

Pseudotumor orbitário

Orbital pseudotumor

Oswaldo Inácio Tella Junior
Fernando Menezes Braga
João Carlos Vagheti Lauda
Mauro Rabinovitch
Samuel Zymberg

RESUMO

Os autores apresentam sua experiência em 10 casos de pseudotumor orbitário, processo inflamatório idiopático que apresenta maior incidência em mulheres e evolui com proptose leve ou moderada e dor. A tomografia computadorizada mostrou a forma de miosite em 5, acometimento difuso em 2 e lesão restrita à glândula lacrimal em 3 pacientes.

A ressecção cirúrgica deve ser indicada nos casos restritos à glândula lacrimal. Os demais casos merecem tratamento conservador à base de esteróides.

Palavras-Chaves: Pseudotumor, Proptose, Miosite, Glândula lacrimal.

INTRODUÇÃO

O termo pseudotumor orbitário foi introduzido em 1905 por Birch-Hirschfeld para tumores orbitários não neoplásicos. Garner⁽¹⁾ classifica dentro do grupo dos pseudotumores as lesões inflamatórias restritas à órbita ou sistêmicas com agente etiológico conhecido. Henderson⁽¹⁵⁾ restringe o termo às patologias inflamatórias idiopáticas da órbita.

Do ponto de vista anatomopatológico Parrow⁽¹⁵⁾ propõe 2 tipos de pseudotumores:

tipo 1 – o processo patológico básico é uma vasculite ou mais especificamente uma angíte com um infiltrado inflamatório em que os eosinófilos são os componentes predominantes, acompanhados de neutrófilos e plasmócitos. Linfócitos e macrófagos também estão presentes. Este quadro é semelhante a reação de Arthus ou uma vasculite alérgica aguda com necrose da parede dos vasos e degeneração fibrinóide.

tipo 2 – em que uma vasculite não é presente e os linfócitos são elementos celulares predominantes,

dispostos em nódulos ou folículos. Os outros elementos inflamatórios tais como plasmócitos, macrófagos e eosinófilos também aparecem. O diagnóstico diferencial com linfoma é feito pela presença das outras células inflamatórias e pela proliferação capilar evidente, semelhante a dos tecidos granulomatosos.

Ambos os tipos de pseudotumor podem ser subdivididos em agudos, subagudos e crônicos dependendo da quantidade de substituição do tecido inflamatório por tecido conjuntivo rico em fibroblastos.

Outros autores como Blodi e Gass⁽³⁾ e Reese⁽³³⁾ propuseram uma subdivisão de pseudotumor conforme o tecido orbitário mais envolvido: miosite; dacrioadenite; esclerotenonite; linfogranuloma; envolvimento difuso da órbita.

Peeters e cols.⁽³²⁾ relatam que não existe predomínio de sexo e que o pseudotumor pode manifestar-se entre 20 e 80 anos embora Mottow e Jakobiec⁽²⁸⁾ tenham observado 29 pacientes com menos de 20 (o mais jovem tinha apenas 3 anos) com 45% de acometimento bilateral. Pseudotumor orbitário bilateral em adultos é encontrado em apenas 10 a 15% de

Escola Paulista de Medicina

Endereço do autor: Dr. Oswaldo Inácio Tella Junior – Rua Pensilvânia 260/81 – São Paulo-SP – Brasil

acordo com Bernardino e cols.⁽²⁾ e sempre deve lembrar a possibilidade de uma doença sistêmica.

O quadro clínico desta patologia é caracterizado por proptose, alteração da motilidade ocular e dor. Podem ocorrer alterações visuais por envolvimento do nervo óptico e freqüentemente encontramos hiperemia, quemose, edema palpebral e às vezes diminuição da sensibilidade da córnea. Em crianças é comum associar-se a este quadro uma papilite ou irite. É bom lembrar que o tempo de instalação dos sintomas pode variar de 2 a 6 meses.

Abromovitz e cols.⁽¹⁾ descreve a forma esclerosante do pseudotumor que se manifesta por perda visual precoce acompanhada dos demais sintomas e que tende a ocupar a porção posterior da órbita.

A síndrome de Tolosa-Hunt ou oftalmoplegia dolorosa é considerada uma variante do pseudotumor orbitário, na qual o processo inflamatório está restrito a região da fissura orbitária superior, forame óptico ou ao seio cavernoso. O paciente apresenta-se com intensa dor periorbitária, comprometimento dos nervos oculomotores, paralisia oculosimpática e mesmo alterações sensitivas no território do ramo oftálmico do trigêmeo^(17,18,38).

Do ponto de vista tomográfico podemos observar espessamento dos músculos (quando predomina o quadro de miosite) principalmente na porção medial e anterior da órbita e nos locais de inserção dos músculos no globo ocular. A região do ápice orbitário costuma estar livre, achado este, importante na diferenciação com a doença de Basedow-Graves⁽⁷⁾. Às vezes podemos ter uma glândula lacrimal aumentada em virtude do aumento de seu lobo orbital. Neste caso o diagnóstico diferencial com tumor de glândula lacrimal impõem-se⁽¹³⁾. Na forma de esclerotonite parece haver um extravasamento de líquido para o espaço de Tenon e o resultado final tomográfico é o espessamento da porção posterior do globo ocular⁽³⁹⁾. O acometimento or-

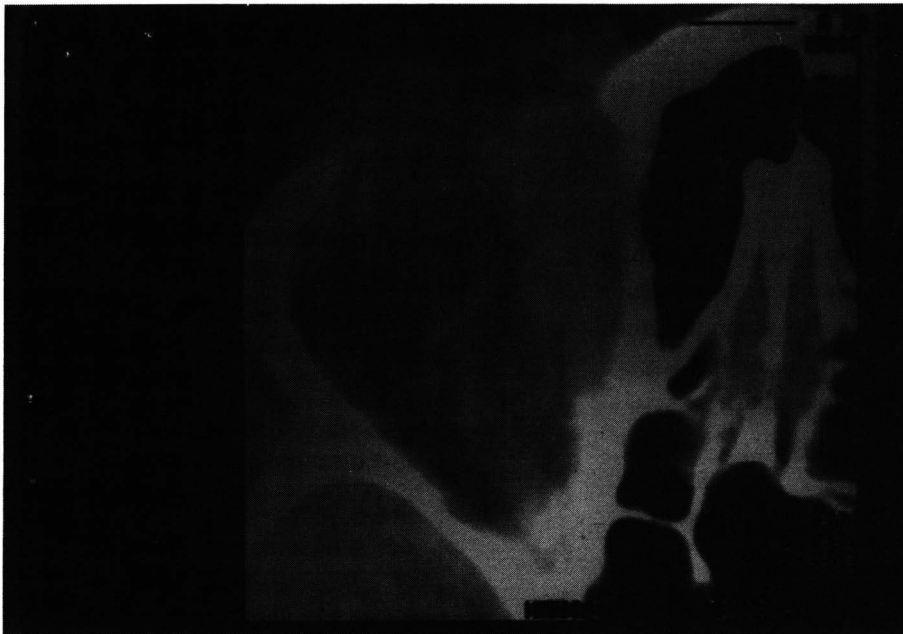


Figura 1 - Lesão hiperdensa, irregular, acometendo a região dos músculos oblíquo superior e reto medial, assim como suas inserções no globo ocular direito. Anatomopatológico mostrou tecido inflamatório com predomínio de eosinófilos.

bitário visualizado pela tomografia computadorizada ainda pode ser difuso quando há envolvimento do tecido gorduroso⁽²⁷⁾.

Abramovitz e cols.⁽¹⁾ mostram tomografia computadorizada com lesão restrita ao ápice orbitário nos casos de pseudotumor esclerosante e Edwards e cols.⁽¹⁰⁾ descrevem o aspecto tomográfico desta patologia com invasão do seio etmoidal.

Harr e cols.⁽¹³⁾ propõem 4 formas de pseudotumor demonstradas pelo TC: infiltrativo (50%); tumefativo (33%); episclerite; miosite.

A venografia orbitária é importante nos casos de síndrome de Tolosa-Hunt em que demonstra oclusão ou estreitamento do terceiro segmento da veia oftálmica superior⁽²⁶⁾.

O ultra-som⁽⁵⁾ costuma ser muito elucidativo nos casos de esclerotonite onde observa-se o clássico sinal do anel que corresponde ao edema da cápsula de Tenon. Pode mostrar também aumento dos músculos e a lesão é geralmente hipocóica.

Uma vez feito o diagnóstico, um teste com esteróides deve ser reali-

zado. Inicia-se com 100 mg. de prednisona ao dia. Chavis e cols.⁽⁶⁾ observaram, nos casos que foram submetidos à biópsia, uma melhor resposta à corticoterapia naqueles pacientes com pseudotumor do tipo 1. A resposta aos esteróides também é melhor nos casos de miosite⁽³⁰⁾.

MATERIAL

PSEUDOTUMOR = 10 casos

Sexo: feminino = 8 casos
masculino = 2 casos

Cor: branca = 7 casos
não branca = 3 casos

Idade média = 47 anos

Idade entre 40 e 60 anos = 8 casos = 80%.

CLÍNICA

(Sintomas)

Tempo médio dos sintomas = 18 meses

Lado afetado:

D = 6 casos

E = 4 casos

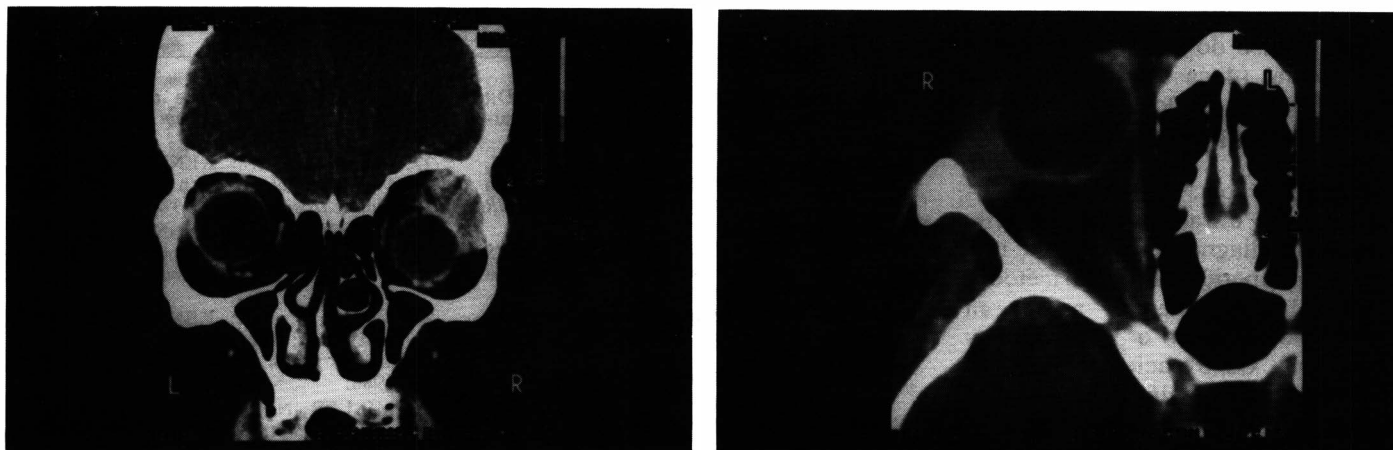


Figura 2 – TC de órbita (corte axial e coronal) – evidenciando lesão restrita à glândula lacrimal, cujo anátomo patológico confirmou tratar-se de pseudotumor.

Dor presente em todos os casos
Diplopia presente em 5 casos = 50%

Hiperemia e quemose presente em todos os casos

Proptose

leve = 5 casos
 moderada = 5 casos

Reflexo fotomotor presente em todos os casos

Movimento ocular:

normal = 6 casos
 restrito = 4 casos

Acuidade visual:

normal = 9 casos
 diminuída = 1 caso

Fundo de olho normal em todos os casos

DIAGNÓSTICO

(Exames complementares)

RX de crânio normal em todos os casos

CT realizada em todos os casos

Localização tomográfica:

muscular = 5 casos
 difuso = 2 casos
 glândula lacrimal = 3 casos

Lesão: irregular = 7 casos
 regular = 3 casos

Captação de contraste (CT) em todos os casos

TRATAMENTO E RESULTADOS

Tratamento:

cirúrgico = 7 casos
 conservador = 3 casos

Acesso:

superior = 3 casos
 lateral = 3 casos
 súpero-lateral = 1 caso

Extirpação:

total = 2 casos
 parcial = 1 caso
 biópsia = 4 casos

Corticoterapia realizada em todos os casos

Resultados:

satisfatório = 8 casos
 insatisfatório = 2 casos

DISCUSSÃO

O termo pseudotumor utilizado referiu-se as patologias expansivo-inflamatórias da órbita de natureza idiopática, com exceção a um caso em que o paciente era portador da doença de Mikulicz, simulando uma neoplasia.

Silva⁽³⁵⁾ revendo seus 300 casos de patologias orbitárias encontrou o pseudo tumor como a mais freqüente, fato este também observado neste trabalho. Outros autores como Henderson⁽¹⁵⁾ e Reese⁽³³⁾ referem uma incidência ao redor de 8%.

Nos 10 casos deste trabalho hou-

ve um nítido predomínio do sexo feminino (8/10), embora Peeters e cols.⁽³²⁾ encontrassem um acometimento igual nos dois sexos e Henderson⁽¹⁵⁾ uma incidência maior nos homens.

Em nosso material não houve casos nas duas primeiras décadas de vida como observado por Mottow e Jakobiec⁽²⁸⁾. A idade média foi 47 anos e o lado direito foi mais afetado que o esquerdo (60%). O acometimento orbitário bilateral sempre deve lembrar a possibilidade de uma doença sistêmica⁽²⁾ e esse fato foi por nós observado no paciente com doença de Mikulicz.

Todos os pacientes apresentaram-se com dor retro e periorbitária, proptose leve ou moderada, hiperemia e quemose. Diplopia apareceu em apenas 50% dos casos e a motricidade ocular esteve comprometida em 40% deles. Nenhum paciente apresentou alteração da acuidade visual e do exame do fundo de olho. Esta apresentação clínica foi similar aos casos descritos por Nicole e cols.⁽²⁹⁾.

O raio x simples de crânio não forneceu subsídios para o diagnóstico e a tomografia computadorizada, utilizando-se os critérios de Harr e cols.⁽¹³⁾, permitiu-nos dividir as lesões conforme sua localização em: muscular (5 pacientes); restritos à glândula lacrimal (3 pacientes) e acometimento orbitário difuso (2 pa-

cientes). O grupo muscular mais atingido foi o do oblíquo superior e reto medial (4 casos), sendo que o reto superior e o elevador da pálpebra foram comprometidos em apenas um caso.

Chavis e cols.⁽⁶⁾ descrevem a importância do ultra-som⁽⁵⁾ para confirmação do diagnóstico, embora não tenhamos experiência com tal método.

Dos 10 pacientes, 7 receberam tratamento cirúrgico e 3 apenas corticoterapia. Os 3 pacientes submetidos ao tratamento clínico eram casos em que a tomografia computadorizada mostrava acometimento apenas muscular e todos tiveram boa evolução com regressão dos sintomas oculares e controle tomográfico mostrando regressão da doença.

Dos 7 pacientes submetidos a tratamento cirúrgico associado a corticoterapia, 5 obtiveram resultados que consideramos satisfatórios pois houve desaparecimento da proptose e a tomografia computadorizada mostrou regressão da lesão. Assim, apenas 2 casos foram considerados como tendo resultados insatisfatórios. Nestes casos no ato cirúrgico deparamos com tecido lenhoso, sem plano de delimitação e que não permitiram uma boa decompressão orbitária. Esses pacientes evoluíram com persistência da proptose e a tomografia computadorizada não mostrou grandes alterações em relação aos exames anteriores. Apesar do processo ser difuso, estes pacientes tiveram sua acuidade visual preservada.

SUMMARY

The authors report 10 cases of idiopathic inflammatory orbital pseudotumors. The literature is reviewed. Clinical manifestations and computerized tomography images are analysed.

Surgical resection have to be indicated in the cases restrict to lacrimal gland and therapy with steroids is useful in the others cases.

Key Words: Pseudotumor, Proptosis, Miositis, Lacrimal gland.

BIBLIOGRAFIA

1. ABRAMOVITZ, J.N.; KOSDON, L.D.; SUTULA, F.: Sclerosing orbital pseudotumor. *Neurosurgery* 12 (4): 463-468, 1983.
2. BERNARDINO, M.E.; ZIMMERMAN, R.D.; CITRIN, C.M.: Scleral thickening: a CT sign of orbital pseudotumor. *AJR* 129: 703-706, 1977.
3. BLODI, F.C.; GASS, J.D.M.: Inflammatory pseudotumor of the orbit. *Tr Am Acad Ophthalmol Otolaryng* 71: 303-323, 1967.
4. BRIHAYE, J.: Neurosurgical approaches to orbital tumors. *Adv. Tech Stand Neurosurg* 3: 103-121, 1976.
5. BYRNE, S.F.; GLASER, J.S.: Orbital tissue differentiation with standardized echography. *Ophthalmology* 90: 1071-1090, 1983.
6. CHAVIS, R.M.; GARNER, A.; WRIGHT, J.E.: Inflammatory orbital pseudotumor. *Arch Ophthalmol* 96: 1817-1822, 1972.
7. DIAZ, A.G.; LOPEZ, A.S.; PORRES, A.M.J.: Orbital pseudotumor. *Ophthalmologica (Basel)* 8: 181-187, 1980.
8. DUANE, T.D.: Clinical Ophthalmology, vol 2: *Neuro-Ophthalmology*. Hagerstown M.D., Horper Row Publish Inc, 1983.
9. DUKE-ELDER - Textbook of Ophthalmology. Henry Kimpton, London vol XIII, 1974.
10. EDWARDS, M.K.; ZAUER, D.W.; GILMOR, R.L.: Invasive orbital pseudotumor - CT demonstration of extension beyond orbit. *Neuroradiology* 23: 215-217, 1982.
11. GARNER, A.: Pathology of pseudotumors of the orbit. A review. *J Clin Pathol* 26: 639-648, 1973.
12. HAMMERSCHLAG, S.B.; HESSELINK, J.R.; WEBER, A.C.: Computed tomography of the eye and orbit. Appleton-Century-Crofts/Norwalk, Connecticut, 1983.
13. HARR, D.L.; QUENCER, R.M.; ABRAMS, G.W.: Computed tomography and ultrasound in the evaluation of orbital infection and pseudotumor. *Radiology*: 395-401, 1982.
14. HESSELINK, J.R.; DAVIS, K.R.; ROBERSON, G.H.: Computed tomography of masses in the lacrimal gland region. *Radiology* 131: 143-147, 1979.
15. HENDERSON, J.W.: Orbital tumors. Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1973.
16. HOUSEPIAN, E.M.; TROKEL, S.L.; JAKOBIEC, F.O.: Tumors of the orbit in: *Neurological Surgery*, Ed. 2, Vol 5, edited by J.R. Youmans, 3024-3064, Philadelphia, W.B. Saunders, 1982.
17. HUNT, W.E.: Tolosa-Hunt syndrome: one cause of painful ophthalmoplegia. *J. Neurosurg* 4: 54-549, 1976.
18. HUNT, W.E.; MEAGHER, J.N.; LEFEVER, H.E.: Painful Ophthalmoplegia. *Neurology (Minneapolis)* 11: 56-62, 1961.
19. INGALLS, R.C.: Tumors of the orbit and allied pseudotumors. *Springfield II: Charles C Thomas Publisher*, 24-30, 1953.
20. JANE, J.A.; PARK, T.S.; POBERISKIR, L.H.: The supraorbital approach: technical note. *Neurosurgery* 11: 537-540, 1982.
21. KENNERDELL, J.S.; DEKKER, A.; JOHNSON, B.L.: Fine needle aspiration biopsy. *Arch Ophthalmol* 97: 1315-1317, 1979.
22. MAROON, J.C.; KENNERDELL, J.S.: Microsurgical approach to orbital tumors. *Clin Neurosurg* capítulo 18, 1976.
23. MAROON, J.C.; KENNERDELL, J.S.: Lateral microsurgical approach to intraorbital tumors. *J Neurosurg* 44: 556-561, 1976.
24. MAROON, J.C.; KENNERDELL, J.S.; ABLA, A.: The diagnosis and treatment of orbital tumor. *Clin Neurosurg* 485-498, 1988.
25. MILLER, N.R.: Neuro-Ophthalmology of orbital tumors. *Clin Neurosurg* 459-473, 1984.
26. MILSTEIN, B.A.; MORRETIN, L.B.: Report of a case of sphenoid fissure syndrome studied by orbital venography. *Am Ophthalmol* 72: 600-603, 1971.
27. MOSELEY, I.F.; SANDERS, M.D.: Computerized tomography in neuro-ophthalmology. Chapman and Hall Ltda., 1982.
28. MOTTOW, L.S.; JAKOBIEC, F.A.: Idiopathic inflammatory orbital pseudotumor in childhood. *Arch Ophthalmol* 96: 1410-1417, 1978.
29. NICOLE, S.; PALMA, L.; GIUFFRÉ, R.: Orbital pseudotumor. *J Neurosurg Sci* 26: 57-60, 1982.
30. NUGENT, R.A.; ROOTMAN, J.; ROBERTSON, W.D.: Acute orbital pseudotumors: classification and CT features. *AJR* 137: 957-962, 1981.
31. OSSOINIG, K.C.: Standardized echography: basic principles, clinical applications and results. *Int Ophthalmol Clin* 19(4): 127-210, 1979.
32. PEETERS, H.J.F.; Van HEERDE, P.; FELTKAMP; UROOM, T.H.M.: Pseudotumors a clinical concept. *Documenta Ophthalmologica* 52: 387-391, 1982.
33. REESE, A.B.: Tumors of the eye. 2 ed. New York, Harper & Row Publ., 1963.
34. RONTAL, E.M.; GUILFORD, F.T.: Surgical anatomy of the orbit. *Ann Otol* 88: 382-386, 1979.
35. SILVA, D.: Orbital tumors. *Am J Ophthalmol* 63(3): 318-339, 1968.
36. SPENCER, W.H.: Ophthalmic pathology: *An atlas and textbook*, 3rd ed. Philadelphia, WB Saunders CO. 1985.
37. TAVERAS, J.M.; WOOD, E.H.: Diagnostic Neuroradiology. 12th ed. Williams & Wilkins Company Baltimore, 1977.
38. TOLOSA, E.: Periarterit lesions of the carotid siphon with the clinical features of a carotid infraclinoidal aneurysm. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 17: 300-302, 1954.
39. TROKEL, S.L.; HILAL, S.K.: Recognition and differential diagnosis of enlarged extraocular muscles in computed tomography. *Am J Ophthalmol* 87: 503-512, 1979.
40. WENDE, S.; AULICH, A.; NOVER, A.: Computed tomography of orbital lesions. A cooperative study of 210 cases. *Neuroradiology* 13: 123-134, 1977.