

## PSEUDOTUMOR ORBITARIO EN NIÑOS (Reporte de dos Casos)

Dr José A Rojas-Dosal \*

Dr Víctor Alberto Murguía-Rodríguez \*\*

### RESUMEN

Se presentan dos casos con diagnóstico de pseudomotor orbitario en niños, con edades de 4 y 10 años respectivamente. A propósito de estos pacientes se hace una revisión de la literatura y se observa una incidencia muy baja en la primera década de la vida, de acuerdo con diferentes autores.

Se considera conveniente que en el estudio del exoftalmos uniocular en los niños, se tome en cuenta esta posibilidad diagnóstica, a pesar de su baja incidencia. Por otra parte se hacen consideraciones sobre los procedimientos diagnósticos que son empleados.

### PSEUDOTUMOR ORBITARIO

El pseudotumor orbitario es una entidad en la cual las manifestaciones clínicas presentes, sugieren la presencia de una neoplasia. Desde su descripción original por Birch Hirschfeld en 1905<sup>1</sup> se han publicado varios reportes sobre el padecimiento que amplían el conocimiento de éste y hacen posible establecer sus características clínicas e histológicas,<sup>2</sup> pero sin conocer hasta el momento su etiología.<sup>1</sup> El término de pseudotumor se ha usado continuamente en la literatura y se ha aceptado, aunque sujeto a controversia, puesto que se trata de un proceso inflamatorio que produce tumefacción y no una lesión neoplásica o tumoral como equivocadamente hace suponer su denominación.

Se ha sugerido como alternativa, el uso del nombre de granuloma no específico de la órbita, sin embargo tiene inconvenientes por requerir constantemente la presencia de células epiteloides y células gigantes para tener las características clínicas histológicas de un gra-

nuloma. Ante la dificultad de asignarle un nombre mejor o una designación etiológica correcta, el término pseudotumor inflamatorio de la órbita, ampliamente aceptado, seguirá utilizándose.

Como causa de exoftalmos unilateral es de las primeras y ocupa porcentajes importantes de la cuarta a sexta décadas de la vida. En el niño esta entidad es rara y se reporta poco.

En la presente comunicación, se reportan dos casos de pseudotumor orbitario en niños, en uno de ellos de cuatro años de edad, que sería el paciente más pequeño reportado hasta la fecha con este padecimiento.

### REPORTE DE DOS CASOS CLINICOS

**Caso 1.** PGV, paciente femenina de cuatro años de edad sin antecedentes de importancia en relación con su padecimiento.

Las manifestaciones clínicas las inició diez días antes de su ingreso, con dolor en región periauricular derecha, que se acompañó de aumento de volumen discreto de región temporal del mismo lado, además de mal estado general y fiebre de 37.8°; recibió tratamiento con antibióticos sin mejorar sus condiciones;

\* Médico adscrito al Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional. IMSS.

\*\* Médico residente. Servicio de Oftalmología. Centro Médico Nacional. IMSS.

24 horas antes de su ingreso presentó aumento de volumen de los párpados y proptosis, condiciones en las que ingresó al hospital.

A la exploración oftalmológica se observó aumento de volumen bpalpebral del lado derecho, sin signos inflamatorios locales, con ingurgitación venosa. Exoftalmos que se midió con barra de Hirschfields de 85 mm, mostrando en ojo derecho 18 mm y en ojo izquierdo 12 mm.

A la palpación de la órbita se encontraba una tumoración localizada en el ángulo superoexterno de consistencia dura, fija a planos profundos, no dolorosa y sin poderse establecer sus límites hacia la parte posterior, sus dimensiones aproximadas eran 5 x 4 x 6 cm.

Las estructuras oculares eran normales, incluyendo el fondo del ojo. Existía exotropía e hipotropía del ojo, con limitación en las ducciones.

**Biometría hemática.** Hemoglobina 10.7; hematocrito 37; concentración media de hemoglobina 29; leucocitos 11,300; linfocitos 31; monocitos 2; segmentados 67; hipocromía. **Química sanguínea.** Glucosa 71 mg%; fosfatasa alcalina 4.9 U; antiestreptolisinas 2,000 U; factor reumatoide negativo; proteína C reactiva negativa.

**Estudios de gabinete.** Radiografías simples de cráneo con aumento de las impresiones digitales. Proyecciones orbitarias normales. La tomografía axial computarizada mostró una masa retrocular localizada hacia la parte externa de la órbita, sin alteraciones óseas ni esclerales.

Se hizo exploración quirúrgica de la órbita mediante orbitotomía externa identificándose una tumoración en el ángulo superoexterno de la órbita que se prolongaba hacia atrás palpándose de consistencia dura de superficie regular sin límites precisos con el resto de los tejidos y de la cual se tomó una pequeña muestra para estudio.

El estudio histopatológico mostró un fragmento de tejido blanco grisáceo de 4 x 4 x 5 mm. El estudio microscópico reveló acini glandulares correspondientes a la glándula lagrimal, con infiltración importante de linfocitos y células plasmáticas.

Posterior a esto se inició la administración de esteroides, 20 mg cada 24 horas de prednisona oral durante diez días, con reducción inmediata de la proptosis y de los signos inflamatorios, por lo que se redujo la dosis hasta la suspensión total. A seis meses de observación no hay recidiva y continúan las buenas condiciones del paciente.

**Caso 2.** GSA. Masculino de once años de edad, sin antecedentes de importancia en relación a su padecimiento. Inicia el mismo dos meses antes de su ingreso, por traumatismo en región temporal derecha al caer de

dos metros de altura, desde entonces presentó dolor y edema bpalpebral durante un mes. Recibió tratamiento con antibióticos sin mejoría; un mes después presentó diplopía, edema del párpado superior, proptosis y epífora.

La exploración oftalmológica fue: AV ambos ojos 20/20. En el párpado superior derecho se observó edema importante que cerraba la hendidura palpebral. En la palpación de la órbita se encontró una tumoración dura, no dolorosa, móvil, de 1 x 1 x 4 cm.

En la movilidad ocular había hipotropía y exotropía con limitación a la supraducción. La exoftalmometría reveló un exoftalmos de 18 mm en comparación de 15 mm en el ojo contralateral.

**Biometría hemática.** Hemoglobina 11.0; hematocrito 38; concentración media de hemoglobina 30; leucocitos 10,200; linfocitos 29; monocitos 2; segmentados 58. Las radiografías de cráneo, órbitas y huesos largos, normales. La tomografía axial computarizada mostró en la órbita derecha una masa retrocular de densidad aumentada que desplazaba el ojo hacia adelante, sin alteraciones esclerales. **Estudio histopatológico.** Fragmento de tejido de color violáceo lobulado de 1 x 4 x 2 mm de consistencia dura, el estudio microscópico reveló tejido conectivo con áreas de hialinización, proliferación vascular e hiperplasia de tejido linfoide con infiltración de abundantes linfocitos.

Se inició tratamiento con esteroides a dosis de 50 mg diarios, con reducción rápida del exoftalmos y de las manifestaciones inflamatorias. Con recuperación de la posición y movilidad ocular. A tres meses de evolución no hay datos de recidiva y el paciente se encuentra asintomático.

## DISCUSION

El exoftalmos unilateral tiene una etiología variada. En el niño es desconcertante encontrarse ante una situación de este tipo y el no tener presente todas las posibilidades que en un momento pueden originar un exoftalmos, conduciría al clínico a establecer diagnósticos y pronósticos apresurados. Ante un paciente con exoftalmos unilateral, el problema fundamental es determinar la etiología, además de valorar el estado funcional del ojo. Para esto el empleo racional y ordenado de los métodos clínicos, de los procedimientos paraclínicos y quirúrgicos seguramente permitirán llegar a un diagnóstico correcto, a un tratamiento adecuado y por lo tanto a lograr un mejor pronóstico.<sup>3</sup>

En los casos reportados en esta comunicación, se siguió un estudio clínico detallado que se complementó con el auxilio de exámenes de laboratorio y gabinete,

entre los que destacan la tomografía axial computarizada, haciendo evidentes la presencia de una zona hiperdensa localizada por detrás del ojo y demostró la integridad de las paredes óseas de la órbita. Con lo anterior se tuvo suficiente evidencia de un proceso ocupativo de la órbita que requería la exploración quirúrgica para su extirpación o estudio por medio de la biopsia. Es de hacer notar que la evidencia final para establecer el diagnóstico se realizó por medio del estudio histopatológico. Es conveniente insistir en que a pesar de la existencia de métodos modernos de diagnóstico como son la ecografía, la orbitografía, la flebografía y la tomografía orbitarias, casi siempre es necesaria la biopsia para confirmar el diagnóstico. Situación básica para llevar a cabo el tratamiento adecuado.<sup>4</sup> En cuanto a la evolución clínica del padecimiento no difiere de las descripciones clásicas, la que hemos observado en los dos casos, el exoftalmos fue unilateral, de evolución más o menos rápida entre una a dos semanas. Se acompañó de quemosis conjuntival y edema de los párpados, con palpación de una tumoración dura en uno de los casos, así como dolor, la función visual aparentemente no se encontraba alterada como ha sido referida por algunos reportes,<sup>4,5</sup> probablemente por lo corto de la evolución que no permitió que el proceso inflamatorio afectara la irrigación ocular o el nervio óptico. La movilidad ocular estuvo evidentemente alterada, en primer lugar por el desplazamiento del ojo y en segundo por la probable miositis, al involucrarse más las estructuras musculares que las nerviosas.<sup>5</sup>

Como se comentó más arriba, el diagnóstico definitivo en ambos casos se realizó con el estudio histopatológico.

Sarcomas y leucemias agudas, son los tipos de tumores que tienden a presentarse inicialmente en la órbita a estas edades. En la gran mayoría de los casos el examen clínico, radiológico y hematológico aporta evidencias que conducen al diagnóstico. La gran mayoría de estos tumores aparecen en los pacientes pediátricos y generalmente el pronóstico es malo para la vida.<sup>7,8</sup>

El sitio de mayor infiltración inflamatoria puede variar y una distribución especial, depende del tejido que ha sido resecaado para el examen histológico, la glándula lagrimal parece ser un sitio frecuente de tales procesos.<sup>1,4</sup>

El examen histológico frecuentemente muestra una infiltración de linfocitos. Ocasionalmente esta infiltración da la impresión de una hiperplasia linfoide, además la presencia de células inflamatorias, células plasmáticas, eosinófilos, polimorfonucleares, fibras colágenas, fibroblastos y vasos de neoformación, deben sugerir siempre las bases inflamatorias de la lesión.

Se ha reportado la presencia de engrosamiento escleral apreciable en la tomografía, en especial después de la inyección de medio de contraste.<sup>9</sup> En nuestros casos, la tomografía no mostró alteraciones de la esclera en ninguno de los dos, sin embargo no se llegó a realizar un estudio contrastado por no considerarse indispensable.

El interés primordial al reportar estos dos casos con el diagnóstico de pseudotumor inflamatorio orbitario, es que la mayoría de los autores coinciden en lo raro del padecimiento en la primera década de la vida.<sup>10</sup> Posteriormente se hace más frecuente y es una de las causas principales en la producción de exoftalmos unilateral en la tercera y cuarta décadas de la vida. El llamar la atención ante la posibilidad de que se presente también en el niño, es con el fin de tomarlo en cuenta para establecer un diagnóstico diferencial cuando estemos ante un exoftalmos unilateral en un paciente de esta edad.

#### REFERENCIAS

1. Blodi, FC; Gass, JDM. Inflammatory pseudotumor of the orbit. *Br J Ophthalmol* 1968; 52:79-93.
2. Chavis, RM; Garner, A; Wright, JR. Inflammatory orbital pseudotumor. *Arch Ophthalmol* 1978; 96:817-822.
3. Antillón, F; Orrante, H. Procedimientos diagnósticos en el exoftalmos unilateral. *Neurocir (Mex)* 1973; 3:67-73.
4. Blodi, FC. Orbital inflammations. In: *Symposium on surgery of the orbit and adnexa*. Transactions of the New Orleans Acad. of Ophthalmol. Saint Louis: CV Mosby, 1974; 89-99.
5. Walsh, FB; Hoyt, WF. Pseudotumor of the orbit (Inflammatory pseudotumor). In: *Clinical neuroophthalmology*. 3rd ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1969; 2014-2018.
6. Hogan, MJ; Zimmerman, LE. The orbit. In: *Ophthalmic Pathology*. 2nd ed. Philadelphia: Saunders Co, 1952; 763-771.
7. Salas, MM; Angulo, HO. Granuloma crónico idiopático. En: *Neoplasias del ojo y sus anexos en los niños*. México: Hospital Infantil de México, 1975; 213-216.
8. Levine, R. Tumors of the orbit and adnexa. In: *Principles and Practice of Ophthalmology*. Philadelphia: Saunders Co, 1980; 2149-2217.
9. Bernardino, ME; Zimmerman, RD; Citrin, ChM; Davis, DO. Scleral thickening. CT sign of orbital pseudotumor. *Am J Roentgenol* 1977; 129:703-706.
10. Nichollson, D; Green, R. Tumors of the eye, orbit and adnexa. In: *Pediatric Ophthalmology*. Philadelphia: Saunders Co, 1975; 923-1061.