



Sociedad Oftalmológica
de Madrid

 Hospital Universitario
de Fuenlabrada

Enfermedad inflamatoria idiopática orbitaria (EIOI)

Luna Chenoll Barbero- R4
Nicolás Toledano Fernández- Jefe de Servicio

INTRODUCCIÓN

- Antiguamente conocido como Pseudotumor orbitario
- Proceso inflamatorio inespecífico benigno, ocupante de espacio, NO infeccioso, NO neoplásico, SIN causa local o sistémica identificable
- 3ª patología orbitaria más común, 5-8% de todas las masas orbitarias
- Suele ser UNILATERAL, aunque en NIÑOS la presentación BILATERAL es más frecuente

ETIOPATOGENESIS

- Múltiples hipótesis
- Respuesta multifactorial que precipita una reacción de cicatrización aberrante
- Infiltrado inflamatorio linfoide pleomórfico con fibrosis reactiva en grado variable

CLASIFICACIÓN

DEBUT

- Agudo
- Subagudo
- Crónico

HISTOPATOLOGÍA

- Clásica
- Granulomatosa
- Esclerosante
- Inespecífica

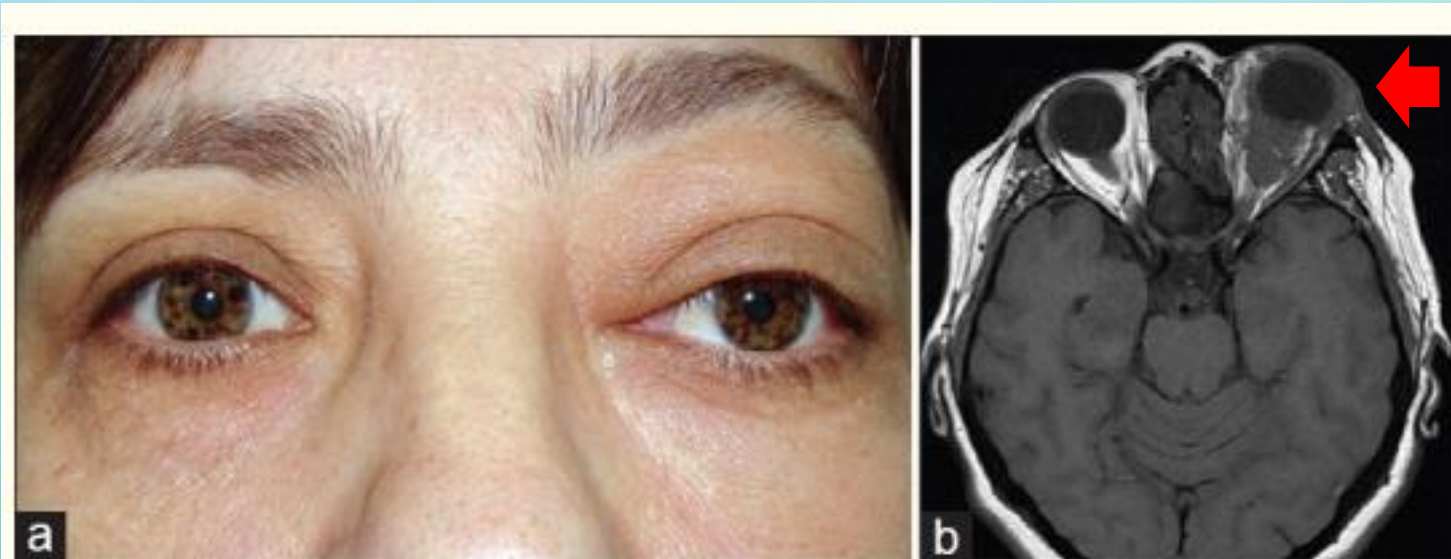
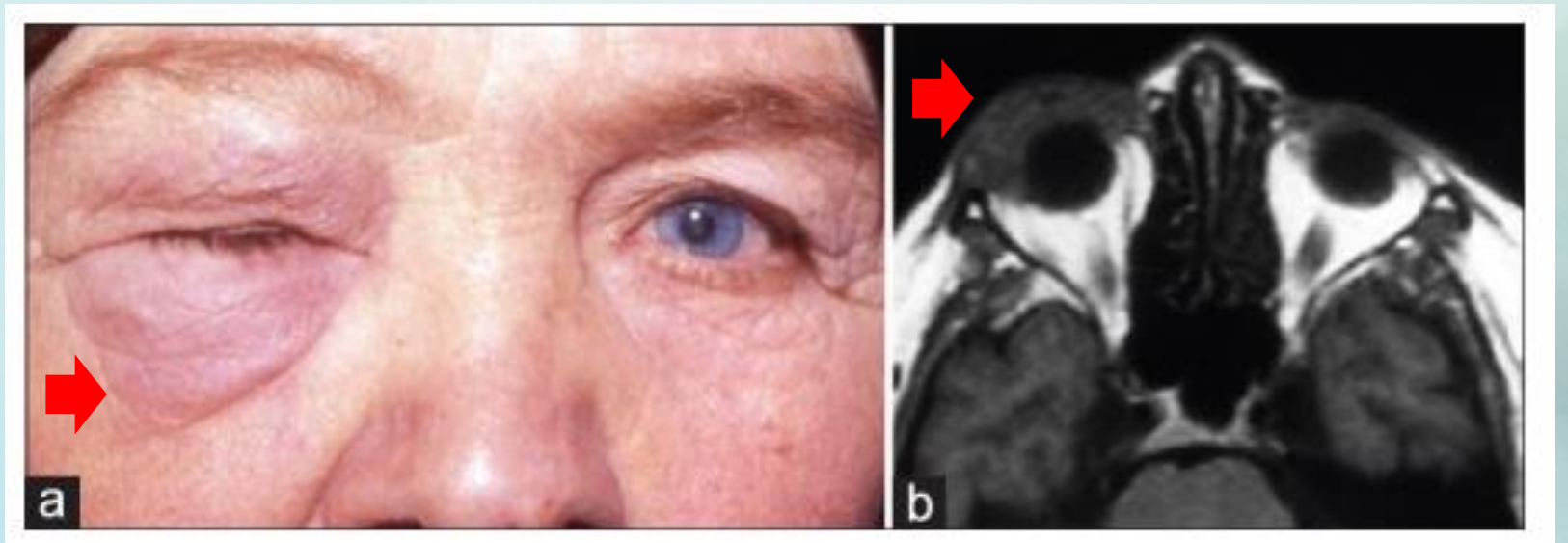
LOCALIZACIÓN

- Difusa
- Apical
- Glándula lagrimal
- Esclera
- Inespecífica

CLÍNICA

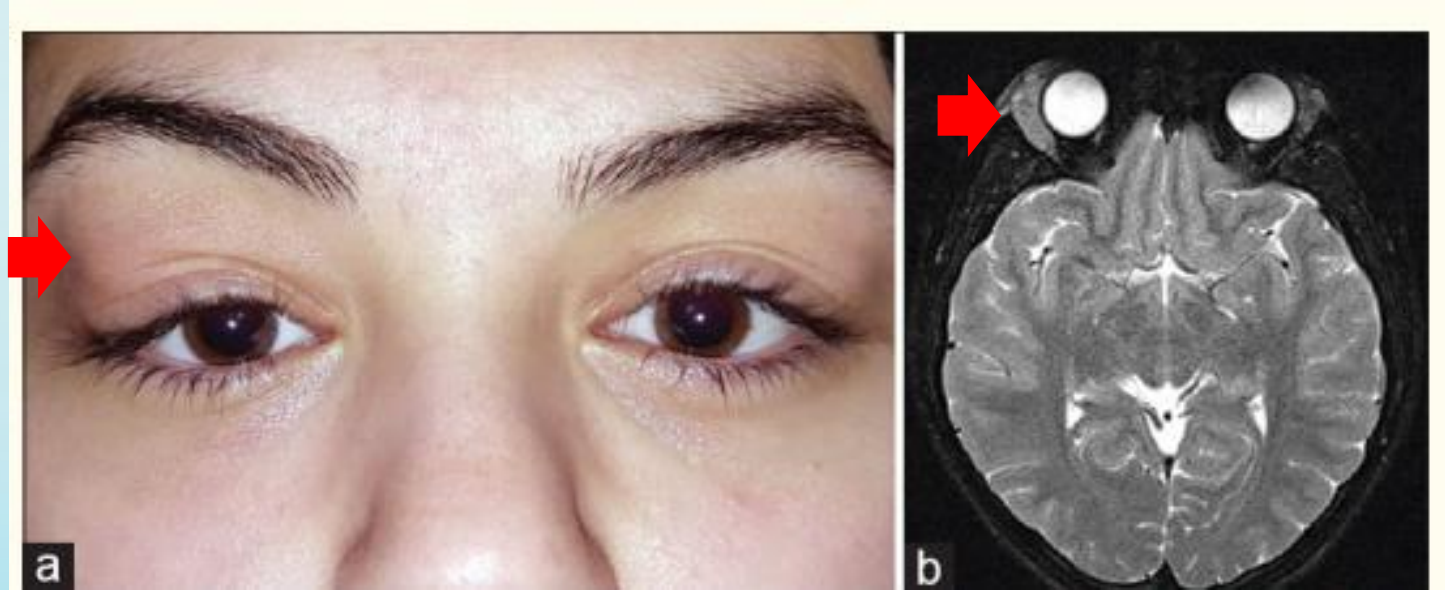
EIOI AGUDA	EIOI SUBAGUDA	EIOI CRÓNICA
<ul style="list-style-type: none">• Evolución en días• Exoftalmos• Oftalmoplejia• Neuropatía con disminución de AV• Dolor intenso (más con los movimientos oculares)• En niños: febrícula, frecuente presentación explosiva y eosinofilia	<ul style="list-style-type: none">• Evolución en semanas• Menos florido• Dolor difuso• Miositis variable• Pérdida de AV más infrecuente	<ul style="list-style-type: none">• Evolución en meses/años• Exoftalmos• Desplazamiento

**AFECTACIÓN ORBITARIA
ANTERIOR/
PERIESCLERITIS/
ESCLEROTENONITIS**

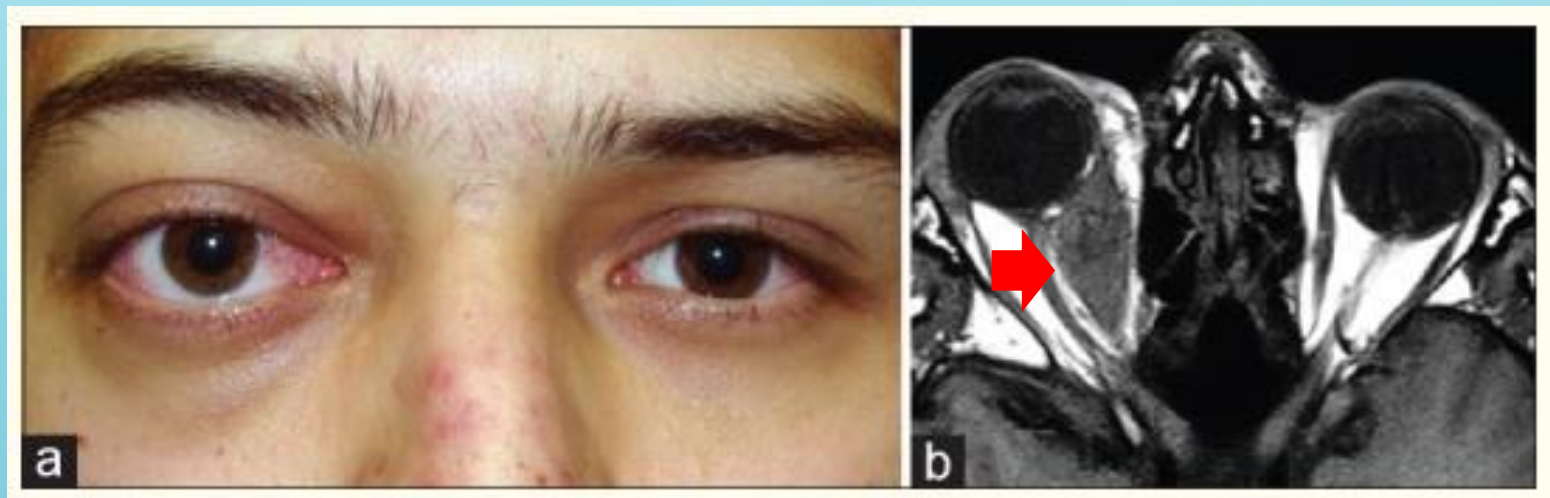


AFECTACIÓN DIFUSA

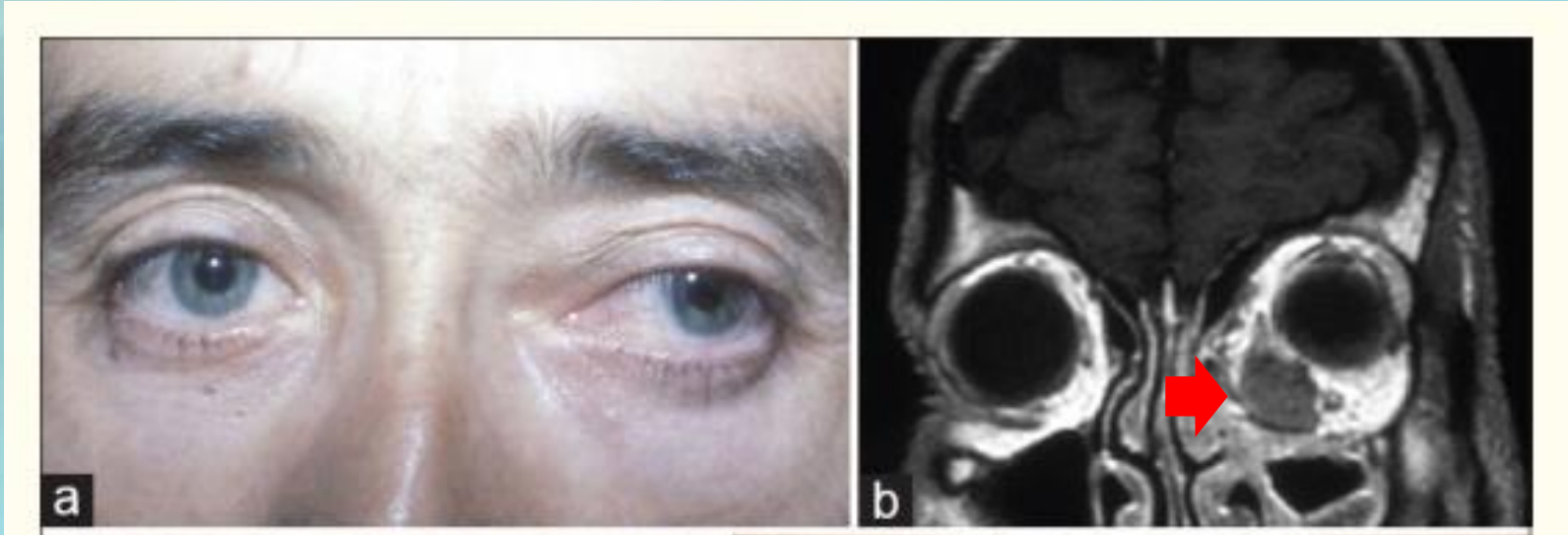
DACRIOADENITIS



MIOSITIS



AFECTACIÓN FOCAL



AFECTACIÓN APICAL/POSTERIOR



DIAGNÓSTICO

Limitación

Hay poca orientación disponible en la literatura sobre el proceso para llegar al diagnóstico

La práctica actual es pragmática y empírica y varía según los centros

- Enfermedades sistémicas in... orias ✘
- Neoplasias ✘
- Malformaciones con... ✘
- Traumatismos ✘
- Infecciones
- Restos de... tipos extraños ✘

DIAGNÓSTICO DE EXCLUSIÓN

DIAGNÓSTICO

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

- ✓ Clínica: Dolor, Inicio, Antecedentes de enf sistémica, Unilateral, Edad >10 y <75
- ✓ Pruebas de imagen: TAC/RMN
 - ✓ Pruebas de laboratorio
 - ✓ Anatomía patológica
 - ✓ Ensayo con corticoides

Tomografía computerizada (TC)	Resonancia magnética (RMN)	Anatomía patológica	Inmunohistoquí mica y presencia de IgG4	Diagnóstico molecular
Técnica de elección	Corroborar el diagnóstico en pacientes dudosos Pacientes con sospecha de afectación del N.O o extensión extraorbitaria	Aquellos casos en los que la exploración y las pruebas de imagen no nos ayuden a descartar otros procesos		

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Subclassifications of IOI	Differential diagnosis
Anterior IOI	Orbital trauma with retained foreign body, orbital cellulitis, ruptured dermoid cyst
Diffuse IOI	Lymphoma, Wegener granulomatosis
Apical IOI	Tolosa-Hunt syndrome, lymphoma, glioma, metastatic lesions
Myositis	Thyroid orbitopathy, vasculitis, metastatic lesions, lymphoma, carotid-cavernous fistula, IgG4-ROD, orbital cellulitis, Wegener granulomatosis, intramuscular tumor
Dacryoadenitis	Lymphoma, sarcoidosis, Wegener granulomatosis, epithelial neoplasm, IgG4-ROD
Periscleritis	Endophthalmitis, posterior scleritis
Perineuritis	Optic neuritis, optic neuropathy, optic nerve sheath meningioma, optic nerve glioma, increased intracranial pressure
Focal mass	Lymphoma, metastatic lesions, solitary fibrous tumor

IOI: Idiopathic orbital inflammation, IgG4-ROD: Immunoglobulin G4-related ophthalmic disease

Sinusitis paranasal /Adenocarcinoma de senos	Los procesos tanto inflamatorios como ocupantes de espacio de origen sinusal pueden simular EIOI
Orbitopatía de Graves	Patología más frecuente para el DD
Infección	Celulitis pre/postseptal Mucormicosis rinoorbitaria Sinusitis por Aspergillus Parasitosis
Enfermedades granulomatosas	Sarcoidosis Granulomatosis de Wegener Rotura de quistes dermoides Enfermedades xantogranulomatosas Cuerpo extraño intraorbitario
Vasculitis y enfermedades de base reumatológica	PAN Síndrome de Sjögren Enfermedad orbitaria relacionada con IgG4

Tumores

Primarios de la orbita:

Quiste dermoide

Quiste epidermoide

Teratoma

Linfoproliferativos

De glándula lagrimal:

Adenoma pleomorfo

Mioepitelioma

Oncocitoma

Cistoadenolinfoma/Tumor de Warthin

Cistoadenocarcinoma

Adenocarcinoma primario

Adenocarcinoma pleomorfo

Carcinoma mucoepidermoide

Carcinoma de cel acinares

Carcinoma de cel escamosas

Carcinoma maligno mioepitelial

Carcinosarcoma

Tumores grasos:

Lipodermoide

Tumores

Tumores musculares

Tumores óseos:

Displasia fibrosa

Histiocitosis X

Osteoma

Sarcoma de Ewing

Tumores de vaina nerviosa:

Glioma del N.O

Neurofibroma

Schwannoma/Neurilemoma

Meningioma

Tumores indiferenciados:

Histiocitoma fibroso

Rabdomiosarcoma

Metástasis:

Mama > Pulmón > Próstata > Melanoma > Desconocido

Afectación orbitaria por tumor vecino

NUESTRA PROPUESTA DE PROTOCOLO

EIOI NO MIOSÍTICA



EIOI MIOSÍTICA



- ✓ Clínica
- ✓ Pruebas de imagen
- ✓ Pruebas de laboratorio



BIOPSIA



TRATAMIENTO



ENSAYO CON
CORTICOIDES



BIOPSIA

TRATAMIENTO

- ✓ Observación: En casos leves-moderados en los que se prevea una remisión espontánea
- ✓ AINES sistémicos
- ✓ Corticoides sistémicos
- ✓ En casos refractarios:
 - Inyección intralesional de corticoides
 - Radioterapia
 - MTX, Ciclofosfamida, Ciclosporina, Micofenolato de mofetilo, Infliximab, Rituximab
 - Cirugía



MUCHAS GRACIAS