

# Pseudotumor Orbitario Bilateral en paciente con enfermedad de Wegener localizada

M. Carulla  
J. Prat  
A. Vidaller  
M. Carrera

Servicios de  
Anatomía Patológica,  
Oftalmología y  
Medicina Interna  
Hospital de Bellvitge

## Resumen

La granulomatosis de Wegener es una causa infrecuente de inflamación orbitaria. Aunque en la forma clásica afecta a vías respiratorias altas, pulmón y riñón se han descrito otras formas limitadas que afectan a otras estructuras. Se presenta el caso de un varón de 49 años con cefalea, sordera y amaurosis producida por una lesión bilateral en el vértice de la órbita. El estudio histopatológico demostró la presencia de granulomas, necrosis y vasculitis característicos de la citada enfermedad.

## Resum

La granulomatosi de Wegener és una causa infreqüent d'inflamació orbitària. Encara que en la forma clàssica afecta les vies respiratòries altes, pulmó i ronyó s'han descrit formes limitades a altres estructures. Es presenta el cas d'un varó de 49 anys amb mal de cap, sordera i amaurosi produïts per una lesió bilateral al vèrtex de l'òrbita. L'estudi histopatològic va demostrar la presència de granulomes, necrosi i vasculitis propis de l'esmentada malaltia.

## Summary

The Wegener granulomatosis rarely involve the orbit. The classic form affect the high respiratory pathways, lung and kidney but limited forms in other sites has been described. We present the case of a 49-years-old man with headache, deafness and amaurosis because of a bilateral lesion in the orbital apex. The histopathologic study showed granulomas, necrosis and vasculitis typical of this disease.

## Introducción

La enfermedad de Wegener es una vasculitis necrotizante que puede presentarse de forma localizada o sistémica. Además de la localización clásica en vías aéreas superiores, inferiores y riñón, ocasionalmente afecta otras áreas. En la órbita puede producir infiltrados uni o bilaterales que deben tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial del pseudotumor inflamatorio de esta región. Presentamos el caso de un paciente cuya afectación orbitaria fue precedida por un cuadro neurológico y en el que la biopsia orbitaria ha contribuido de forma importante al diagnóstico.

## Caso clínico

Varón de 49 años con antecedentes de brucelosis en la juventud, que presentó hipoacusia derecha y posteriormente otorrea. De forma progresiva presentó parálisis facial y dolor neurálgico de hemicara derecha, con vértigo posicional. PL, TC y RMN sin alteraciones. A raíz de presentar un síndrome febril se halló serología positiva a brucela, por lo que se consideró el diagnóstico de neurobrucelosis, tratándose con doxiciclina y rifampicina. Dieciséis meses después presentó síndrome febril, junto con hipoacusia, neuralgia de la primera y segunda ramas del trigémino izquierdo, diplopia y disminución de la agudeza visual del

Correspondencia:  
Marta Carrera  
Servei d'Anatomia  
Patològica.  
Hospital de Bellvitge.  
Feixa llarga s/n.  
08907 L'Hospitalet  
de Llobregat. Barcelona

lado izquierdo y amaurosis derecha. La exploración analítica fue compatible con meningitis crónica linfocitaria (PPD negativo), por lo que se reinició tratamiento antibiótico sin objetivarse mejoría. Un mes después, ante la aparición de exoftalmos izquierdo se practicó TAC centrado en órbita, apreciándose la existencia de tejido pseudotumoral en fosa posterior de ambas órbitas (Figura 1), con compresión de ambos nervios ópticos y en continuidad con las meninges engrosadas (Figura 2). No se observó ocupación sinusal.

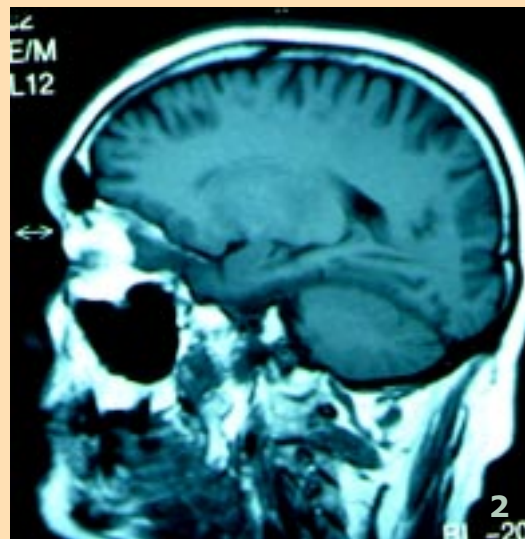
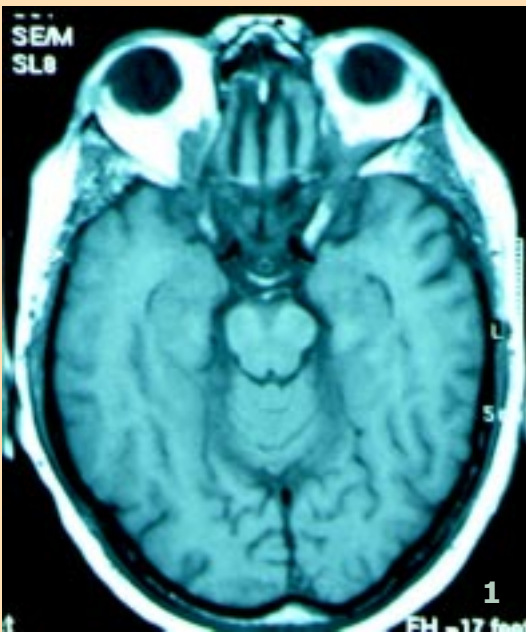
## Histopatología

Se practicó biopsia de tejido orbitario. El examen microscópico con hematoxilina-eosina mostró sustitución del tejido adiposo de la órbita por un denso

infiltrado inflamatorio mixto con características granulomatosas: abundantes histiocitos epitelioides dispuestos de forma difusa y agrupados en granulomas poco delimitados, linfocitos pequeños y maduros, neutrófilos y células gigantes multinucleadas de tipo Langhans (Figura 3). Destacaban además zonas de necrosis de aspecto granular con márgenes geográficos (Figura 4). Ocasionalmente se observaron imágenes de vasculitis en vasos de pequeño calibre y en arterias de calibre medio.

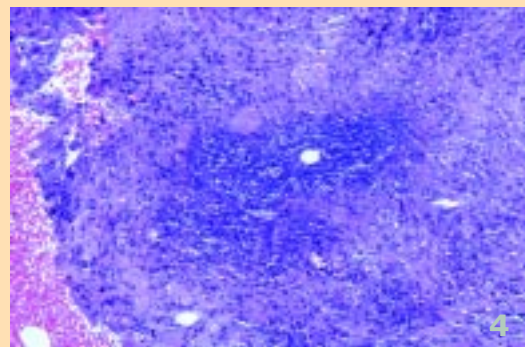
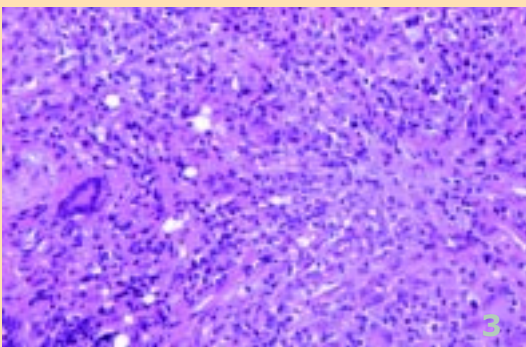
Las infecciones granulomatosas deben descartarse siempre mediante cultivos y técnicas especiales; en este caso se realizaron técnicas de PAS-diafásica, plata metenamina y Ziehl-Neelsen, que resultaron negativas.

Ante una histología de estas características, descartada la infección, las entidades a tener en cuenta en



**Figura 1.**  
RMN secuencia T1: lesión en región orbitaria posterior con isoseñal (Izda.)

**Figura 2.**  
RMN secuencia T1: lesión a nivel de tejido orbitario en continuidad con meninges engrosadas con isoseñal (Dcha.)



**Figura 3.**  
Tinción H-E X20: inflamación granulomatosa mixta con células gigantes multinucleadas (Izda.)

**Figura 4.**  
Tinción H-E X10: zonas de necrosis con márgenes geográficos (Dcha.)

el diagnóstico diferencial son principalmente: granulomatosis de Wegener, inflamación linfocítica e inflamación esclerosante idiopática, linfoma angiocéntrico y enfermedad de Hodgkin, sarcoidosis, sd. de Churg-Strauss y nódulos reumatoides<sup>1,2</sup>.

El linfoma angiocéntrico es una proliferación monoclonal de linfocitos atípicos, entremezclados en un infiltrado mixto (células plasmáticas, eosinófilos, histiocitos), que característicamente invaden las paredes vasculares provocando oclusión de la luz y necrosis isquémica. No se acompaña de inflamación granulomatosa.

La sarcoidosis presenta granulomas no necrotizantes, que además son compactos y bien delimitados, acompañados de células gigantes. No presenta vasculitis.

El síndrome de Churg-Strauss se caracteriza por una eosinofilia tisular muy prominente, junto a una historia clínica de asma, alergia y eosinofilia periférica.

Los nódulos reumatoides presentan necrosis de tipo hialino y están en un contexto clínico de artritis reumatoide.

La inflamación aguda idiopática de tejidos perioculares se caracteriza por una rápida instauración de signos inflamatorios en la órbita, con posible afectación perineural, de glándula lacrimal, región peribulbar o musculatura ocular extrínseca. La biopsia muestra abundante infiltración linfocítica sin componente agudo, sin necrosis, fibrosis ni vasculitis<sup>2</sup>.

La inflamación esclerosante idiopática es una infiltración cicatricial que histológicamente corresponde a fibrosis asociada a un infiltrado inflamatorio mixto (histiocitos, linfocitos, células plasmáticas)<sup>2</sup>.

La granulomatosis de Wegener presenta vasculitis, necrosis e inflamación granulomatosa<sup>3,4</sup>. Estos tres hallazgos en conjunto son muy característicos de la enfermedad, por lo que se hizo el diagnóstico de granulomatosis necrotizante con células gigantes y vasculitis, compatible con enfermedad de Wegener.

Posteriormente el examen de LCR mostró positividad para anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo, con patrón de inmunofluorescencia citoplasmática (c-ANCA).

## Discusión

La forma clásica de la enfermedad de Wegener se describió como una granulomatosis necrotizante con vasculitis de vía respiratoria superior, pulmón y ri-

ñón<sup>5</sup>. Posteriormente se describieron las formas limitadas a pulmón y/o vía aérea superior, sin afectación renal<sup>3-6</sup>. Tanto en la forma clásica como en la limitada puede existir afectación de otras localizaciones: sistema nervioso, ojo, mama, piel, próstata, entre otras<sup>3</sup>.

La afectación oftálmica se da en un 28-58% de pacientes, según distintas series, pudiendo ser la manifestación inicial de la enfermedad en un 13% de casos<sup>3,7-9,12</sup>. Las manifestaciones oculares descritas son muy diversas: queratitis, conjuntivitis, escleritis, epiescleritis, obstrucción del conducto lagrimal, uveítis, pseudotumor orbitario con exoftalmos (la más frecuente), oclusión de vasos retinianos y neuritis óptica<sup>3,8</sup>. El nervio óptico se afecta en un 6-12% de casos por mecanismos diversos. El más frecuente es la compresión por una lesión inflamatoria orbitaria, usualmente bilateral<sup>10,12</sup>, que puede ser una forma de presentación de la enfermedad<sup>5</sup>.

La tríada histológica (inflamación granulomatosa, necrosis y vasculitis) se ve en un 16% de biopsias de cabeza y cuello<sup>1</sup>, aunque algunos autores la observan en un 54% de biopsias de tejido orbitario<sup>11</sup>.

El diagnóstico de esta enfermedad se basa en una buena correlación entre la clínica y la anatomía patológica. En algunos casos puede ser muy complejo y tardar años en realizarse desde el inicio de la sintomatología.

Por ello es muy importante tener en cuenta que ni la falta de la tríada clínica clásica, ni la ausencia de vasculitis en la biopsia, ni la negatividad de los c-ANCA, sobre todo en las formas limitadas, excluyen el diagnóstico de granulomatosis de Wegener.

## Bibliografía

1. Devaney KO, Travis WD, Hoffman G, Leavitt R, Lebovics R, Fauci AS. Interpretation of head and neck biopsies in Wegener's granulomatosis. A pathologic study of 126 biopsies in 70 patients. *Am J Surg Pathol* 1990;14:554-64.
2. Perry SR, Rootman, J. White VA. The clinical and pathologic constellation of Wegener granulomatosis of the orbit. *Ophthalmology* 1997;104(4):683-94.
3. Duna GF, Galperin C, Hoffman GS. Wegener's granulomatosis. *Rheum Dis Clin North Am* 1995; 21(4):949-86.
4. Martí E, Carrera M, Bella R, Guionnet N, Bernat R, Izquierdo A, Miró N. Lesiones histológicas de la enfermedad de Wegener en el tracto rinosinusal. *Patología* 1989;22:150-5.

- 
5. Goulart RA, Mark EJ, Rosen S. Tumefactions as an extravascular manifestation of Wegener's granulomatosis. *Am J Surg Pathol* 1995;19(2):145-53.
  6. Fienberg R. The protracted superficial phenomenon in pathergic (Wegener's) granulomatosis. *Hum Pathol* 1981;12(5):458-67.
  7. Case Records of the Massachusetts General Hospital (case 39, 1994). *N Engl J Med* 1994;331:1143-9.
  8. Florine CW, Dwyer M, Holland EJ. Wegener's granulomatosis presenting with sklerokeratitis diagnosed by antineutrophil cytoplasmic autoantibodies (ANCA). *Surv Ophthalmol* 1993;37:373-6.
  9. Charles SJ, Meyer PA, Watson PG. Diagnosis and management of systemic Wegener's granulomatosis presenting with anterior ocular inflammatory disease. *Br J Ophthalmol* 1991;75(4):201-7.
  10. Arruga J, Vidaller A, Carrera M, Mexia M. Bilateral retrobulbar optic neuropathy in Wegener's granulomatosis. A case report. *Neuro Ophthalmology* 1991;11(1):1-6.
  11. Kalina PA, Lie JT, Campbell RJ, Garrity JA. Diagnostic value and limitations of orbital biopsy in Wegener's granulomatosis. *Ophthalmology* 1992;99:120-4.
  12. Hoffman GS, Kerr GS, Leavitt RY, Hallahan CW, Lebovics RS, *et al.* Wegener's granulomatosis: an analysis of 158 patients. *Ann In Med* 1992;116:488-98.
-