

## PSEUDOTUMOR INFLAMATORIO IDIOPÁTICO ORBITARIO BILATERAL CON EXTENSIÓN INTRACRANEANA. COMUNICACIÓN DE UN CASO

Santiago González Abbati, Jairo Fernández, Pablo Jalón, Jorge Holguín Díaz, Juan Cruz Dobarro, Mariano Pallavicini, Javier Goland, Mariano Socolovsky, Alvaro Campero, Antonio Carrizo

*División de Neurocirugía. Instituto de Neurociencias Aplicadas. Hospital de Clínicas "José de San Martín", Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires.*

### ABSTRACT

**Objective.** To describe a case of bilateral idiopathic orbital inflammatory pseudotumor with intracranial extension.

**Description.** A 46 years old female patient complained of right eye blurred vision and amaurosis since the past 9 months. Examination revealed: right eye 7/10 visual acuity and exophthalmos; left eye amaurosis and optic atrophy. CT scan and MRI showed a bilateral intraorbital and intracanal lesions with left intracranial extension.

**Intervention.** Through a left frontal approach the left intracranial extension was removed and the optic nerve was decompressed. Intraoperative biopsy revealed a lymphoproliferative lesion. Surgery ended and definitive pathology was informed as an inflammatory pseudotumor. The patient received corticoids with a good response.

**Conclusion.** The presence of bilateral intraorbital lesions with intracranial extension, should force us too think about inflammatory pseudotumors

**Key words:** intracranial extension, orbital inflammatory pseudotumor, orbital lesions.

**Palabras clave:** extensión intracraneal, lesiones orbitarias, pseudotumor inflamatorio de órbita.

### INTRODUCCIÓN

El pseudotumor inflamatorio idiopático (PII) es una condición clínica y patológica usualmente observada por el médico oftalmólogo, que cuando presenta extensión intracraneana el paciente es derivado al neurocirujano. El PII se caracteriza por un infiltrado inflamatorio inespecífico intraorbital de aparición unilateral en la mayoría de los casos<sup>1</sup>. Es el objetivo de este trabajo presentar un caso de PII bilateral, con extensión intracraneana, de evolución crónica.

### DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente de sexo femenino de 46 años sin antecedentes clínicos de relevancia que presenta disminución progresiva y lenta de la visión bilateral, de nueve meses de evolución, manifestada por visión borrosa, a predominio franco del ojo izquierdo. Es tratada en otra institución con cristales esféricos positivos por interpretarse como presbicia, con respuesta parcial. Evoluciona hacia la amaurosis del ojo izquierdo (OI) y refiere que se agregan defectos campimétricos en el ojo derecho (OD).

En la evaluación inicial en nuestra institución se constata exoftalmos discreto de OD, pupila derecha de 3 mm con reflejo fotomotor presente y pupila izquierda de 5 mm con reflejo fotomotor ausente; disminución de la agudeza visual de OD (7/10) y amaurosis de OI; campo visual por con-

frontación que revela hemianopsia temporal del OD y amaurosis en OI; la visión de los colores resultó conservada para el OD e inevaluable en el OI; el fondo de ojo resultó normal en el OD y mostró atrofia de papila en el OI; la motilidad ocular resultó conservada. No se observaron otras alteraciones en el examen físico.

El campo visual computarizado reveló hemianopsia temporal incompleta (preservación de isla inferonasal) con escotomas arcuatos en región nasal superior e inferior del OD y amaurosis total del OI.

La tomografía computada (TAC) de cerebro demostró lesiones intraorbitarias e intraconales bilaterales, con densidad sólida y homogénea, de límites bien definidos que englobaban a ambos nervios ópticos a nivel del vértice orbitario (Fig. 1).

La resonancia magnética (IRM) de cerebro con-

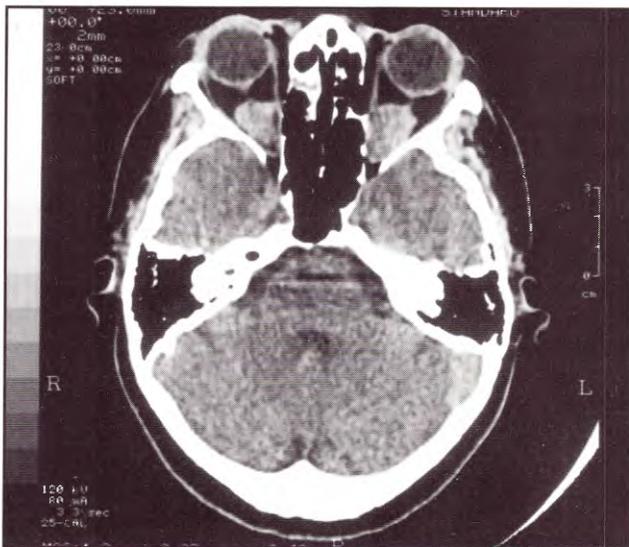


Fig. 1. TAC que evidencia lesiones intraorbitarias e intraconales bilaterales que engloban ambos nervios ópticos.

firma los hallazgos tomográficos definiendo lesiones intraorbitarias e intraconales en íntimo contacto con los nervios ópticos, isointensas en T1 y T2 y con refuerzo tras la administración de gadolinio (Fig. 2). La lesión izquierda fue de mayor tamaño y se extendía a la fosa craneana anterior (yugum esfenoidal) a través del canal óptico y tomaba contacto con el gyrus rectus (Fig. 3).

Los exámenes de sangre y la radiografía de tórax resultaron normales.

Se realizó un abordaje frontal izquierdo con destechamiento orbitario y exéresis intradural total de la porción intracraneana de la lesión izquierda, con descompresión del nervio óptico a nivel del canal óptico.

La anatomía patológica intraquirúrgica reveló proceso de características linfoproliferativas. Ante estos hallazgos se culminó la cirugía sin exéresis de la porción intraorbitaria.

El estudio anatomopatológico con técnicas de hematoxilina-eosina y de inmunohistoquímica por diferido reveló la presencia de linfocitos (CD45 y CD20) y plasmocitos (cadenas livianas Kappa y Lambda) que se disponían en acúmulos y perivascularmente; numerosos histiocitos (CD68), áreas de tejido colágeno y numerosas estructuras vasculares de calibre pequeño y endotelio prominente; lesión compatible con pseudotumor inflamatorio (Fig. 4).

En el postoperatorio se inició tratamiento con prednisona 80 mg/día, la cual fue mantenida por seis semanas, luego descendida y finalmente suspendida.

El seguimiento alejado de la paciente mostró mejoría de la agudeza visual (9/10) y del campo visual del OD. El OI evolucionó sin cambios, persistiendo la amaurosis.

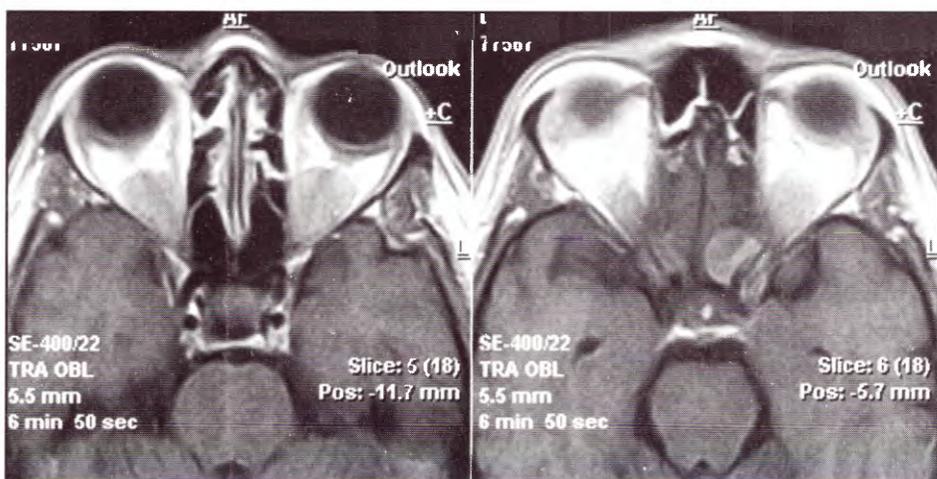


Fig. 2. IRM T1 axial con gadolinio, evidenciando lesiones orbitarias intraconales. Extensión intracraneana de lesión izquierda.



Fig. 3. IRMT1 sagital de órbita izquierda, extensión a fosa craneal anterior a través del canal óptico.

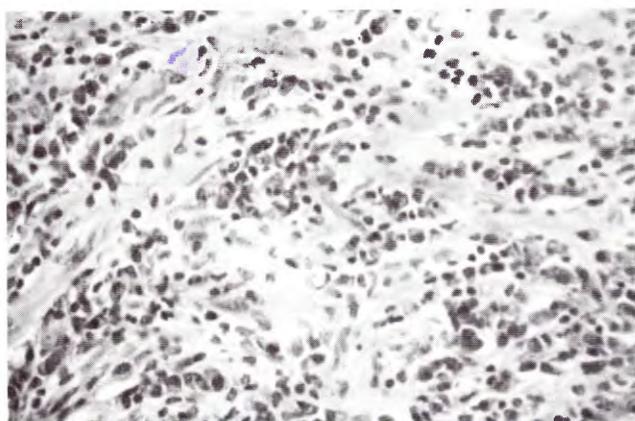


Fig. 4. Hematoxilina-eosina: acúmulo linfoplasmocitario, histiocitos y áreas de tejido colágeno. Lesión compatible con pseudotumor inflamatorio.

## DISCUSIÓN

Descrito por primera vez por Birch-Hirschfeld en 1905, el PII de órbita se reconoce como una entidad inflamatoria inespecífica, no neoplásica, localizada o difusa que semeja el comportamiento de un tumor y que representa un cuadro de etiología desconocida<sup>1</sup>.

Su diagnóstico es por exclusión basado en la historia clínica, exámenes complementarios, respuesta al tratamiento con corticoides y biopsia en un número limitado de casos.

Representa el 4,7 al 6,3% de la patología orbitaria, con una edad media de presentación de 45 años y con un predominio del 66,2% en el sexo femenino. La presentación bilateral se encuentra en el 26% de los casos. Su forma de presentación puede ser aguda (64,7%) con instalación en horas o días del cuadro inflamatorio -dolor periorbitario y con los movimientos oculares, marcado exoftal-

mos, edema palpebral, quemosis y con poco compromiso de la agudeza visual- o bien crónica (35,3%) con evolución en meses de manera insidiosa- discreto exoftalmos con o sin alteraciones en la visión y/o la motilidad ocular. Una variante del PII es el síndrome de Tolosa-Hunt, caracterizado por compromiso de los pares craneales III, IV, V y VI por extensión de la inflamación hacia el seno cavernoso. Suele ser unilateral, aunque la bilateralidad es más frecuente en niños.

Acorde con la localización anatómica de la inflamación se reconocen la dacrioadenitis, la miositis, la tenitis, la perineuritis y la infiltración difusa de la órbita. El estudio patológico revela un infiltrado inflamatorio no específico compuesto por linfocitos, plasmocitos, histiocitos, neutrófilos y eosinófilos. Dependiendo del grado de cronicidad, distintos grados de fibrosis pueden ser vistos<sup>2</sup>.

Cualquiera sea la forma de presentación la unilateralidad es lo habitual<sup>3</sup> y la ubicación intraorbitaria de la lesión es la regla, como así también la ausencia de una etiología local o sistémica conocida<sup>1,4,5</sup>.

Se han comunicado 18 casos por tener extensión intracraneana. Un análisis de los mismos demuestra que los síntomas principales fueron

disminución de la agudeza visual (94%), proptosis (83%), dolor facial (50%) y disminución de la motilidad ocular (44%). La extensión hacia la fosa media (67%) y hacia el seno cavernoso (56%) fueron los sitios más comunes. La extensión a la fosa craneal anterior se observó en un solo paciente (6%). La ruta de extensión a través de la fisura orbitaria superior ocurrió en 15 casos, a través de la fisura orbitaria inferior en tres casos y a través del canal óptico en dos casos. Sólo seis de dieciocho casos fueron biopsiados en el área de extensión intracraneana<sup>1</sup>.

El caso presentado por nosotros se extendió a la fosa craneal anterior a través del canal óptico.

La rara combinación de bilateralidad y extensión intracraneana de nuestro caso plantea como diagnósticos diferenciales a los meningiomas de la vaina del nervio óptico, gliomas del nervio óptico, granulomatosis de Wegener, sarcoidosis, procesos infecciosos (bacterias, hongos, tuberculosis), metástasis y linfomas orbitarios<sup>1,6</sup>.

La cirugía con toma de biopsia está indicada cuando no es posible descartar una neoplasia y para descomprimir estructuras vitales como lo es el nervio óptico<sup>1</sup>.

El tratamiento del PII se basa en el uso de corticoides a dosis elevadas, en general con buena respuesta. La radioterapia puede utilizarse en los casos de progresión de los síntomas cuando existe fracaso de los corticoides y la anatomía patológica no muestre preponderancia de tejido fibrótico.

Dosis entre 2000 y 4000 rad son utilizadas. El uso de ciclofosfamida oral tiene buenos resultados en los casos de predominancia de linfocitos T en la reacción inflamatoria<sup>1,2</sup>.

### CONCLUSIÓN

La presencia de lesiones de órbita bilaterales, crónicas y con extensión intracraneana, aunque raramente, obligan a pensar en PII entre los diagnósticos diferenciales.

### Bibliografía

1. De Jesús O, Inserni J, González A, Colón LE: Idiopathic orbital inflammation with intracranial extension. Case report. **J Neurosurg** 1996; 85: 510-3.
2. Yuen SJ, Rubin PA, Idiopathic orbital inflammation: ocular mechanisms and clinicopathology. **Ophthalmol Clin North Am** 2002; 15: 121-6.
3. Verma N, Singh J: Bilateral idiopathic inflammatory pseudotumor of the orbits. **Ann Ophthalmol** 1984; 16: 1076-80.
4. Kaye AH, Hahn JF, Cracium A et al: Intracranial extension of inflammatory pseudotumor of the orbit. Case report. **J Neurosurg** 1984; 60: 625-9.
5. Noble SC, Chandler WF, Lloyd RV: Intracranial extension of orbital pseudotumor. Case report. **Neurosurgery** 1986; 18: 798-01.
6. Bencherif B, Zouaoui A, Chedid G et al: Idiopathic orbital inflammatory pseudotumor. **AJNR** 1993; 14: 181-4.