

Caso Clínico

- Varón de 9 años de edad
- Edema palpebral de 5 días de evolución, doloroso a la palpación
- Afebril, sin clínica sistémica
- Exploración ocular normal; AV=0,8 AO
- Masa pequeña en fosa súperotemporal





Optimized using
trial version
www.balesio.com



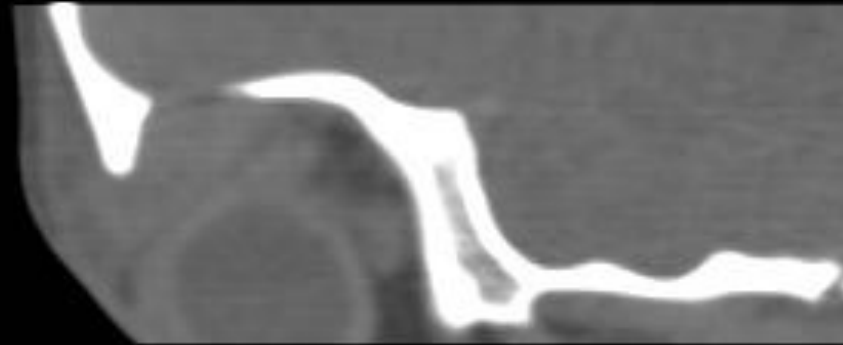
- DACRIOADENITIS VIRAL
- AINES 2 semanas
- Adenopatía preauricular dolorosa
- TAC orbitario y Rx tórax
- Analítica: ANCA, serie blanca y roja, ECA, Mantoux, Lúes, sedimento de orina



SUSPECHA DE DACRIOADENITIS
INFLAMATORIA (pseudotumor)

- ANA + moteado nucleolar (título 1/80)
- Eosinófilos 8,2 % (límite superior 5%)
- AntiDNA + (1/20)
- ECA + (59 U/l, límite superior 55)
- AntiScl-70 + (26, límite superior 25)





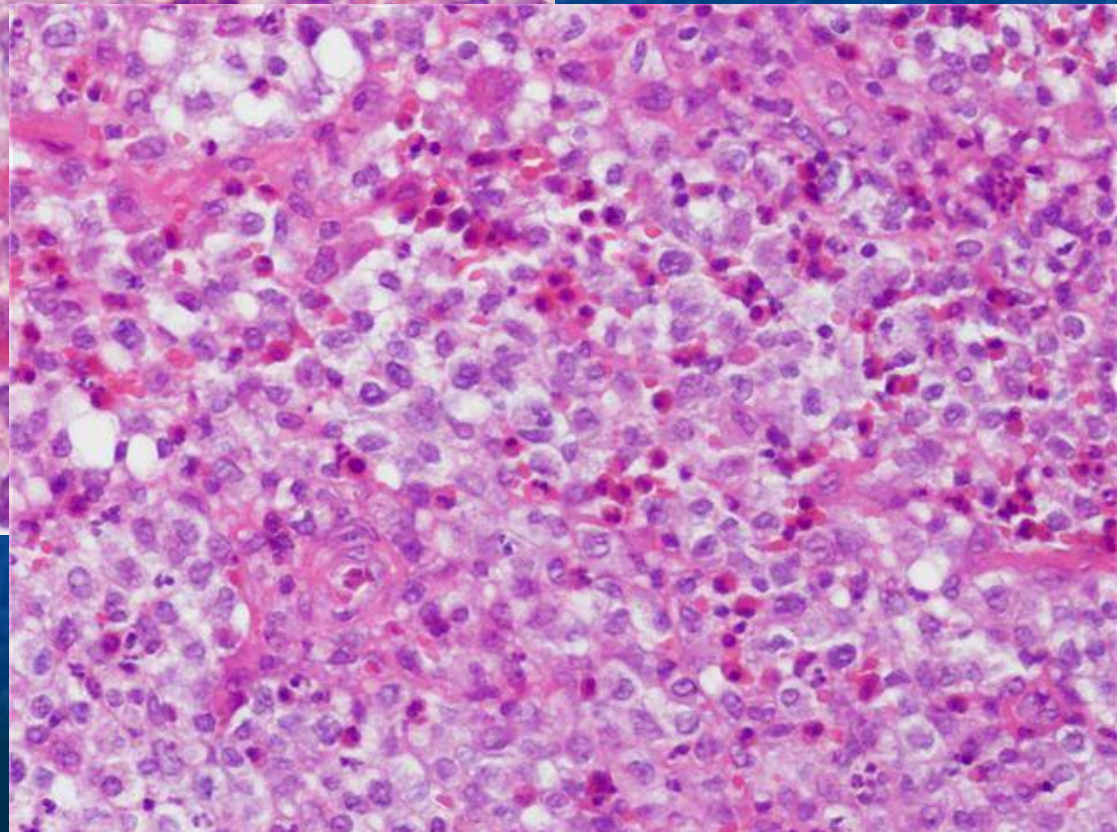
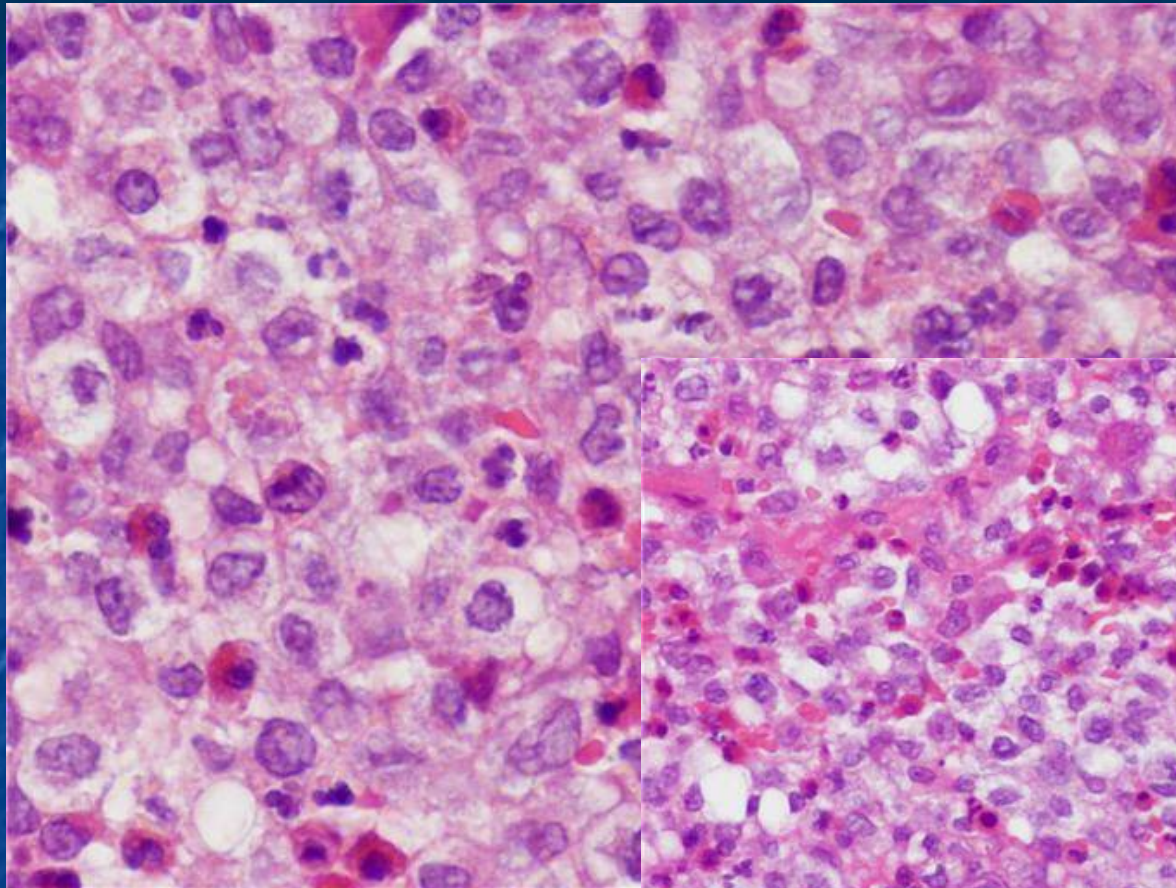
Optimized using
trial version
www.balesio.com

Posibilidades

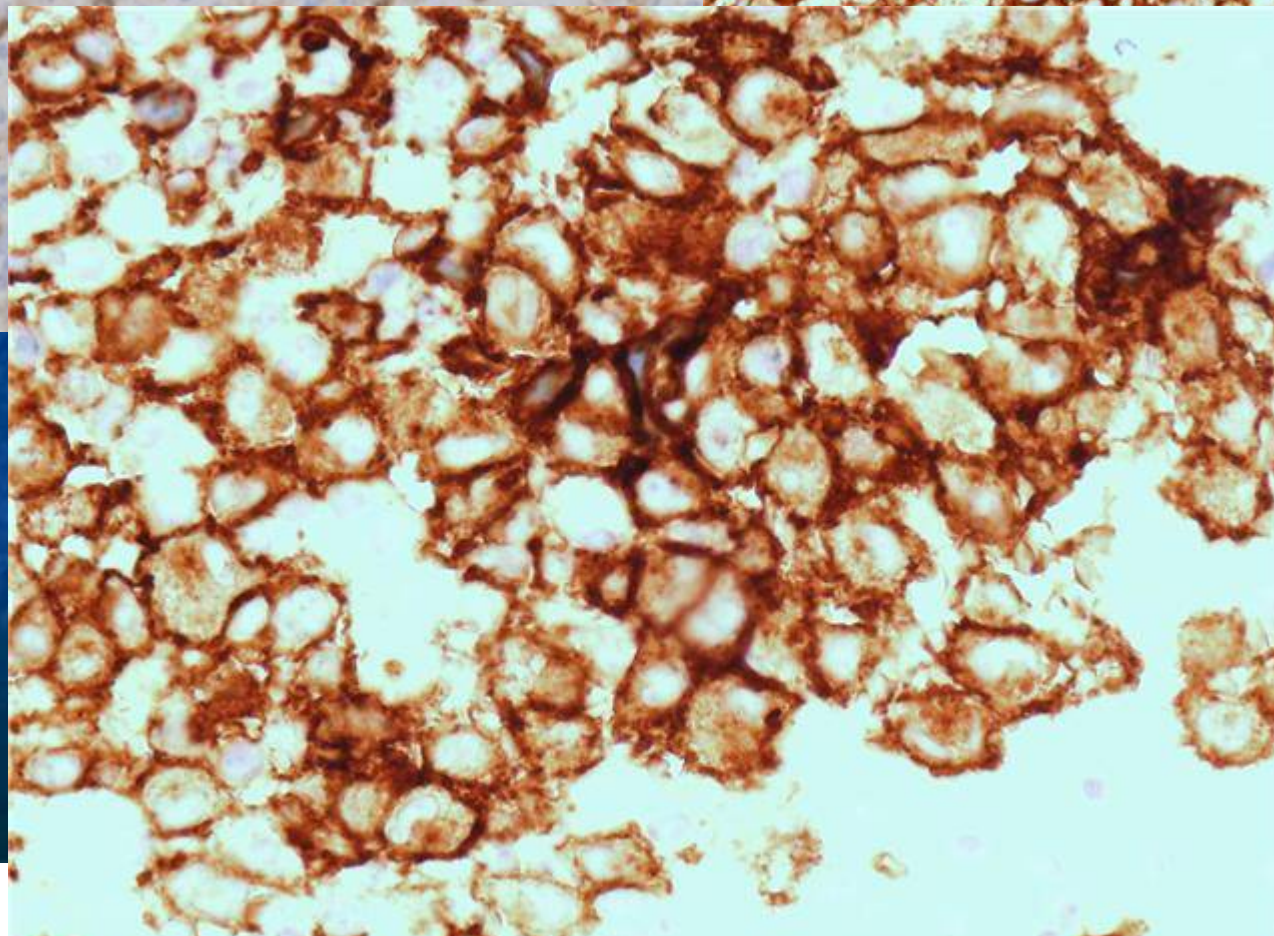
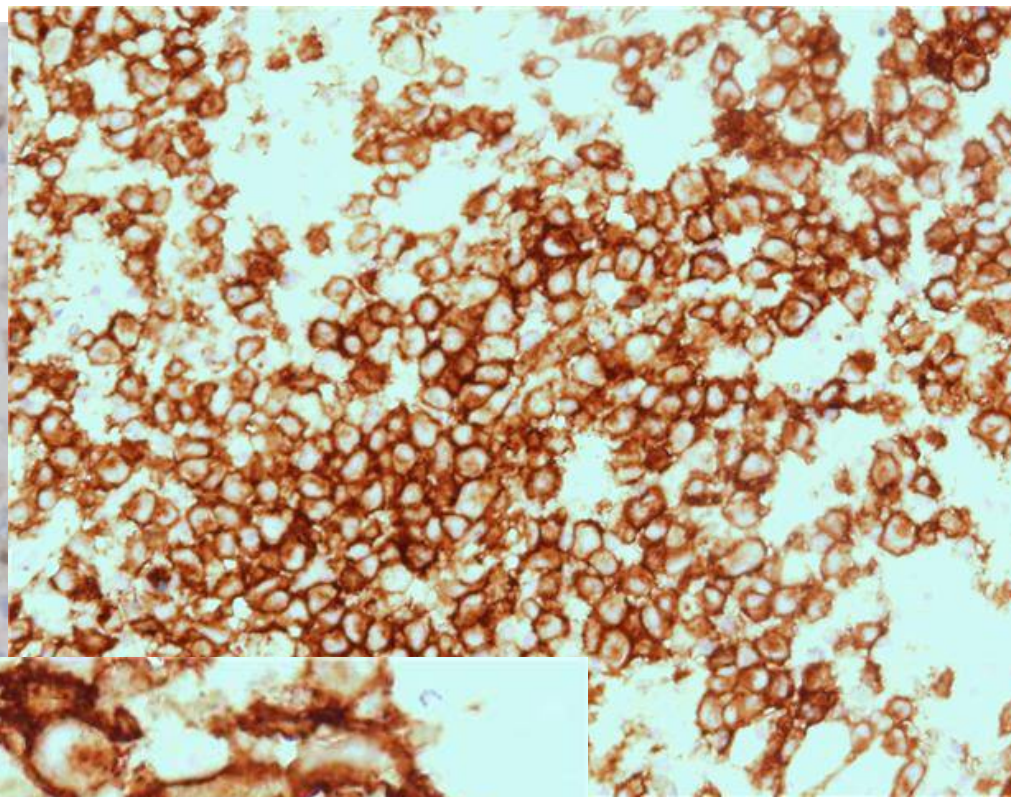
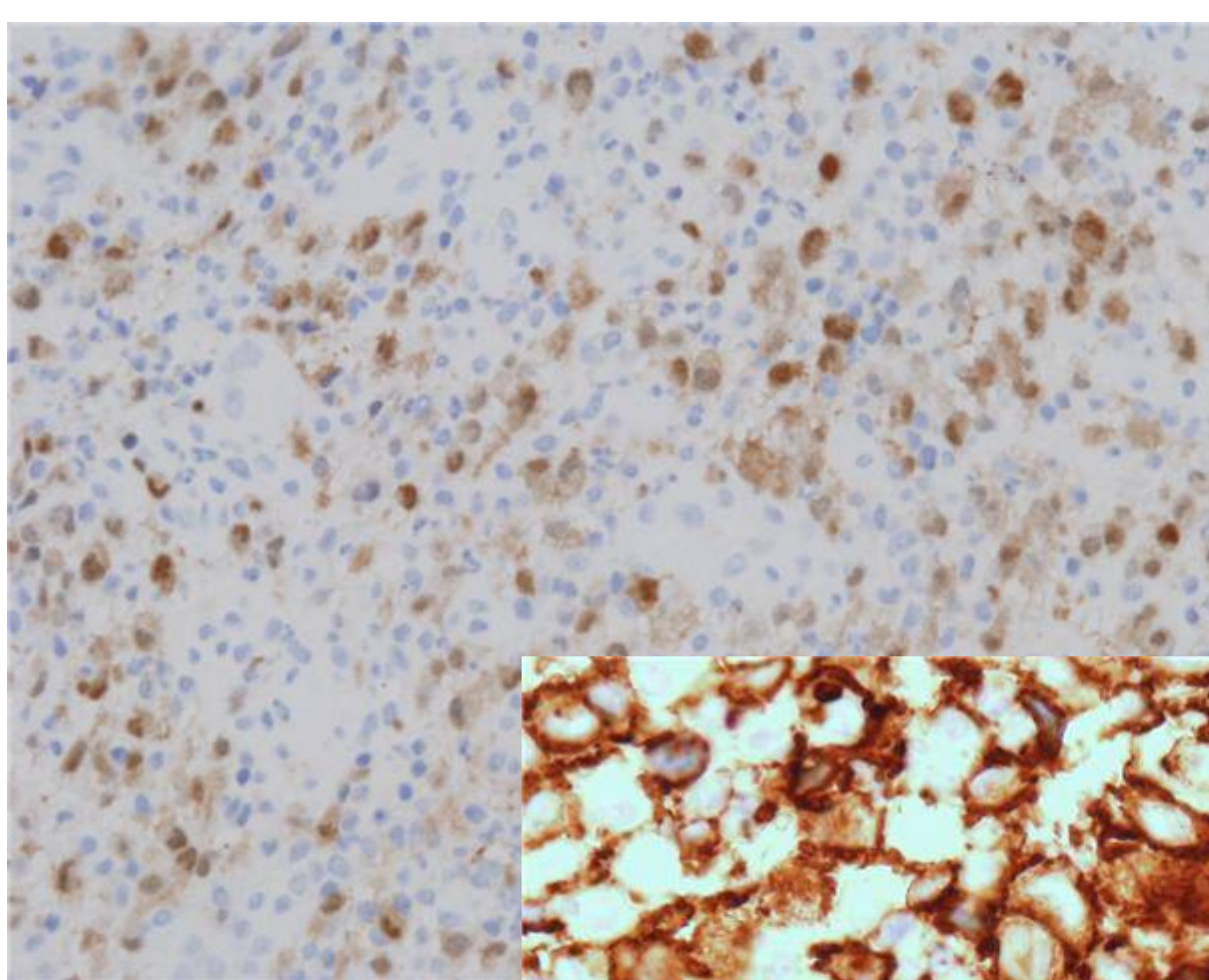
- Quiste dermoide intraorbitario roto
- Leucemia
- Tumor epitelial de glándula lagrimal
- Granuloma eosinófilo
- Quiste óseo aneurismático
- Otros: neuroblastoma

BIOPSIA Y ANATOMÍA PATOLÓGICA





Optimized using
trial version
www.balesio.com



Optimized using
trial version
www.balesio.com



Optimized using
trial version
www.balesio.com

HISTIOCITOSIS



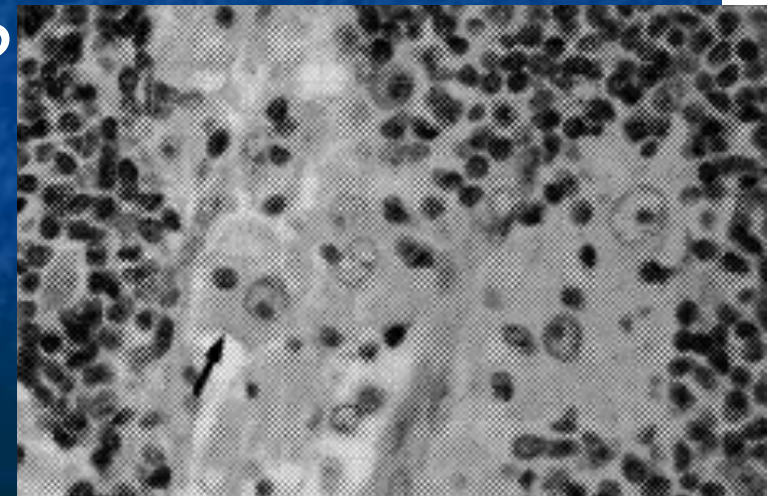
A propósito de un caso



Optimized using
trial version
www.balesio.com

Definición

- Conjunto de patologías de carácter monoclonal
- Histiocitos o macrófagos en A.Patológica
- Déficit de linfocitos T supresores
- Asociación con VEB o HV6?
- Trauma previo?
- Historia familiar de cáncer?



Subtipos

- Granuloma eosinófilo
 - Multifocal o localizado
 - El más frecuente (70%)
- Hand-Schuller-Christian
 - Proptosis + diabetes insípida + lesiones óseas
 - Crónico
- Histiocitosis pulmonar
- Letterer-Siwe



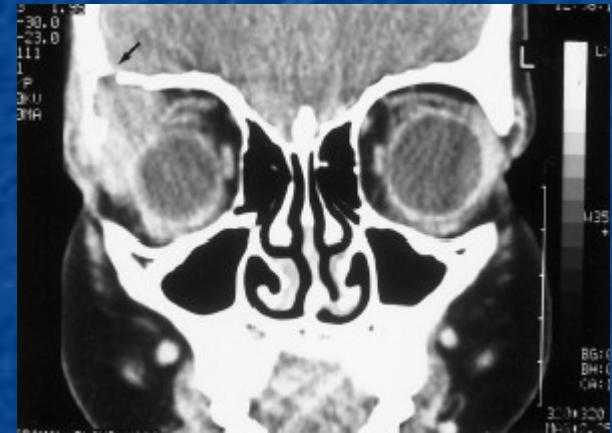
Agudo y agresivo

Fiebre, alteraciones cutáneas

Enfermedad de Rosai-Dorfman

Datos epidemiológicos

- 1 % tumores de órbita
- 2:1 varones
- 1ª década de la vida
- Más agresivo cuanto más joven
- Más típico del hueso frontal
- 23% de HCLangerhans afectan a la órbita



Clínica oftalmológica

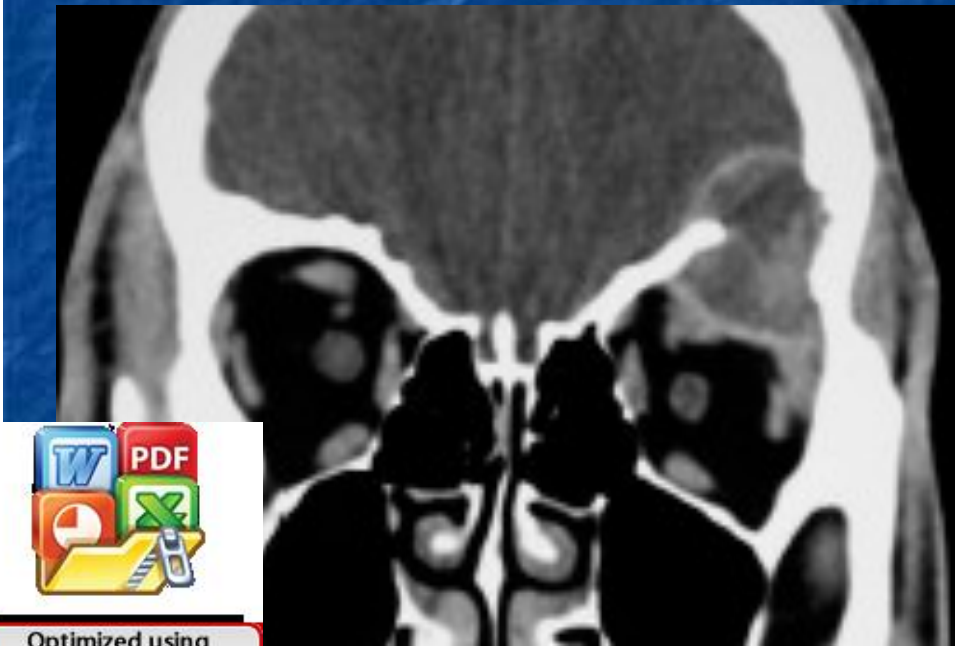
- Masa orbitaria súperotemporal o en techo (80%)
- Proptosis (40%)
- Blefaroptosis mecánica (46%)
- Diplopia (10%)
- Dolor si llega a periórbita (4%)
- Parálisis del VII par



stasis venoso: ORVR, cabeza de medusa...

rofia óptica

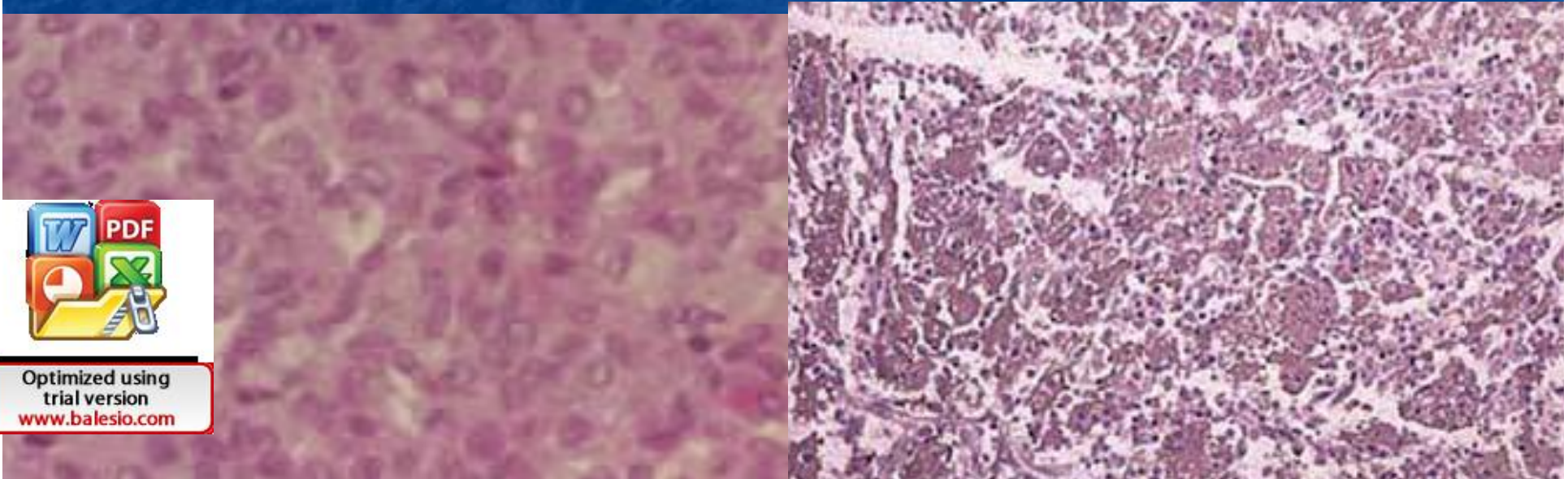




Optimized using
trial version
www.balesio.com

Anatomía patológica

- Histiocitos mononucleares
- Gránulos de Birbeck citoplasmáticos
- Eosinófilos
- IHQ: S100 +, CD1A +, OKT6 y OKT4 +





Optimized using
trial version
www.balesio.com

Diagnóstico

- Edad
- Clínica
- Pruebas complementarias: TAC e histopatología
- Sociedad de Histiocitosis: morfología típica en MO + G.Birbeck ó CD1A positivo



DX diferencial

- Celulitis orbitaria
- Dacrioadenitis
- Enfermedad inflamatoria idiopática (pseudotumor)
- Quiste dermoide intraorbitario roto
- Leucemia
- Tumor epitelial de glándula lagrimal

Osteomielitis y sarcomas óseos

Otros: neuroblastoma, colesteatoma, quiste óseo
aneurismático



Procesos histiocíticos con afectación orbitaria

Sarcoidosis

Wegener

Xantogranuloma necrobiótico

Granuloma de colesterol

Reacción a cuerpo extraño

Histiocitosis de células de Langerhans

Tuberculosis

Lúes

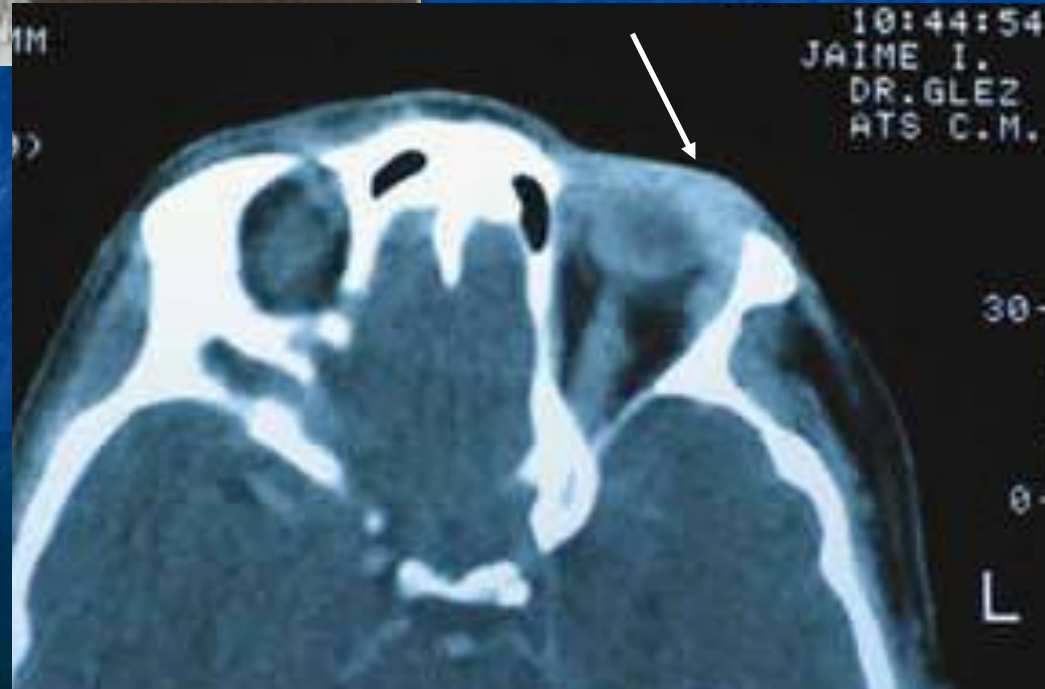
cercosis

micosis





Dermoide



Wegener



Optimized using
trial version
www.balesio.com

Tratamiento

- Observación
- Curetaje (aprovechando biopsia intraoperatoria)
- Radioterapia si provoca dolor, diplopia
- Inyección de glucocorticoides intralesionales

en diseminadas, quimioterápicos



Pronóstico

- En formas localizadas y asintomáticas muy favorables
- En formas diseminadas, 70% de <6meses fallecen
- Mejor pronóstico si hay erosión ósea
- Mejor pronóstico a mayor edad

