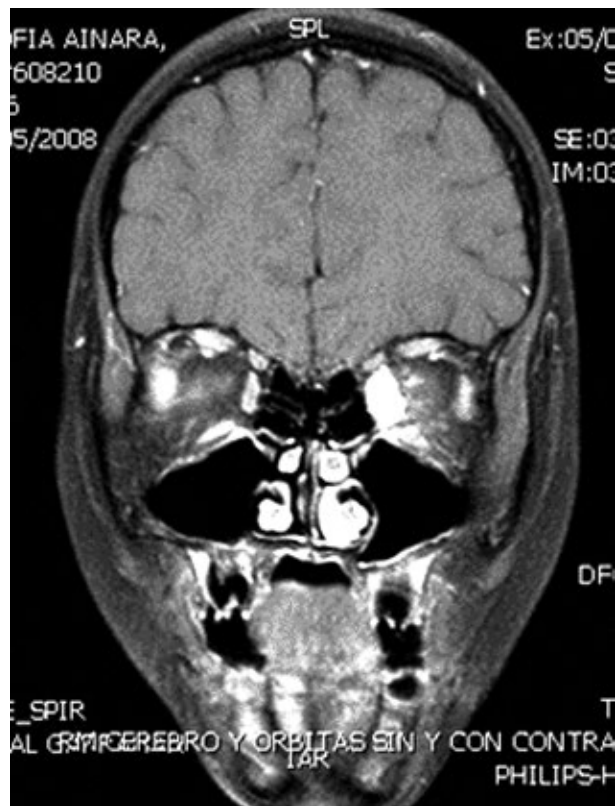
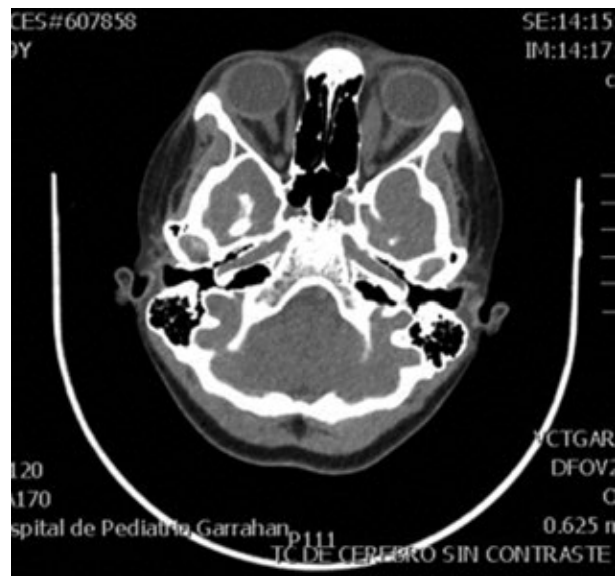


Figura 1: TAC de cerebro y órbita, sin y con contraste. Cortes transversal y sagital. Se visualiza engrosamiento del músculo recto interno del ojo izquierdo.

principales entidades asociadas el hipotiroidismo, lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoidea y tuberculosis. Se solicitó valoración por servicio de hemato-oncología quienes solicitaron punción lumbar y resonancia magnética. Se obtuvo líquido cefalorraquídeo normal, sin rescate de gérmen, sin células tumorales. RMN con informe similar al

descrito en la TAC: engrosamiento fusiforme del músculo recto interno izquierdo con señal isointensa en T1 e isohiperintensa en T2 que realza en forma homogénea con el contraste, compatible con miositis de recto interno.

Con los estudios realizados que descartaron otras entidades se asumió cuadro clínico como: Enfermedad Inflamatoria Orbitaria Idiopática (EIOI), también conocida como Pseudotumor orbitario Idio-

pático. Con dicho diagnóstico y dada la falta de respuesta a AINES, se inició tratamiento con Metilprednisona a 1mg/kg/día. La paciente presentó buena respuesta, con rápida mejoría de los síntomas. Se otorgó egreso hospitalario y seguimiento ambulatorio por servicios de clínica y oftalmología. A los tres meses del inicio de la medicación, se inicia descenso de corticoides, sin evidenciarse recaída de la enfermedad.

ENFERMEDAD INFLAMATORIA ORBITARIA IDIOPATICA

La Enfermedad Inflamatoria Orbitaria Idiopática (EIOI), también conocida como pseudotumor orbitario, es una entidad inflamatoria de origen desconocido en la mayoría de los casos, aunque puede estar asociada a enfermedades autoinmunes (lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide), cuadros clínicos sistémicos (granulomatosis de Wegener, sarcoidosis), enfermedades tiroideas o enfermedades infecciosas (faringitis estreptocócica, enfermedad de Lyme, tuberculosis).

Se trata de una enfermedad poco frecuente y su diagnóstico es de exclusión. La edad más frecuente de presentación es en la quinta a sexta década de la vida.

La primera descripción de pseudotumor la realiza Birch –Hichsfeld en 1905, quién la clasifica como una enfermedad inflamatoria y no neoplásica. Representa aproximadamente el 10% de todos los “tumores” orbitarios siendo la tercera causa de inflamación orbitaria, después de la oftalmopatía tiroidea y de los procesos linfoproliferativos.

Cualquier estructura orbitaria puede estar involucrada focal o difusamente (miositis, tenonitis que corresponde a la inflamación de la cápsula de Tenon, dacrioadenitis). La miositis es la forma de presentación más frecuente en niños. En el 95% de los casos, se desarrolla de forma unilateral en días o semanas y se caracteriza por signos y síntomas infiltrativos e inflamatorios, que incluyen: proptosis (signo más frecuente en la edad pediátrica), dolor ocular, edema, restricción del movimiento de los músculos extraoculares, diplopía, disminución de la visión y ptosis. La forma de presentación bilateral, suele asociarse a enfermedades sistémicas.

El diagnóstico diferencial incluye la celulitis orbitaria, la oftalmopatía tiroidea, tumores malignos como neuroblastoma, rhabdomyosarcoma metastásico y leucemia; quistes dermoides y epidermoides, hemangiomas y linfangioma orbitario.

El diagnóstico incluye una historia clínica y exámen físico completos, exámenes de laboratorio orientados a descartar otras entidades, valoración oftalmológica, y exámenes complementarios como tomografía y resonancia magnética con cortes de órbita.

Los casos leves, suelen mejorar espontáneamente o tener buena respuesta al uso de AINES (ibuprofeno). En la mayoría de los casos, el tratamiento de elección son los corticoides sistémicos (metilprednisona 1-2 mg/kg/día). La rápida respuesta a los mismos, apoya el diagnóstico, aunque no lo confirma, dado que otras entidades como la oftalmopatía tiroidea y los tumores oculares malignos, también pueden mejorar con dicho tratamiento. La biopsia representa el diagnóstico de certeza excepto en el caso de localizaciones miosíticas puras y tumores localizados posteriormente donde existe un riesgo significativo de daño del nervio óptico. Las indicaciones son: casos refractarios, inflamación de rebote después del tratamiento con corticoides, sospecha de absceso o malignidad.

Cuando no existe respuesta a los esteroides, pueden utilizarse otros inmunosupresores como azatioprina, metotrexato, micofenolato y ciclosporina. No hay consenso sobre el protocolo de tratamiento, y la elección de la terapia debe ser individualizada.

En conclusión, la EIOI es un síndrome inflamatorio inespecífico, que afecta mayormente a los músculos extraoculares y que se presenta raramente en la edad pediátrica, subrayando la importancia de realizar un correcto diagnóstico diferencial. La evolución suele ser favorable en la mayoría de los casos, aunque las recaídas son comunes durante el curso de la enfermedad.

LECTURA RECOMENDADA

- Iceta González I, Martínez Piñero A, Alvarez Argüelles H et al. Pseudotumor Orbitario: un dilema diagnóstico. Arch Soc Canar Oftal. 2000; 11: 83-86.
- Mombaerts I, Schlingemann RO, Goldschmeding R et al. Are systemic corticosteroids useful in the management of Orbital Pseudotumors? Revista de Oftalmología. 1996; 103 (3): 521-528.
- Sánchez Arquero L, González Villén R, Calzado Hinojosa J et al. Enfermedad orbitaria inflamatoria idiopática en la infancia: a propósito de un caso. Revista Médica de Jaén. 2015: 46-51.
- Jacobs D, Galetta S. Diagnosis and management of orbital pseudotumor. Curr Opin Ophthalmol. 2002; 13:347-351.
- Martínez López A B, Peinador García M, Huerta Aragonese J et al. Enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática. An Pediatr. 2011; 74: 343-4.
- Falcini F, Simonini G, Resti M et al. Recurrent orbital pain and diplopia in a 12-year-old boy. Ann Rheum Dis. 2002; 61: 93-94.
- Chaudhry IA, Shamsi FA, Arat YO et al. Orbital Pseudotumor: Distinct Diagnostic Features and Management. Middle East Afr J Ophthalmol. 2008; 15 (1): 17-27.
- Otárola F, Flores JC. Pseudotumor Inflamatorio de la Orbita. Caso Clínico. Boletín Escuela de Medicina UC, Pontificia Universidad Católica de Chile. 2006; 31 (1): 35-41.
- Sorribas Bustelo M, Campos-García S. Oftalmología. Enfermedad Inflamatoria Orbitaria Idiopática o Pseudotumor Inflamatorio. – Su diagnóstico diferencial. Oftalmología. 2010; 34: 491 – 494.