

Miositis orbitaria en adolescente

Adolescents' orbital myositis

Marisabel Delgado Quintero¹

Kenia Felipe Díaz^{1*}

Vivian Maria Couce Herrera¹

¹Hospital Provincial Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.

*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: keniaf@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La miositis orbitaria aguda es una afección inflamatoria de la musculatura extrínseca ocular muchas veces de causa desconocida. Forma parte de un grupo de afecciones inflamatorias orbitarias inespecíficas englobadas bajo el término de pseudo tumor orbitario. Afecta principalmente a las mujeres jóvenes.

Objetivo: Describir el caso de una adolescente con miositis orbitaria aguda, afección inflamatoria poco frecuente en la edad pediátrica.

Presentación del caso: Se trata de una adolescente de 14 años, mestiza, femenina, quien sufrió dengue por tres ocasiones poco tiempo antes de presentarse con dolor ocular del ojo izquierdo, fiebre elevada intermitente, protrusión ocular intermitente, vómitos, cefalea, decaimiento, pérdida de peso y de apetito. El ojo izquierdo presentaba edema del párpado superior y limitación a la abducción, musculatura ocular extrínseca: diplopía horizontal a mirada derecha a izquierda. El ultrasonido ocular informa presencia de imagen quística que no impresiona ser de contenido hemático. El resultado de la tomografía axial computarizada de órbita y cráneo simple fue compatible con diagnóstico de miositis orbitaria. Se indicó tratamiento inmediato con esteroides orales y se remitió al Instituto de Oftalmología "Pando Ferrer" para seguimiento.

Conclusiones: La miositis orbitaria exige un alto índice de sospecha para un diagnóstico y tratamiento correcto. El dengue pudiera estar implicado en la etiología de la enfermedad.

Palabras clave: Miositis orbitaria; diagnóstico; pseudotumor orbitario; niños.

ABSTRACT

Introduction: Acute orbital myositis is an inflammatory condition of the extrinsic ocular musculature, often of unknown cause. It is part of a group of non-specific orbital inflammatory conditions encompassed by the term of orbital pseudotumors. It mainly affects young women.

Objective: To describe the case of a teenager with acute orbital myositis which an inflammatory condition not frequent in the pediatric ages.

Case presentation: This is a 14-year-old, mixed-race, female patient, who suffered dengue three times before presenting ocular pain in the left eye, intermittent high fever, intermittent ocular protrusion, vomiting, headache, weakness, loss of weight and appetite. The left eye presents edema of the upper eyelid and limitation in abduction. The extrinsic ocular musculature presented: horizontal diplopia in right to left gaze. The ocular ultrasound informs: cystic image that does not impress to be of hematic content. A computerized axial tomography of the orbit and simple skull was performed, and the result was compatible with the diagnosis of orbital myositis. Immediate treatment with oral steroids was indicated and the patient was sent to the "Pando Ferrer" Ophthalmology Institute for follow-up.

Conclusion: Orbital myositis requires a high index of suspicion for a correct diagnosis and treatment. Dengue seems to be involved in the etiology of the disease.

Keywords: orbital myositis; diagnosis; orbital pseudotumor; children.

Recibido: 29/3/2018

Aprobado: 5/10/2018

INTRODUCCIÓN

La miositis orbitaria aguda es una afección inflamatoria de la musculatura extrínseca ocular de causa desconocida en la que suele comprometerse un único músculo extraocular (pero pueden ser múltiples), con presentación unilateral, aunque es intrínsecamente una afección bilateral.⁽¹⁾

A pesar de que es frecuentemente idiopático, su origen se ha asociado a diversas enfermedades no infecciosas. Se ha publicado en la literatura mundial varios casos de

miositis orbitaria asociada a enfermedades respiratorias⁽²⁾ y registrado casos relacionados con enfermedades infecciosas, como sinusitis, enfermedad de Lyme o herpes zoster. Puede ser también manifestación de algún padecimiento autoinmune, como artritis, o diferentes tipos de vasculitis, como la granulomatosis de Wegener.⁽³⁾ Forma parte de un amplio grupo de afecciones inflamatorias orbitarias inespecíficas englobadas bajo el término de “pseudotumor orbitario”. Es infrecuente y afecta principalmente a las mujeres jóvenes, aunque puede ocurrir a cualquier edad.⁽⁴⁾

El pseudotumor orbitario es una entidad clínica de naturaleza inflamatoria que puede manifestarse de forma aguda o crónica. La inflamación afecta a la órbita de forma difusa, o bien a tejidos orbitarios específicos dando lugar a diferentes variantes clínicas de la misma enfermedad: inflamación de la glándula lagrimal (dacrioadenitis), de un músculo (miositis), de la cápsula de Tenon (tenonitis), y menos frecuentemente de los vasos (vasculitis) o de los nervios orbitarios (neuritis). 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.⁽¹⁾

Se trata de una entidad poco frecuente. Según la larga serie de Rootman, de 484 casos de patología orbitaria, solo 0,4 % corresponden a miositis aguda.⁽¹⁾

La miositis orbitaria ocurre principalmente en adultos jóvenes, y típicamente se presenta con un desplazamiento anterior del globo ocular (proptosis), el síntoma cardinal es el dolor ocular que se exagera con los movimientos del ojo, del lado del músculo afectado, edema conjuntival (quemosis) y limitación en los movimientos oculares, a menudo es unilateral. La cefalea, como ocurrió en la paciente presentada, es un síntoma poco frecuente y a menudo se le confunde con la cefalea histamínica o cluster headache debido a los hallazgos inflamatorios asociados. No es frecuente la afectación de la agudeza visual. La presentación habitual es súbita. **El diagnóstico diferencial incluye infección (celulitis orbitaria, absceso orbitario), oftalmopatía tiroidea, vasculitis, sarcoidosis, neoplasias y malformaciones arteriovenosas.**^(1,5)

Aunque benigna, la miositis orbitaria puede llevar a disfunción oculomotora y pérdida de la visión. Los corticosteroides sistémicos son la piedra angular del tratamiento de la forma aguda e inducen una rápida y dramática remisión del cuadro inflamatorio; sin embargo, tiene una alta tasa de recurrencia, en cambio, la forma crónica puede requerir el uso de metrotexato y terapia con radiación. Un alto índice de sospecha y un estudio radiológico urgente son las claves para el diagnóstico y el tratamiento tempranos.^(1,5) Por su alta resolución de contraste y por la capacidad de

diferenciación de los tejidos contenidos en la órbita, la resonancia magnética es una herramienta muy útil en la detección y caracterización de los diferentes procesos patológicos en el globo ocular y de los componentes del espacio intra- y extraconal.⁽⁵⁾

La miositis orbitaria aguda es una entidad rara en la edad pediátrica, por ello el objetivo de este trabajo es informar acerca de un caso con miositis orbitaria aguda, afección inflamatoria poco frecuente en la edad pediátrica.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una adolescente de 14 años, mestiza, femenina. Se recoge como antecedente patológico personal alergia al polen y a los cambios climáticos y entre los antecedentes patológicos familiares: madre migrañosa y abuela materna HTA. La paciente había sufrido tres ingresos anteriores con diagnóstico de dengue, el primero cuatro meses antes del comienzo de los síntomas de la miositis con cuadro clínico de fiebre, artralgia y rash confirmado por monosuero, dos meses después le repite con los mismos síntomas y nuevamente dos meses después el tercero ingreso con fiebre elevada, trombocitopenia y sangramiento gingival.

Estuvo hospitalizada en el hospital del municipio Morón durante siete días, evolucionó favorablemente y egresó de la institución. A finales de ese mismo mes comienza con dolor ocular del OI, fiebre elevada intermitente, protrusión ocular que iba y venía. Se valoró en varias oportunidades por pediatría y oftalmología, recibió tratamiento antibiótico pero el cuadro persistía acompañado de vómitos, cefalea y decaimiento, por lo que acude finalmente al Hospital Provincial “Dr. Antonio Luaces Iraola”, donde se evalúa por oftalmología y se decide su ingreso para mejor estudio y tratamiento. Todo este cuadro se acompañó de pérdida de peso y de apetito.

Durante su evolución en sala no presentó fiebre, pero el dolor persistía aumentando en las tardes y en ocasiones la despertaba acompañándose algunas veces de vómitos. Al examen físico aparentaba estar decaída. Al examen oftalmológico presentaba ojo izquierdo con edema del párpado superior y limitación a la abducción, campo visual normal, exoftalmometría normal, reflejos pupilares normales, musculatura ocular extrínseca: diplopía horizontal a mirada derecha a izquierda, anejos sin alteraciones, hendidura palpebral normal, segmento anterior sin alteraciones, medios transparentes, vasos papilares centrales, no alteraciones vasculares ni maculares, retina normal.

Los resultados de los complementarios fueron los siguientes: conteo global de leucocitos $7\ 000 \times \text{mm}^3$ con neutrófilos, 35 % de linfocitos y 6 % de eosinófilos; hemoglobina 133 g/L, eritrosedimentación 2mm/h, lamina periférica sin alteraciones, tiempo de coagulación 8', sangramiento 1,5', plaquetas: 260×10^9 , proteína C reactiva negativa, TGP 28 U/L, TGO 30 U/L, LDH 244 U/L, creatinina 34 mmol/L, urea 3,7 mmol/L, ácido úrico 206 mmol/L, fosfatasa alcalina 232 U/L, proteínas totales 73,9 g/L, albumina 49,5 y globulina 24. Ecografía normal de tiroides, urocultivo sin crecimiento bacteriano, ecografía abdominal y Rx tórax sin alteraciones. El ultrasonido ocular informa presencia de imagen quística que no impresiona ser de contenido hemático, TAC de órbita y cráneo simple (Figs. 1 y 2): engrosamiento de la musculatura colateral externa e interna izquierda de 7,5 mm x 2,3 mm el derecho externo izquierdo y de 4,2 mm x 2,1 mm el derecho interno izquierdo.

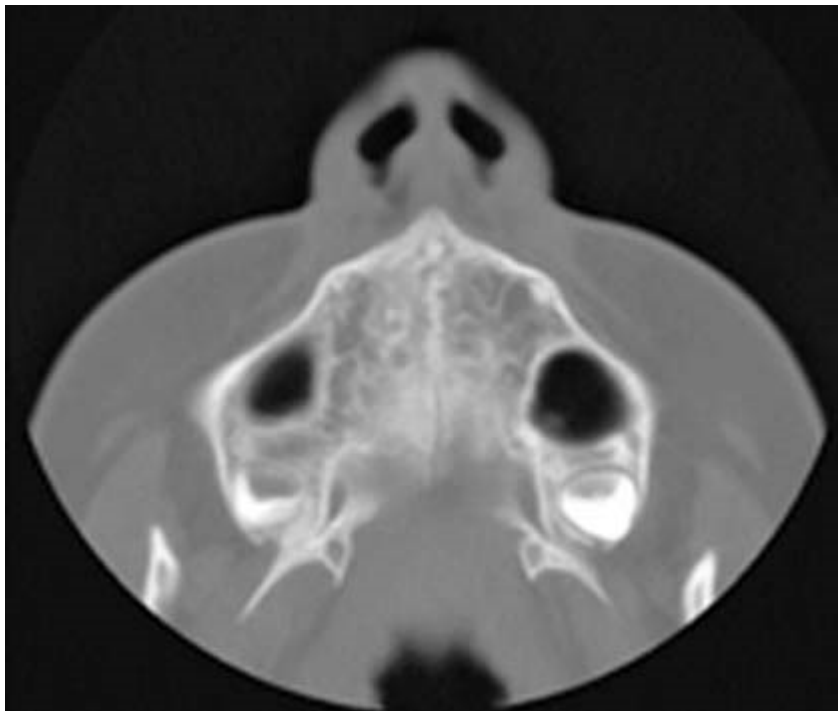


Fig. 1 - TAC de órbita con ventana ósea.

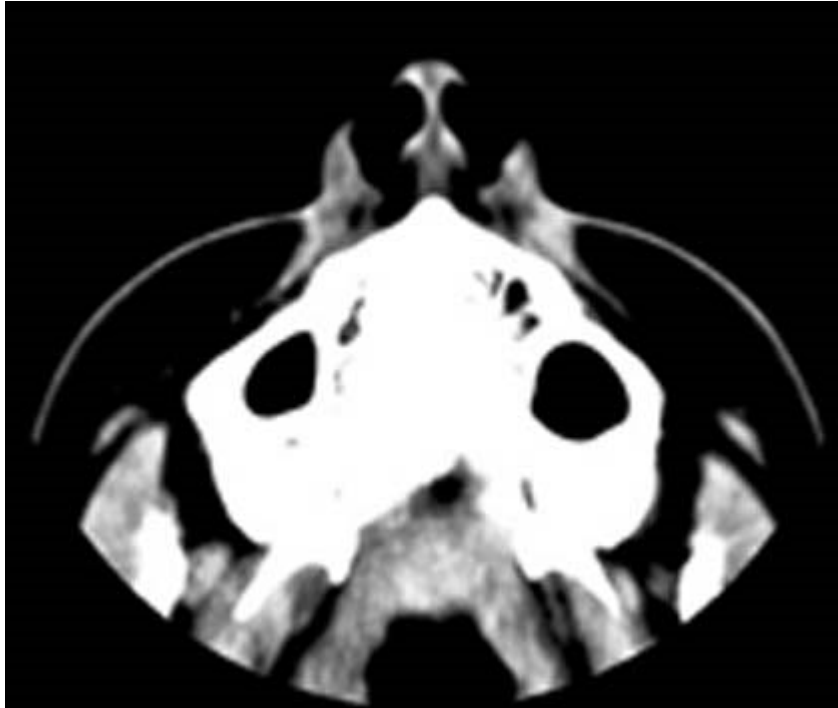


Fig. 2 - TAC de órbita.

La RMN arroja imagen a nivel del ángulo recto externo del ojo izquierdo en forma de cono isointenso al tejido muscular (17 x 10 mm) que ejerce efecto de masa sobre estructuras

retrooculares, nervio óptico y resto de planos musculares normales. Con la información anterior se confirma diagnóstico de miositis del músculo recto externo del ojo izquierdo.

Una vez hecho el diagnóstico y valorada en conjunto con el servicio de oftalmología se le impone tratamiento con esteroides orales y se procede a su remisión al instituto “Pando Ferrer” donde se corrobora el diagnóstico, se mantiene igual conducta y se obtiene mejoría clínica. Se egresa para ser seguida por este servicio. Esta paciente ha presentado brotes recurrentes.

DISCUSIÓN

La enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática (EIOI), también conocida como pseudotumor orbitario, es una entidad clínica infrecuente. La primera descripción de pseudotumor orbitario la realiza *Birch-Hirschfeld* en 1905, que lo clasifica como una entidad inflamatoria no neoplásica.^(1,6) Con una incidencia no recogida en publicaciones, se presenta el único caso filiado en el hospital en los últimos 10 años.

Se ha comentado que el pseudotumor orbitario es una entidad inflamatoria de etiología desconocida o en ocasiones asociada a enfermedades autoinmunes, que afecta a la órbita de forma difusa o aisladamente y ocasiona diferentes variantes clínicas (dacrioadenitis, miositis, tenonitis, escleritis y otras. La enfermedad puede ser aguda (dolor, proptosis, oftalmoplejía, edema de partes blandas y en ocasiones disminución de la agudeza visual) o crónica (inicio insidioso en el que a veces solo se puede diferenciar del verdadero tumor mediante biopsia).⁽⁷⁾

El caso que se presenta es una fémina joven lo cual coincide con la literatura revisada, aunque pudiera ocurrir a cualquier edad. El curso clínico puede ser agudo, crónico o recurrente⁽¹⁾ y nuestra paciente se presentó con un cuadro brusco y el dolor ocular el síntoma cardinal, por lo que podemos hablar de una forma aguda de presentación.

El diagnóstico se realizó mediante los síntomas y signos clínicos complementados por la TAC y RNM, estos exámenes son definitivos para confirmar el diagnóstico.^(7,8)

El pseudotumor orbitario es una entidad inflamatoria de origen desconocido o, en ocasiones, asociada a enfermedades autoinmunitarias (lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide), cuadros clínicos sistémicos (granulomatosis de Wegener, sarcoidosis) y enfermedades tiroideas, enfermedades infecciosas (faringitis estreptocócica, enfermedad de Lyme, tuberculosis).

En los últimos años, y dado que cada vez es menor el número de casos en el que no se encuentra etiología, ha sido sustituido por el término EIOI.⁽³⁾

En el caso que se presenta, no se encontró ninguna posible causa ni se asoció con otras enfermedades, pero se recogió el antecedente de haber presentado dengue poco tiempo antes de la aparición de la enfermedad, que a pesar de no encontrarse esta etiología como causa desencadenante, sí está descrita la miositis como presentación inusual del dengue debido al mecanismo probable de la liberación de citocinas miotóxicas, particularmente TNF- α , que daña el músculo afectado.⁽⁹⁾ Encontramos otros virus que pueden causar específicamente miositis orbitaria como el de la varicela zoster.⁽¹⁰⁾ Todo lo expuesto pudiera estar en consonancia con la inflamación del músculo orbitario que la arbovirosis pudo desencadenar.

El diagnóstico diferencial incluye la celulitis orbitaria, la oftalmopatía tiroidea y el linfangioma orbitario.⁽⁵⁾

Es importante realizar un correcto diagnóstico diferencial ante la afectación inflamatoria de la musculatura extrínseca ocular, para descartar posibles noxas de pronóstico desfavorable.

El tratamiento recomendado inicialmente por algunos autores, son los antiinflamatorios no esteroideos⁽¹⁾ pero para otros, el tratamiento primario de elección son los esteroides sistémicos,^(6,8) los que fueron los elegidos en este caso y se obtuvo buena respuesta aunque siguió un curso recurrente justo como está descrito en la bibliografía revisada.^(4,6) El esquema inicial fue con prednisona oral 60 mg/día durante dos semanas, luego se inició un esquema de reducción de dosis hasta suspender en dos meses.

Finalmente podemos concluir que la miositis orbitaria es una enfermedad poco frecuente, sobre todo en niños. Exige un alto índice de sospecha para un diagnóstico y tratamiento correcto. No se debe descartar que el dengue pueda estar implicado en la etiología de esta afección.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Falero Gallego MP, Verdú Pérez A, Sanz de Tellechea E, Carvajal Alonso-Barajas E, Garde Morales T, Martínez Campos M, et al. Adolescente con inflamación periorbitaria unilateral y diplopía. An Esp Pediatr. 1997;47:83-4. Acceso: 23/01/2018. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/anales/47-1-18.pdf>
2. Yáñez García C, Mora Salinas N. Parálisis del nervio oculomotor y miositis orbitaria secundarias a mucocele etmoidal. An Méd. 2009;54(3):170-5. Acceso: 23/01/2018. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/abc/bc-2009/bc093h.pdf>
3. Gutiérrez-Durán F, Padilla-Cuadra JI. Miositis de músculo recto inferior como presentación inicial de vasculitis ANCA positiva, probable Granulomatosis de Wegener (GW). Neuroeje. 2012;25(2). Acceso: 23/01/2018. Disponible en: <http://www.binasss.sa.cr/revistas/neuroeje/v25n2/art5.pdf>
4. López González-Cobos C, Villalba García M, Ausín García C, Toledano Macías M, Muiño Míguez A, Maestre Mulas I, et al. IF-051-Pseudotumor inflamatorio orbitario: Revisión de una serie. Rev Clin Esp. 2015;215 (supl espec):626. Acceso: 02/02/2018. Disponible en: <http://www.revclinesp.es/controladores/congresos-herramientas.php?idCongreso=21&idSesion=1797&idComunicacion=19692>
5. Jiménez-Morales ML, Gómez-Garza G, Criales-Cortés JL, Mora-Tiscareño MA. Patología orbitaria en la población pediátrica: revisión de hallazgos mediante resonancia magnética. An Radiol Méx. 2015;14:191-208. Acceso: 02/02/2018. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/anaradmex/arm-2015/arm152h.pdf>

6. Martínez López AB, Peinador García M, Huerta Aragonese J, Ruiz Martín Y. Enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática. *An Pediatr.* 2011;74(5):343-4. Acceso: 08/02/2018. Disponible en: <http://www.analesdepediatria.org/es/enfermedad-inflamatoria-orbitaria-idiopatica/articulo/S169540331000531X/>
7. Iceta González I, Martínez Piñero A, Álvarez Argüelles H, Abreu González R, Abreu Reyes JA. Pseudotumor orbitario: un dilema diagnóstico. *Arch Soc Canar Oftalmol.* 2000;11:83-6. Acceso: 17/02/2018. Disponible en: <http://sociedadcanariadeoftalmologia.com/wp-content/revista/revista-11/11sco17.pdf>
8. Brent H, Sidlow R. Orbital Myositis. A Case Report and Review of the Literature. *Clinic Pediatr.* 2016;56(4):385-8. Access: 2018/02/28. Available at: <http://journals.sagepub.com/doi/abs/10.1177/0009922816660692?journalCode=cpja>
9. Sriram P, Banupriya K, Mahalaskhmy K, Srinivasan S. Clinically Profiling Pediatric Patients with Dengue. *J Glob Infect Dis.* 2016;8(3):115-20. Access: 2018/02/24. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4997795/>
10. Finsterer J, Loscher WN, Wanschitz J, Quasthoff S, Grisold W. Secondary myopathy due to systemic diseases. *Acta Neurol Scandinav.* 2016;134(6):388-402. Access: 2018/02/24. Available at: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/ane.12576>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no presentan conflicto de intereses con relación al caso presentado.