

# Pseudo tumor inflamatorio idiopático retro-orbitario unilateral con extensión al seno cavernoso. (Síndrome de Tolosa - Hunt).

Dr. Juan Guzmán Cortez, Dr. Iván Mena B, Dr. Ricardo Jiménez J, Dr. Juan Pérez Merizalde, Dr. Mauricio Ledesma Lavayen.

Servicios de Neurocirugía Oncológica y Patología. Hospital ION-SOLCA. Guayaquil-Ecuador

## ABSTRACTO

El pseudotumor inflamatorio orbitario es una entidad inflamatoria que puede manifestarse en forma aguda o crónica. La inflamación afecta a la órbita en forma difusa, o bien a tejidos orbitarios específicos, dando lugar a diferentes variantes clínicas de la misma enfermedad. Su etiología es por lo general desconocida, aunque la asociación con enfermedades sistémicas autoinmunes, hace pensar que la causa pueda estar en relación con este último mecanismo.

Presentamos una de las formas clínicas de Pseudotumor orbitario inflamatorio con extensión intracraneal que no tuvo buena respuesta al tratamiento con esteroides. Se discute el tratamiento quirúrgico con técnica Dolenc como tratamiento de elección.

**Palabras clave:** Lesiones orbitarias, Pseudotumor inflamatorio de órbita, Seno cavernoso.

## ABSTRACT

Inflammatory pseudotumor orbital is an inflammatory entity that can present in acute or chronic form. Inflammation affects to orbit in a diffuse form, or specific orbital, tissues giving place to different clinical variants of the same disease. Their etiology is unknown in general, although the association with autoimmune systemic diseases suggest that the cause could be in connection with this last mechanism.

We present one of the clinical forms of inflammatory pseudotumor orbital with intracranial extension that didn't have good response to the steroid treatment. We discuss surgical treatment with Dolenc technic as election treatment.

**Key words:** orbital lesions, orbital inflammatory pseudotumor, cavernous sinuses.

## Caso clínico.

Paciente femenina de 4 años de edad con cuadro clínico de 1 año de evolución, caracterizado por disfunción de tercer nervio craneal izquierdo. La exploración de tomografía de cráneo evidenciaba una lesión ocupante de espacio (LOE) en región retroocular. Por tal razón se decide intervenirla, logrando tomar una muestra de la citada lesión, cuyo diagnóstico anatomopatológico fue de pseudotumor inflamatorio, por lo que se decide tratarla con esteroides. Se solicitó IRM de cerebro, donde se evidencia crecimiento de la lesión con extensión intracraneana (seno cavernoso). (Fig. 1 y 2).

Ante la falta de respuesta al tratamiento la paciente es reevaluada. La inspección física de la paciente, a más de la disfunción del tercer nervio craneal izquierdo, evidenciaba proptosis con hiperemia conjuntival, por lo que se plantea a la reintervención

quirúrgica. A través de un abordaje a la lesión con Técnica de Dolenc se logró la exéresis total de la tumoración, confirmando el diagnóstico de pseudotumor inflamatorio. (Fig. 3).

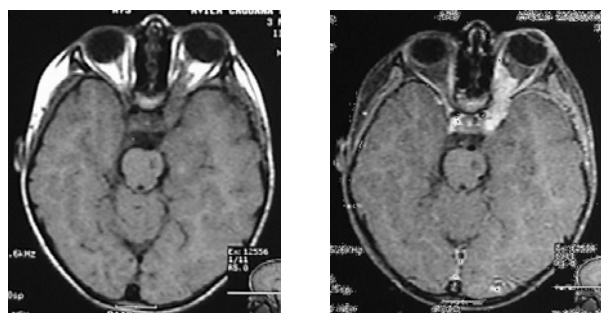


**Fig. 1 - Tomografías con contraste que evidencian le lesión tumoral involucrando los anexos oculares y su extensión intracraneal (Seno cavernoso).**

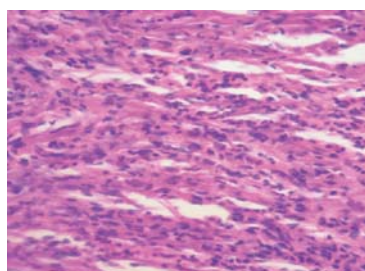
## Correspondencias y Separatas:

Dr. Juan Guzmán Cortez  
Servicio de Neurocirugía Oncológica  
ION Solca - Guayaquil  
Avda. Pedro Menéndez Gilbert junto a la Atarazana  
Guayaquil-Ecuador

©Los derechos de autor de los artículos de la revista Oncología pertenecen a la Sociedad de Lucha contra el Cáncer



**Fig. 2 - IRM de cerebro simple y contrastada que evidencian el comportamiento intracraneal de la lesión a través de la fisura orbitaria superior.**



**Fig. 3 - Proliferación de fibroblastos, con formación de colágeno, capilares y un infiltrado inflamatorio de linfocitos, células plasmáticas e incluso granulomas de células epiteloides y células gigantes. En muchos casos aparecen células xantomatosas y numerosos cristales de colesterol.**

### Discusión.

Fue descrita por vez primera en 1905 por Birch-Hirschfeld. El pseudotumor inflamatorio idiopático se caracteriza por un infiltrado inflamatorio inespecífico en la región orbitaria de aparición unilateral en la mayoría de los casos (1).

En 1954, Eduardo Tolosa, en la ciudad de Barcelona (España) describió el caso de un hombre que presentaba dolor retroorbitario unilateral, disfunción de nervios oculomotores, así como la rama oftálmica del nervio trigémino. El paciente falleció durante la exploración neuroquirúrgica y en la anatomía patológica se encontró una reacción inflamatoria granulomatosa que infiltraba la porción intracavernosa de la carótida interna y los nervios craneales adyacentes (2).

En 1961, Hunt informó de seis pacientes que presentaron igual sintomatología que el caso de Tolosa. Estos enfermos tuvieron una respuesta espectacular con la administración de esteroides (3).

Posteriormente Lakke, Schatz y Farmer (4, 5) describieron casos en los que se pudo obtener una biopsia, encontrándose una reacción inflamatoria granulomatosa en el seno cavernoso. Estos enfermos tuvieron excelente respuesta a los esteroides, concluyendo que correspondieron a casos de Tolosa y Hunt; desde entonces esta entidad se la conoce con este nombre.

Representa del 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.

Acorde con la localización anatómica de la inflamación se reconocen la dacrioadenitis, la miositis, la tenonitis 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 (6).

Cualquiera que sea la forma de presentación; la unilateral es lo habitual (7) y la ubicación infraorbitaria de la lesión es la regla, como así también la ausencia de una etiología local o sistémica conocida (1, 8, 9).

Se han comunicado hasta la actualidad 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 de 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 3 y a través del canal óptico en dos. Sólo seis de 18 casos fueron biopsiados en el área de extensión intracraneana (1).

La rara extensión intracraneana, así como la falla al tratamiento con esteroides de nuestro caso nos planteó como diagnósticos diferenciales a los meningiomas de la vaina del nervio óptico, gliomas del nervio óptico, granulomatosis de Wegener, sarcoidosis, procesos infecciosos (bacterias, hongos) y linfomas orbitarios (1, 10).

Herderson (14) clasifica el pseudotumor orbitario basado en la histopatología. Distingue al pseudotumor inflamatorio no vasculítico, la forma vasculítica granulomatosa o vasculitis por hipersensibilidad y el pseudotumor inflamatorio vasculítico granulomatoso, equivalente a la granulomatosis de Wegener. Los escasos informes de la histopatología del síndrome de Tolosa-Hunt son concordantes con el tipo inflamatorio no vasculítico del pseudotumor orbitario (3, 4, 5).

Keane (15) ubica el síndrome de Tolosa-Hunt como la tercera causa de síndrome del seno cavernoso, supera el trauma y los tumores.

El diagnóstico se realiza comúnmente mediante los síntomas y signos clínicos complementados por la Tomografía o IRM de cerebro (12, 13).

En cuanto al tratamiento de esta patología, está bien documentado el uso de esteroides con beneficios favorables a

altas dosis; la mayoría de los autores se muestran contrarios a la exploración quirúrgica del seno cavernoso (16), conducta que en este caso no compartimos, ya que el procedimiento invasivo es el único método para confirmar la histopatología de esta enfermedad. La experiencia que tenemos sobre procedimientos quirúrgicos en el seno cavernoso ha hecho que se reduzca el riesgo de mortalidad.

Otro de los tratamientos que se describe es la terapia inmunosupresora y por último la radioterapia (17), que no la compartimos en los casos en que el nervio óptico esté viable.

### Conclusión

La presencia de lesiones ocupantes de espacios retroorbitarias

con extensión intracraneal (Seno cavernoso), deben hacernos pensar como diagnóstico diferencial en el síndrome de Tolosa-Hunt.

El tratamiento quirúrgico debe indicarse por dos razones principales:

1. Para obtener un diagnóstico histopatológico.
2. Deterioro progresivo de la agudeza visual sin respuesta a esteroides

Solo en manos especializadas en el abordaje del seno cavernoso logran la exéresis tumoral total como es nuestro caso.

### Bibliografía

1. De Jesús O, Insemi J, González A, Colón LE: Idiopathic orbital inflammation with intracranial extensión. Case report. J Neurosurg 1996; 85: 510-3.
2. Tolosa E. Periarteritic lesions of carotid siphon with clinical features or carotid infraclinoidal aneurysm. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1954; 17.
3. Hunt WE, Meagher JN, Lefever HE, Zemmann W. Painful ophthalmoplegia relation to indolent inflammation of the cavernous sinus. Neurology 1961, 62.
4. Lakke JPWF. Superior orbital fissure syndrome: report of a case caused for pachymeningitis. Arch Neurol 1966; 7: 289-300
5. Schatz NJ, Framer P. Tolosa-Hunt syndrome: the pathology of painful ophtalmoplegia. in: Smith JL, editor. Neuro-ophthalmology. St Louis: M 1972: 102-12
6. Yuen SJ, Rubin PA, Idiopathic orbital inflammation: ocular mechanisms and clinicopathology. Ophthalmol Clin North Am 2002; 15: 121-6.
7. Verma N, Singh J: Bilateral idiopathic inflammatory pseudotumor of the orbit. Ann. Ophthalmol 1984; 16: 1076-80.
8. Kaye AH, Hahn JF, Cracium A. et al: Intracranial extension of inflammatory of the orbit. Case report. J Neurosurg 1984; 60: 625-9.
9. Noble SC, Chandler WF, Lloyd RV: Intracranial extension of orbital pseudotumor. Case report. Neurosurg 1986; 18: 798-01.
10. Bencherif B, Zouaoui A, Chedid G et al: idiopathic orbital inflammatory pseudotumor. AJNR 1993; 14: 181-4.
11. Anatomía Patologica F. J Pardo. 1997; 1312.
12. Pérez Moreiras JV: Pseudotumor inflamatorio idiopático. En: Pérez Moreiras JV. Patología orbitaria. Exploración clínica, diagnóstico y cirugía. Barcelona: Comercial Pujades, 1986; 128-146.
13. Rootman J, Nugent R: The classification and management of acute orbital pseudotumor. Ophthalmology 1982; 89: 1040-1048.
14. Henderson JW. Inflammatory orbital tumors. In: Henderson JW, editor tumors 3rd ed. New York, Raven, 1994: 391-411.
15. Keane JR. Cavernous sinus Syndrome. Analysis of 151 cases. Arch Neurol 1996; 53: 967-71.
16. Odobasi Z, Gokcil Z, Attila S, Pabusco Y, Vural O, Yardim M. The value MRI in case of Tolosa-Hunt síndrome. Clin Neurol Naurosurg 1997; 99.
17. Atlas of tumor pathology. Tumor of the eye and ocular adnexa for: Ian W. Mclean, MD. Miguel N. Burnier, MD. Lorenz E. Zimmerman, MD. Frederik A. Jakobiec, MD. Bethesda, Maryland 1993: 269.

