



Enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática: una causa infrecuente de cefalea

Idiopathic orbital inflammatory disease: a rare cause of headache

Luis E. Fernández-Garza^{1,2*}, Alejandro Marfil², Valeria A. Fernández-Garza³

¹ Servicio de Medicina Interna, Hospital General de Zona No. 2, Instituto Mexicano del Seguro Social.

² Clínica de cefaleas y dolor no oncológico, Servicio de Neurología, Hospital Universitario "Dr. José Eleuterio González", Universidad Autónoma de Nuevo León.

³ Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de Nuevo León.

*Autor correspondiente: luisfdz12@gmail.com; Clínica de cefaleas y dolor no oncológico, Servicio de Neurología, Hospital Universitario "Dr. José Eleuterio González", Universidad Autónoma de Nuevo León, Av. Dr. José Eleuterio González S/N, Mitras Centro, 64460, Monterrey, N. L.

Palabras clave: miositis orbitaria, pseudotumor orbitario, enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática, diplopía, cefalea

Resumen

Antecedentes: La miositis orbitaria aguda es una afección inflamatoria de la musculatura extrínseca ocular que suele ser de causa desconocida.

Caso clínico: Masculino de 19 años que acude a urgencias por diplopía horizontal, iniciando 2 semanas previas con dolor ocular derecho irradiado a cefalea holocraneal. A su llegada presenta limitación de la abducción del ojo derecho, desviación del ojo derecho en dirección cefálica y ptosis palpebral derecha. Resonancia magnética de órbitas contrastada muestra aumento de volumen del músculo recto lateral derecho. Se inició tratamiento con esteroides, mostrando mejoría clínica por lo cual se procedió a su egreso continuando manejo con esteroides y metotrexato hasta su remisión total en 8 meses.

Discusión: La enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática (EIOI) es una entidad que puede afectar de forma difusa o aislada a todos los componentes de la órbita. Nuestro paciente corresponde con la edad, pero no el sexo de más frecuente presentación y su curso clínico fue agudo presentando una miositis y dacrioadenitis derecha. La cefalea, es un síntoma poco frecuente, en su mayoría hemicraneana ipsilateral, difiriendo de la presentación de nuestro paciente cuya cefalea fue holocraneal. El diagnóstico se realiza por exclusión, basándose en la historia clínica, exploración física y estudios de imagen, siendo la confirmación definitiva por biopsia. Aunque solo se realiza si no responden al tratamiento, lo cual fue el caso de nuestro paciente.

Conclusión: La EIOI es una patología que puede afectar diferentes partes de la órbita con potenciales complicaciones, por lo cual demanda un estudio exhaustivo para su correcto diagnóstico y tratamiento oportuno.

Abstract

Background: Acute orbital myositis is an inflammatory condition of the extrinsic ocular musculature that is usually of unknown cause.

Cita: Fernández-Garza, L. E., Marfil, A. y Fernández-Garza, V. A. Enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática: una causa infrecuente de cefalea. *AEBMedicine*, 2(1), 28-33.

Recibido: 20/11/2024

Revisado: 23/11/2024

Aceptado: 25/12/2024

Publicado: 29/12/2024



Copyright: © 2024 por los autores.

Aplican los términos y condiciones de la licencia "Creative Commons Attribution (CC BY-NC-ND)" (<https://creativecommons.org/licenses/>).

Nivel de evidencia: Reporte de caso.

DOI:

10.59706/aebmedicine.v2i1.11471

Clinical case: A 19-year-old male came to the emergency room with horizontal diplopia, starting 2 weeks earlier with right eye pain radiating to holocranial headache. Upon arrival, he presented with limitation of right eye abduction, deviation of the right eye in a cephalic direction, and right eyelid ptosis. Contrast-enhanced MRI of the orbits showed an increased volume of the right lateral rectus muscle. Treatment with steroids was started, showing clinical improvement, so he was discharged, continuing treatment with steroids and methotrexate until complete remission in 8 months.

Discussion: Idiopathic orbital inflammatory disease is an entity that can affect all the components of the orbit in a diffuse or isolated manner. Our patient corresponds to the age, but not the sex, of most frequent presentation, and his clinical course was acute, presenting myositis and right dacryoadenitis. Headache is a rare symptom, mostly ipsilateral hemicranial, which differs from the presentation of our patient, whose headache was holocranial. Diagnosis is made by exclusion, based on clinical history, physical examination, and imaging studies, with definitive confirmation by biopsy. However, it is only performed if the patient does not respond to treatment, which was the case in our patient.

Conclusion: Idiopathic orbital inflammatory disease is a pathology that can affect different parts of the orbit with potential complications, which is why it requires an exhaustive study for its correct diagnosis and timely treatment.

Key words: orbital myositis, orbital pseudotumor, idiopathic orbital inflammatory disease, diplopia, headache

Introducción

La miositis orbitaria aguda idiopática es una afección inflamatoria de la musculatura extrínseca ocular de causa desconocida, en la que la afectación puede ser de un único músculo o ser múltiple, y tener una presentación unilateral o bilateral, aunque si esto es el caso se debe pensar en una enfermedad multisistémica.¹ A pesar de que es frecuentemente idiopático, su origen se ha asociado a diversas enfermedades, entre ellas enfermedades infecciosas y autoinmunes, como sinusitis, enfermedad de Lyme o herpes zoster, enfermedades tiroideas, artritis idiopática juvenil, enfermedad de Kawasaki, escleroderma, lupus sistémico y Granulomatosis de Wegener.² Forma parte de un extenso grupo de patologías inflamatorias orbitarias que se engloban con el término de pseudotumor orbitario. Según la serie de casos más grande de patologías orbitarias, que incluyó a 484 pacientes, solo el 0.4% corresponde a una miositis aguda.³ Suele ocurrir principalmente en adultos jóvenes y es más frecuente en el sexo femenino.¹ La miositis orbitaria se presenta típicamente con un desplazamiento anterior del globo ocular, diplopía, quemosis, dolor ocular que se exagera con los movimientos del ojo, edema conjuntival y limitación en los movimientos oculares.¹

En este artículo, describimos el caso de un joven de 19 años con miositis orbitaria aguda idiopática del músculo recto lateral derecho, que presenta diplopía y cefalea de 2 semanas de evolución y se presenta una breve revisión acerca de su patología.

Caso clínico

Se presenta el caso de un masculino de 19 años, sin antecedentes personales y/o familiares de interés, que acude al servicio de urgencias por diplopía horizontal, dolor ocular derecho que irradia a cefalea holocraneana, de calidad punzante, de 2 semanas de evolución, intensidad 7/10 en la Escala Visual Análoga (EVA), que lo despierta por las noches, se atenúa con paracetamol y se acompaña de náuseas y parestesias en región submandibular. Refiere haber tenido cuadro de fiebre cuantificada en 39°, mialgias y rinorrea, actualmente en tratamiento con paracetamol, loratadina y amoxicilina-ácido clavulánico. Niega historia de traumatismo ocular.

En los signos vitales presentó una presión arterial de 140/90 y el resto dentro de los límites normales. En la exploración física se encuentra limitación de la abducción del ojo derecho, desviación del ojo derecho en dirección cefálica y ptosis palpebral derecha. Pupilas isocóricas, ambas de 4.5 mm. El resto de la motilidad ocular externa e interna está conservada y el resto de los pares craneales sin alteración. La agudeza visual es normal y el fondo de ojo no arroja hallazgos de interés.

Dentro de las pruebas complementarias se encontró una cuenta de 11,900 leucocitos/ μ l con predominio neutrofílico (81.4%); velocidad de sedimentación globular (VSG) 16 mm/hr y proteína C reactiva (PCR) 0.5 mg/dL. El resto de biometría hemática, química sanguínea, examen general de orina, perfil tiroideo, perfil viral, VDRL y citológico de líquido cefalorraquídeo fueron normales; además se buscaron anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos y anticuerpos antinucleares con resultados negativos. Con el objetivo de precisar la naturaleza de la patología periorbitaria se realiza una resonancia magnética nuclear (RMN) de órbitas contrastada donde se identifica un aumento de volumen del músculo recto lateral derecho de 7.6 mm, con realce a la captación de contraste que se extiende al ápex de la órbita. Además de encontrarse un aumento de volumen en la glándula lagrimal derecha con una forma irregular de la misma (Figura 1).

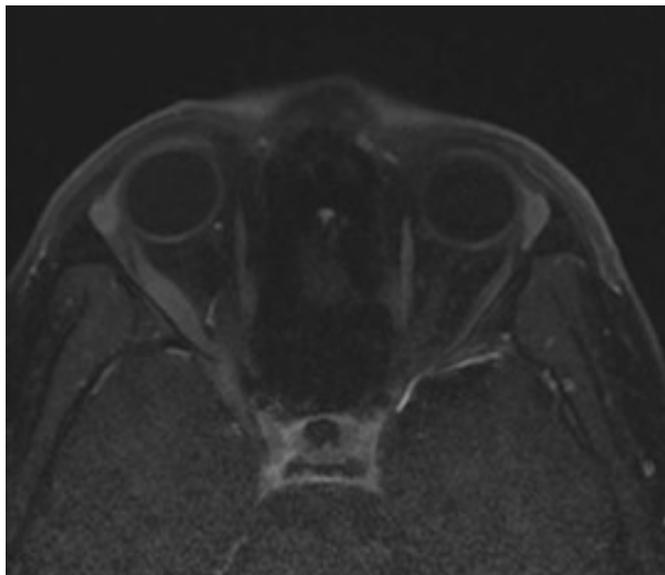


Figura 1. Resonancia magnética nuclear de órbitas en secuencia de T1 en corte axial durante internamiento.

Se instauró tratamiento con un esquema de prednisona 60 mg vía oral cada 24 horas por 8 días, mostrando una disminución paulatina del dolor, decidiendo el egreso hospitalario y para posterior seguimiento ambulatorio. Se continuó con un esquema de prednisona con reducción de dosis paulatina. Durante su seguimiento en consulta, persistía con la diplopía por lo cual se agregó metotrexato 15 mg por semana al tratamiento, lo cual lo llevó a estar asintomático a los 8 meses posterior a su egreso y sin recurrencias de la enfermedad. En la realización de una RMN de control, se evidenció un grosor del músculo normal, sin alteraciones en la órbita (Figura 2).

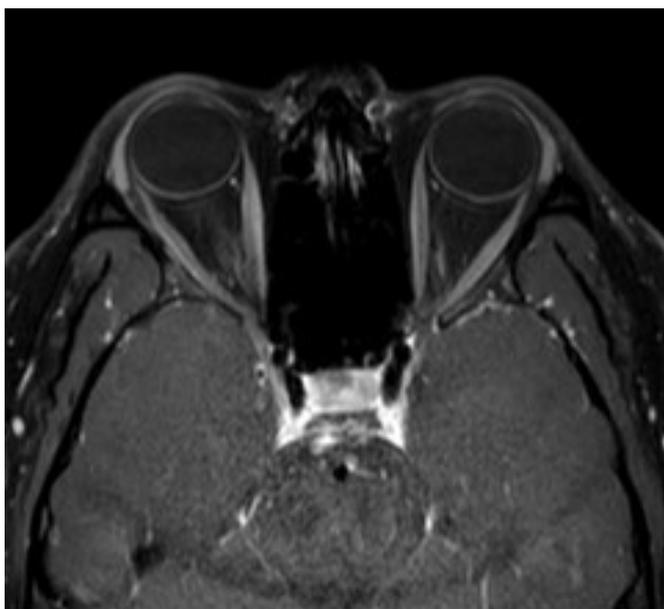


Figura 2. Resonancia magnética nuclear de órbitas en secuencia de T1 en corte axial a los 8 meses de seguimiento.

Discusión

Debido a que cada vez es mayor el número de casos en los que no se encuentra la etiología del pseudotumor orbitario, se sustituyó por el término enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática (EIOI). La EIOI es una entidad inflamatoria no neoplásica que puede presentarse de forma aguda o crónica⁴; y puede afectar de forma difusa o aislada a todos los componentes de la órbita o a cualquiera de sus tejidos blandos: miositis, tenonitis, perineuritis, dacrioadenitis, y/o escleritis, y con menor frecuencia, vasculitis o neuritis, clasificándose según su localización anatómica.⁵ Su patogenia continúa indeterminada, sin embargo, se ha demostrado a partir de biopsias, infiltrados mixtos de células plasmáticas, linfocitos, macrófagos y células polimorfonucleares, relacionados con un proceso de autoinmunidad detonado por reactividad cruzada, dada por una inflamación secundaria a una infección.⁶ Nuestro paciente inició con un cuadro gripal previo a los síntomas oftálmicos, lo cual podría apoyar esta teoría.

Presentamos a un paciente masculino joven, que corresponde con la edad, pero no el sexo de más frecuente presentación. El curso clínico de nuestro paciente fue agudo presentando una miositis y dacrioadenitis derecha. Suele ser unilateral en el 90-95% como en este caso.⁴ El paciente presentó de los síntomas más representativos, el dolor ocular, la ptosis palpebral, la diplopía y la limitación de la movilidad del músculo afectado. La cefalea, es un síntoma poco frecuente, en su mayor parte hemicraneana ipsilateral, difiriendo de la presentación de nuestro paciente cuya cefalea fue holocraneal. Dentro de su diagnóstico diferencial, se debe incluir a las cefaleas trigémino-autonómicas debido a los datos autonómicos asociados al cuadro clínico.¹

El diagnóstico de EIOI es un diagnóstico de exclusión, que se basa en la historia clínica y exploración física, y estudios de imagen como tomografía computarizada o RMN que nos permitan realizar el diagnóstico topográfico. En el caso de las miositis, los estudios de imagen nos revelan que la infiltración está limitada a la musculatura pudiendo observar el engrosamiento del vientre muscular y de las inserciones tendinosas.⁷ El músculo más frecuentemente afectado es el recto medial (56%), seguido del recto lateral (36%), el cual fue el afectado en nuestro paciente.³ La medida normal del músculo recto lateral es 2.2 ± 0.6 mm, siendo aproximadamente del doble en nuestro paciente.⁸ El diagnóstico de confirmación definitivo es la biopsia, aunque solo se realiza si no responden al tratamiento o bien, para excluir diagnósticos.⁹ En nuestro caso debido a que la evolución del paciente con el tratamiento fue favorable, se decidió no realizarla, debido a que es un procedimiento invasivo. El principal diagnóstico diferencial incluye la oftalmopatía tiroidea, la celulitis orbitaria, el síndrome de Tolosa-Hunt, neuritis óptica y el linfangioma orbitario.¹

El tratamiento recomendado consiste en la administración de antiinflamatorios no esteroideos o corticoides sistémicos, con cobertura antibiótica hasta descartar una causa infecciosa²; en nuestro caso se optó por administrar corticoides orales, obteniendo una buena respuesta. La evolución suele ser favorable en la mayoría de los casos, incluso puede resolverse de manera espontánea. En caso de que no exista mejoría con los corticoides, o exista una recurrencia, que suele presentarse en más de la mitad de los pacientes, se requiere de tratamientos más agresivos como segunda o tercera línea de tratamiento, entre ellos agentes inmunosupresores (azatioprina, ciclosporina A, metotrexato), anticuerpos monoclonales (adalimumab, daclizumab, infliximab), radioterapia o incluso cirugía, como en el caso de nuestro paciente, donde se decidió agregar metotrexato en su tratamiento, mostrando mejoría total de la sintomatología y remisión de la inflamación.⁴

Conclusión

La miositis orbitaria aguda es una patología infrecuente y poco reconocida dentro del espectro de EIOI, cuyo diagnóstico temprano es de vital importancia para la instauración de un tratamiento oportuno que cause la pronta recuperación de los pacientes. El cuadro clínico más representativo es la restricción de movilidad ocular, estrabismo, diplopía y dolor ocular. La cefalea es un síntoma muy poco frecuente que puede dificultar el diagnóstico oportuno. El tratamiento adecuado con corticosteroides suele ser efectivo, pero existe una tasa alta de recurrencias, por lo cual es importante conocer todas las opciones de tratamiento.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Financiamiento

Ninguno.

Referencias

1. Delgado Quintero M, Díaz Kenia F, Couce Herrera VM. Miositis orbitaria en adolescente. *Revista Cubana de Pediatría*. 2019;91(1).
2. Gutiérrez-Duran F, Padilla-Cuadra J. Miositis de músculo recto inferior como presentación inicial de vasculitis ANCA positiva, probable Granulomatosis de Wegener (GW). *Neuroeje*. 2012;25(506):31–35.
3. Falero MP, Verdú A, Sanz E, et al. Adolescente con inflamación periorbitaria unilateral y diplopía. *Anales Españoles de Pediatría*. 1997;47:83–84.
4. Chaudhry IA, Shamsi FA, Arat YO, et al. Orbital Pseudotumor: Distinct Diagnostic Features and Managment. *Middle East Journal of Ophthalmology*. 2008;15(1):17– 27. <https://doi.org/10.4103/0974-9233.53370>.
5. Iceta González I, Martínez Piñero A, Álvarez Argüelles H, et al. Pseudotumor orbitario: un dilema diagnóstico. *Archivos de la Sociedad Canaria de Oftalmología.*, 2000;11:83–86.
6. Schoser BG. Ocular myositis: diagnostic assessment, differential diagnoses, and therapy of a rare muscle disease - five new cases and review. *Clinical Ophthalmology*. 2007;1(1):37-42.
7. Siatkowski RM, Capó H, Byrne SF, et al. Clinical and echographic findings in idiopathic orbital myositis. *American journal of ophthalmology*. 1994;118(3):343– 350. [https://doi.org/10.1016/S0002-9394\(14\)72959-9](https://doi.org/10.1016/S0002-9394(14)72959-9).
8. Zhang ZH, Chen Y, Wang Y, et al. Normative Measurements of Extraocular Musculature by Multislice Computed Tomography. *Chinese Medical Sciences Journal*. 2012;27(4):232-236. [https://doi.org/10.1016/S1001-9294\(13\)60007-3](https://doi.org/10.1016/S1001-9294(13)60007-3).
9. Mombaerts I, MccNab AA. Idiopathic Orbital Myositis Revisited. *Current Rheumatology Reports*. 2022;24:20-26. <https://doi.org/10.1007/s11926-022-01052-y>.