

Escleritis posterior nodular gigante, a propósito de un caso

Giant nodular posterior scleritis, case report

ZANETTI LLISA MR¹, MIRANDA FERNÁNDEZ S², REYES RODRÍGUEZ MA²,
MARRERO SAAVERDA D³, FRANCISCO HERNÁNDEZ F⁴

RESUMEN

Introducción: La escleritis posterior nodular gigante (ENPG) es una enfermedad grave que potencialmente puede conducir a la ceguera (1). Aproximadamente representa el 2-12% de todos los casos de escleritis y afecta en un mayor porcentaje a las mujeres (66-83%) (2). Hoy en día siguen existiendo dudas y errores en su diagnóstico que probablemente se deban a que el oftalmólogo general tiende a pensar en otros posibles diagnósticos antes que en esta entidad (3).

Objetivo: Presentamos el caso clínico de una paciente remitida urgente por dolor en ojo derecho de un año de evolución que diagnosticamos de ENPG después de realizar una exhaustiva historia clínica y seguimiento estrecho, exámenes complementarios para descartar otras patologías y, finalmente, una buena respuesta al tratamiento corticoideo.

Conclusiones: El diagnóstico de ENPG se realiza gracias a los hallazgos clínicos junto con las pruebas de imagen, pero sobre todo a la mejoría espectacular que experimenta la paciente al recibir el tratamiento corticoideo.

Palabras clave: Escleritis posterior nodular gigante, melanoma coroideo, ecografía ocular.

SUMMARY

Introduction: Giant nodular posterior scleritis is a serious disease which can potentially lead to blindness (1). It represents about 2 to 12% of all cases of scleritis and affects a higher percentage of women (66-83%) (2). Today there are still doubts and mistakes in its diagnosis that are probably due to that general ophthalmologists tend to think of other possible diagnoses rather than of this entity (3).

Servicio de Oftalmología, Unidad de Uveítis. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín.

¹ Médica residente del Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín.

² Adjunto/a del Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín.

³ Jefa de Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín.

⁴ Adjunto del Servicio de Reumatología del Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín.

Correspondencia:

María Romina Zanetti Llisa

Avenida del Pintor Felo Monzón 34 B, edificio 8, portal 5, 1º A

35019. Las Palmas de Gran Canaria

romi_z@hotmail.com

Case report: We report the case of a patient who was referred urgently for pain in his right eye of a year of evolution. We diagnose giant nodular posterior scleritis after performing an exhaustive history and close monitoring, tests to exclude other diseases and, finally, a good response to steroid therapy.

Conclusion: The diagnosis of giant nodular posterior scleritis was made by clinical findings with imaging tests, but especially by the dramatic improvement experienced by the patient when receiving corticosteroid treatment.

Key words: Giant nodular posterior scleritis, choroidal melanoma, ocular ultrasound.

INTRODUCCIÓN

La escleritis posterior nodular gigante es una enfermedad grave que potencialmente puede conducir a la ceguera (1). Es una patología poco frecuente (4), aproximadamente representa el 2-12% de todos los casos de escleritis y afecta en un mayor porcentaje a las mujeres (66 -83%) (2). Generalmente se presenta con dolor ocular intenso que puede irradiar a frente, ceja o mejilla despertando al

paciente por la noche. En la mayor parte de los casos el inicio es gradual. Se acompaña de ojo rojo y disminución progresiva de la visión. Aproximadamente la mitad de los pacientes padecen una enfermedad sistémica concomitante (5). Hoy en día siguen existiendo dudas y errores en su diagnóstico que probablemente se deban a que el oftalmólogo general tiende a pensar en otros posibles diagnósticos antes que en esta entidad (3,6).

CASO CLÍNICO

Una mujer de 48 años de edad fue remitida a nuestro servicio con carácter urgente por un cuadro clínico de dolor intenso en ojo derecho que irradiaba a la región frontal de aproximadamente un año de evolución con disminución de la agudeza visual de dicho ojo. El diagnóstico de sospecha era un probable melanoma de coroides con posible extensión escleral. En relación a sus antecedentes personales, había sido diagnosticada previamente por el Servicio de Reumatología de un reumatismo palindrómico con factor reumatoide y anticuerpos contra el péptido citrulinado cíclico (APCC) positivos, fumadora y sin otros antecedentes de enfermedades infecciosas o neoplásicas.

A la exploración oftalmológica, presentaba una agudeza visual corregida de 0,6 en OD y 0,9 en OI. La motilidad ocular extrínseca era normal como también la tonometría de ambos ojos. El examen en la lámpara de hendidura mostró en el segmento anterior del OD una quemosis e hiperemia conjuntival moderada con escleritis anterior asociada en el cuadrante temporal inferior. Ausencia Tyndall acuoso. Las pupilas eran isocóricas y

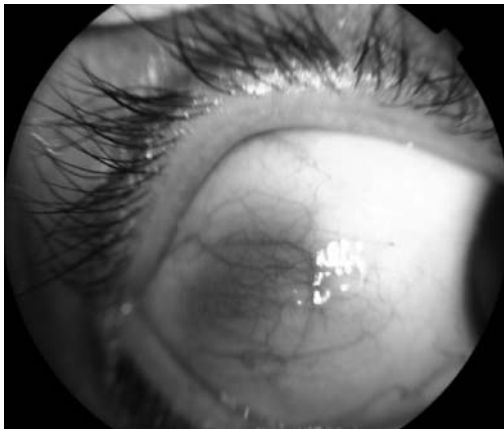


Fig. 1: Aspecto biomicroscópico del OD. Quemosis e hiperemia conjuntival.

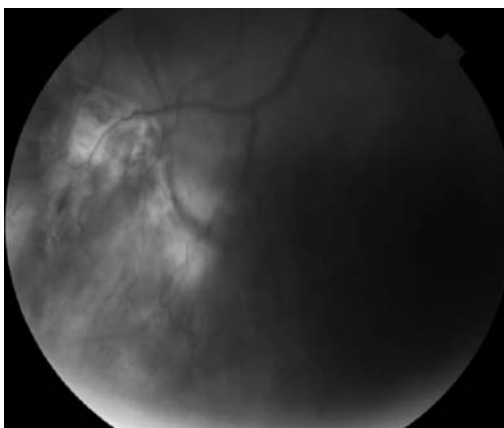


Fig. 2: Fondo de ojo derecho. Masa subretiniana sobreelevada amelanótica y nodular.

normoreactivas y no había defecto pupilar aferente relativo. La exploración del OI estaba dentro de los límites de la normalidad.

En la funduscopia del OD se apreciaba una masa subretiniana, sobreelevada, amelanótica y nodular que ocupaba aproximadamente todo el cuadrante temporal inferior, acompañada de un desprendimiento de retina exudativo plano y fibrosis subretiniana en la periferia. Sobre la lesión se observaban pequeñas hemorragias intrarretinianas junto a un exudado algodonoso en la arcada temporal superior y alteración del epitelio pigmentario a nivel periférico. No existía edema de papila asociado. El fondo de ojo izquierdo era normal.

Como pruebas complementarias se realizaron la ecografía ocular, angiofluoresceingrafía, TAC y RMN orbitaria. La ecografía ocular evidenciaba una lesión coroidea nodular de grandes dimensiones con alta reflectividad de la superficie y moderada a baja reflectividad interna con ángulo kappa positivo y engrosamiento del complejo corioescleral. No se observaba «signo de la T». La angiografía fluoresceínica mostraba sectores de isquemia retiniana, dilataciones vasculares, microaneurismas y visualización de vasos corioideos. La resonancia magnética nuclear identificó una tumoración de localización basal y temporal de morfología bicóncava, de 14 x 14 mm de base por 6 mm de altura que resultaba isointensa en T1 e hipointensa en T2, con moderada captación de gadolinio. No existían signos de infiltración grasa peribulbar, pero sí una posible extensión escleral subyacente. En la tomografía lateral de cráneo se apreciaba la lesión ocupante de espacio

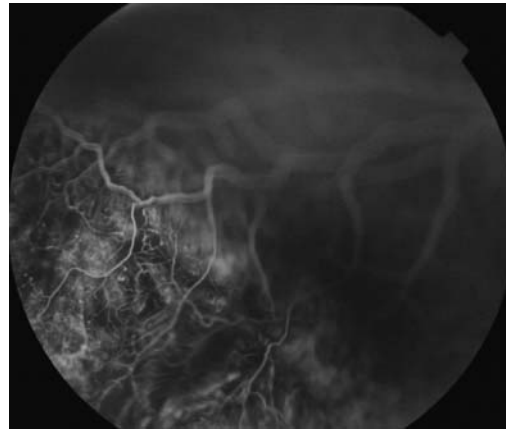


Fig. 3: AGF. Anomalías vasculares retinianas y zonas de isquemia.

junto a una pérdida del contorno ocular normal en la zona mencionada. Los ANA, ANCA, serología lúes y VHB, Rx de tórax y Mantoux fueron normales o negativos.

Todos estos hallazgos descritos en las pruebas de imagen junto a la sintomatología clínica, la exploración oftalmológica, la edad y el sexo de la paciente y sus antecedentes reumatológicos, fueron sugestivos de escleritis posterior nodular gigante aunque sin descartar del todo un melanoma corioideo, se decidió instaurar una pauta de prednisona oral de 60 mg/día (1 mg/kg/día). Aproximadamente en 15 días la paciente se encontraba sin dolor, la hiperemia conjuntival había disminuido, en la ecografía se visualizaba una pequeña disminución del tamaño lesional y su AV era de 0,7 en OD. Por lo que se decide comenzar con pauta descendente lenta de los corticoides orales. En un control a los 45 días de la primera exploración, ya no había hiperemia, quemosis conjuntival, ni signos de

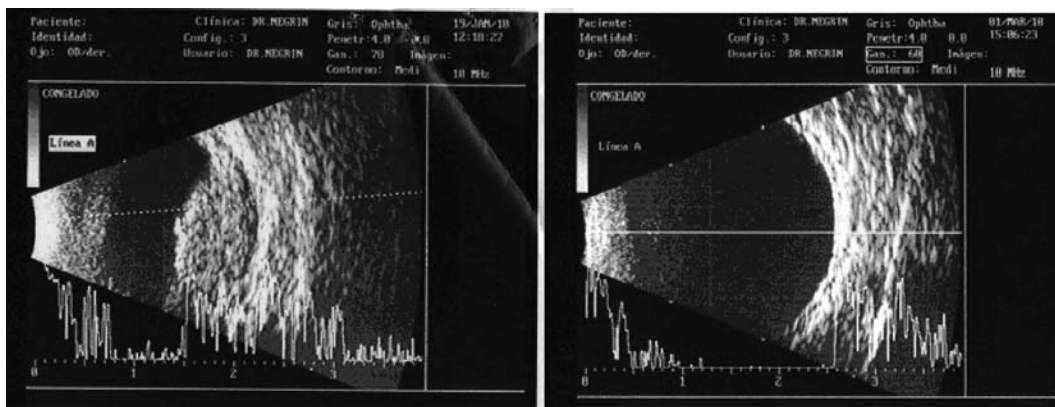


Fig. 4: Ecografía Modo A/B. Se aprecia lesión corioidea nodular con alta reflectividad y ángulo kappa positivo y engrosamiento escleral. Al mes y medio ya no se apreciaba volumen lesional.

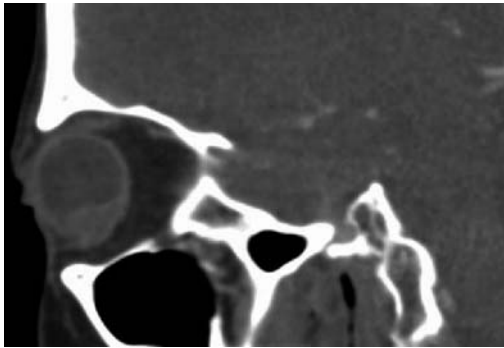


Fig. 5: TAC lateral de cráneo en que se observa una masa homogénea intraocular.

escleritis anterior asociada. La tumoración se había reducido a un pequeño nódulo en sector temporal inferior con signos de fibrosis sobre el mismo. La AV en OD era de la unidad y el tratamiento en dicho momento se encontraba en 30 mg/día de prednisona. A los dos meses de comenzado el tratamiento esteroideo, reaparece el dolor al disminuir la dosis a 20 mg diarios. En ese momento se observaba en fondo de ojo derecho algunas hemorragias en extrema periferia con ciertas anomalías vasculares y fibrosis temporal inferior sin desprendimiento de retina, por lo que se decide agregar metotrexato al tratamiento (10 mg/semana) como ahorrador de corticoides, junto con calcio, vitamina D (1 gr/día) y ácido fólico (5 mg/5 días). En la actualidad, la paciente se encuentra asintomática, con resolución de las hemorragias retinianas y sin nuevas lesiones aparentes en el fondo de ojo, y en tratamiento con prednisona 7,5 mg/d y metotrexato 10 mg/semana.

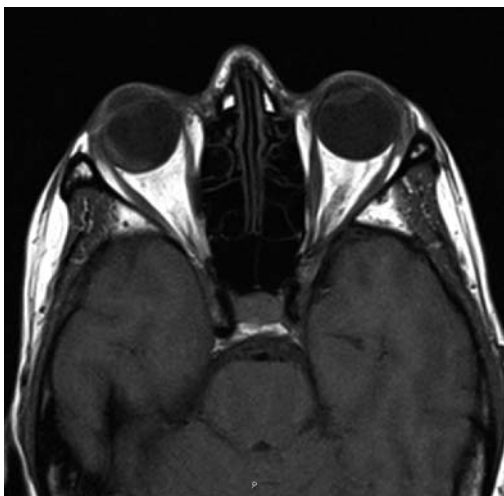


Fig. 6: RMN axial. Tumoración basal y temporal en OD de morfología bicóncava isointensa en T1.

DISCUSIÓN

La escleritis es la inflamación y el edema que afecta a los tejidos escleral y epiescleral con inyección del plexo vascular superficial como del profundo, y puede ser tanto anterior como posterior según su localización (7). Con respecto a lo mencionado previamente Watson y Hyreh, en 1976, clasificaron la escleritis en anterior (difusa, nodular, necrotizante con y sin inflamación) y escleritis posterior (8).

La escleritis posterior se define como la inflamación de la esclera posterior a la ora serrata que puede afectar por contigüidad a las estructuras oculares adyacentes, tales como coroides, retina, nervio óptico, músculos extraoculares y tejidos orbitarios (7). Aunque pueden verse afectados ambos ojos, la enfermedad recurrente unilateral en mujeres de edad media es la forma de presentación más frecuente (9).

Esta patología puede ser idiopática o estar asociada a enfermedades sistémicas, y hasta en un 50% de los pacientes sobre todo mayores de 50 años, tienen una enfermedad de base (10). Entre las enfermedades sistémicas asociadas se encuentran con más frecuencia la Artritis Reumatoide, y también el Lupus Eritematoso Sistémico, la Sarcoidosis, la Granulomatosis de Wegener, la Sífilis, la Enfermedad Inflamatoria Intestinal, la Poliarteritis Nodosa, la Policondritis Recidivante y el Linfoma (11).

Los síntomas clínicos que predominan en la presentación de la escleritis posterior son el dolor y la disminución y/o pérdida de la agudeza visual (6), como sucedió en el caso que nos atañe. El dolor ocular es de comienzo insidioso, penetrante de moderado a intenso, que puede irradiar a frente, ceja y mejilla, con gran sensibilidad a la palpación del globo ocular. Sin tratamiento, el dolor puede durar varios meses. La agudeza visual está disminuida con frecuencia en la escleritis posterior a causa de la extensión del proceso inflamatorio a las estructuras oculares adyacentes (7).

La disminución de la agudeza visual puede ser leve y corregible con una lente convexa, lo que refleja la hipermetropía transitoria

inducida por la reducción de la longitud axial secundaria al engrosamiento escleral posterior. La hiperemia aparece asiduamente, sobre todo cuando se asocia con escleritis anterior, pero puede ser sutil o no encontrarse en la escleritis posterior que se presenta de forma aislada. La proptosis, el edema palpebral y la limitación dolorosa de la versión ocular no son infrecuentes y pueden reflejar la extensión del proceso inflamatorio a los músculos extraoculares, a la órbita o a ambos (7), signos que no exhibía nuestra paciente.

Los hallazgos en el fondo de ojo que apoyan el diagnóstico de escleritis posterior son el edema de la papila óptica, los pliegues coroideos, el desprendimiento de retina exudativo y, con menor frecuencia, las lesiones focales de masa subretiniana (12). Los últimos dos signos estaban presente en nuestro caso.

La prueba más útil en el diagnóstico de la escleritis posterior es la ecografía ocular (13), donde es típico encontrar un marcado engrosamiento de la esclera y coroides a nivel de polo posterior y por detrás de ésta, una banda libre de ecos, de unos 2,5 mm de espesor, que representa líquido en el espacio de Tenon. El edema retrobulbar que rodea al nervio óptico forma el llamado «signo de la T», que en nuestra paciente no se observaba por ser periférica. La ecografía estandarizada es un método no invasivo apropiado no solamente para el diagnóstico de la escleritis posterior sino también para el seguimiento y la efectividad de la terapia instaurada. La combinación de ambas modalidades, A y B, proporciona los resultados más útiles para distinguir no solo la escleritis posterior difusa de la nodular, sino también la escleritis posterior en general de otras enfermedades de la órbita, la coroides y la retina que pueden imitarla en la clínica (14).

Los hallazgos típicos de la tomografía computarizada son el engrosamiento de la esclera posterior, que se acentúa con la inyección de contraste y la extensión del edema a la cápsula de Tenon adyacente (signo del Anillo) (15). Esta prueba es fundamental para determinar la extensión del proceso inflamatorio hacia estructuras oculares adyacentes. La exploración con resonancia magnética

con gadolinio y supresión grasa es capaz de distinguir el engrosamiento escleral del coroideo (16).

En los tiempos precoces de la angiografía fluoresceínica, se aprecia un moteado irregular de la fluorescencia coroidea de fondo, con múltiples áreas puntiformes hiperfluorescentes, que al progresar la prueba se hacen más grandes y brillantes. En tiempos medios y tardíos, se aprecia el llenado del desprendimiento exudativo con contraste. Este patrón es típico de la escleritis posterior, aunque no es específico, ya que lo comparte con otros cuadros como el Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, Melanoma Coroideo, Coroidopatía Punctata Interna, Metástasis Coroideas o el Hemangioma Cavernoso Coroideo.^{xvii} En nuestro caso debido a la cronicidad de la lesión inflamatoria no encontramos estos hallazgos.

Diagnóstico diferencial

Dada la gran variedad de signos y síntomas, el diagnóstico diferencial de la escleritis posterior es amplio y potencialmente confuso, y debería diferenciarse principalmente de las neoplasias coroideas, como el melanoma de coroides, que se distingue clínicamente por la presencia de hiper o hipopigmentación (melanoma amelanótico) (1) de la tumoración, por el pigmento naranja de lipofucsina suprayacente y por el hallazgo infrecuente de pliegues retinianos. Éste se diferencia de la escleritis posterior ya que la misma presenta color uniforme del epitelio pigmentario superpuesto a una masa escleral y depósitos amarillentos en la retina suprayacente. Asimismo, la ecografía puede revelar hallazgos característicos del melanoma coroideo, como un aspecto fungoide con una reflectividad interna baja (18), una excavación coroidea, vacuidad acústica y ensombrecimiento de la órbita, junto con la ausencia de edema retrobulbar. En la angiografía fluoresceínica la mayoría muestra una fluorescencia moteada en la fase arteriovenosa, un teñido progresivo de la lesión e hiperfluorescencia que persiste en la fase venosa tardía, así como un patrón hiperfluorescente que rodea al tumor (19).

Manejo

La primera línea del tratamiento en los pacientes con escleritis difusa o nodular no asociada con vasculitis sistémica es la de los antiinflamatorios no esteroides vía oral (20) con o sin la utilización de corticoides tópicos. El fracaso de esta pauta requiere la adición o sustitución de los esteroides por vía general, comenzando con dosis de 1 mg/kg/día y en casos muy severos hasta 1,5 mg/kg/día de prednisona, con la posterior disminución de la dosis tan pronto sea posible (aunque pueden requerirla por tiempos prolongados). También se han descrito metilprednisolona a 0,5 g a 1 g día (11). En casos de escleritis grave y resistentes al tratamiento con corticoides se pueden utilizar inmunosupresores como el metotrexato (7,5 mg a 15 mg semanal), la ciclosporina A (3 a 5 mg/kg/día), la azatioprina (1,5 a 2 mg/kg/día), con reducción o eliminación de los esteroides (21). La recurrencia es frecuente, hasta un 40%, y el pronóstico visual depende de la afectación macular y del nervio óptico (10). En nuestro caso y dada la intensidad del cuadro inflamatorio decidimos comenzar el tratamiento con esteroides por vía oral a razón de 1 mg/kg/día.

En la literatura, entre los años 1956 y 1973, varios estudios han realizado estadísticas sobre los diagnósticos histopatológicos en los globos oculares enucleados, debido a un diagnóstico erróneo del melanoma de la úvea, en los cuales el porcentaje de las escleritis posteriores variaba entre 0,5 y 6,6%. Pudo demostrarse una disminución de los errores diagnósticos a partir de la década de los 70 con la utilización de los medios diagnósticos modernos (22).

CONCLUSIONES

El diagnóstico de ENPG sigue siendo un desafío. Una de las posibilidades a tener en cuenta ante un cuadro de dolor ocular sin otra clínica acompañante sería el de escleritis. En el diagnóstico es de gran valor la clínica que presenta el paciente y las pruebas de imagen. En nuestro caso se llegó al mismo gracias a la combinación de ambas, pero fundamental-

mente a la respuesta espectacular que experimentó la paciente al tratamiento esteroideo. La escleritis posterior tiene una excelente respuesta a los corticoides, mientras que las lesiones neoplásicas es poco probable que respondan.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kanski JJ. Oftalmología clínica. Editorial Elsevier. 6.ª Edición. 2009; 319327.
2. Pérez-Campagne E, Guex-Crosier Y, Schalenbourg A, Uffer S, Zografos L. Escleritis nodular posterior gigante compatible con sarcoidosis ocular simulando un melanoma de la coroides. Arch Soc Esp Ophthalmol 2007; 82: 563-6. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-66912007000900010&lng=es. doi: 10.4321/S0365-66912007000900010.
3. Sridharan S, Juneja R, Hussain A, Biswas J. Giant nodular posterior scleritis mimicking choroidal tumor. Retinal Cases and Brief Reports 2007; 1: 65-7.
4. Demirci H, Shields CL, Honavar SG, Shields JA, Bardenstein DS. Long-term follow-up of giant nodular posterior scleritis simulating choroidal melanoma. Arch Ophthalmol 2000; 118: 1290-2.
5. Ehlers JP, Shah CP. Manual de Oftalmología del Wills Eye Institute. Diagnóstico y tratamiento de la enfermedad ocular en la consulta. Ed Lippincott Williams and Wilkins. 1ª Edición. 2008; 148-151.
6. Benson WE, Shields JA, Tasman W. Posterior scleritis a cause of diagnostic confusion. Arch Ophthalmol 1979; 97: 1482-6.
7. Vitale AT, Sàinz de la Maza MT. Enfermedad inflamatoria de la esclera. In: Ryan SJ, Schachar AP, Murphy RP, (eds). Retina, vol. 2. Medical Retina, 4rd ed. St. Louis: Mosby, 2009; 1545-60.
8. Watson PG, Hayreh SS. Scleritis and episcleritis. Br J Ophthalmol 1976; 60: 163-91.
9. Hidalgo M, Villa A, Leizaola C, Ramírez A. Escleritis posterior a propósito de un caso. Rev Ophthalmol Venez 2006; 62: 5-9.
10. Quillen D, Blodi B. Retina (American Medical Association). Marban libros SL. 4.ª Edición. 2005; 246-7.
11. McCluskey P, Watson P, Lightman S, Haybittle J, Restori M, Branley M. Posterior scleritis: clinical features, systemic, associations and outcome in large serie of patients. Ophthalmology 1999; 106: 2380-6.
12. Calthorpe C, Watson P, McCartney A. Posterior scleritis: a clinical and histological survey. Eye 1988; 2: 267-77.

13. Munk P, Nicolle D, Downey D, Vellet AD, McKeown M. Posterior scleritis: ultrasound and clinical findings. *Can J Ophthalmol* 1993; 28: 177-80.
14. Barakova D, Bujalkova D, Redinova M. Echographic findings in posterior scleritis. *Cesk Slov Oftalmol* 2003; 59: 86-90.
15. Changes VJ, Lam S, Tessler HH, Mafee MF. Computed tomography and magnetic resonance imaging in the diagnosis of posterior scleritis. *Ann Ophthalmol* 1993; 25: 89-94.
16. DePotter P, Shields CL, Shields JA. Inflammatory disorders. In: DePotter P, Shields JA, Shields CL, eds. *MRI of the Eye and Orbit*. Lippincott Co; 1995; 45-55.
17. Buenestado F, Redondo I, Bonales J, del Río S. Escleritis Posterior con Desprendimiento Exudativo de Retina. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2000; 9 (<http://www.oftalmo.com/seo/2000/09sep00/12.htm>).
18. Zambrano P, Prado A, Rodriguez A. Melanoma gigante de coroides. *Rev Mex Oftal* 2007; 81: 283-90.
19. Gass J. Fluorescein angiography and aid in the differential diagnosis intraocular tumor. *Int Ophthalmol Clin* 1972; 12: 85-120.
20. Rosembaum JT, Robertson JE. Recognition of posterior scleritis and its treatment with indometacin. *Retina* 1993; 13: 17-21.
21. Taravella MJ, Johnson DW, Petty JG, Keyeser RB, Foster CS, Lundberg BE. Infectious posterior scleritis caused by *Pseudallescheria boydii*. Clinicopathologic findings. *Ophthalmology* 1997; 104: 1312-6.
22. Zografos L. Tumeurs intraoculaires. Société Française d'Ophtalmologie. Masson. Paris; 2002; 172-5.