

Pseudotumor orbital bilateral recorrente

Recurrent bilateral orbits pseudo-tumor

Artur Furlaneto Fernandes¹, Larissa de Freitas Nunes², Tainã Paulo Zanata Trombetta³, Isadora Carvalho Nunes Rosa³, Tamara Hoffmann³

RESUMO

O pseudotumor orbitário é uma doença inflamatória idiopática benigna. Os autores apresentam um caso manifestado em adolescente de 12 anos, diagnosticado por meio do exame clínico, laboratorial e radiológico. Houve boa resposta ao tratamento proposto com corticosteroides. O relato é seguido de breve retomada literária acerca do tema.

Descritores: Pseudotumor orbitário; Doenças orbitárias; Recidiva; Corticoesteroides; Criança

ABSTRACT

The orbital pseudotumor is a benign idiopathic inflammatory disease. The authors present a case manifested in 12 years old boy, diagnosed by clinical, laboratory and radiological examination. There was a good response to treatment with corticosteroids proposed. The report is followed by brief literary resume on the subject.

Keywords: *Orbital pseudotumor; Orbital diseases; Recurrence; Adrenal cortex hormones; Child*

¹ Departamento de Neurologia, Hospital Nossa Senhora da Conceição, Tubarão, SC, Brasil.

² Serviço de Clínica Médica, Hospital Nossa Senhora da Conceição, Tubarão, SC, Brasil.

³ Acadêmico do Curso de Medicina, Universidade do Sul de Santa Catarina, Tubarão, SC, Brasil.

Instituição: Universidade do Sul de Santa Catarina (Unisul), Tubarão, SC, Brasil

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

Recebido para publicação em 18/05/2017 - Aceito para publicação em 03/10/2017.

INTRODUÇÃO

O pseudotumor orbitário é uma doença inflamatória idiopática benigna que pode afetar qualquer tecido orbital. É responsável por cerca de 6% de todas as lesões orbitais, sendo destas, apenas 6% em crianças.⁽¹⁾ Apresenta uma grande variedade de manifestações clínicas, sendo as mais comuns dor, proptose e sinais e sintomas inflamatórios locais. O diagnóstico é feito por exclusão através da história clínica, exame físico e exames laboratoriais e de imagem que possam caracterizar outras condições. A biópsia é recomendada em casos de diagnóstico duvidoso, resistência ao tratamento ou recorrência da lesão. O tratamento é realizado principalmente com o uso de corticoides. Há indicação de radioterapia caso o tratamento com corticoides não surta efeito ou quando a doença apresenta início insidioso.^(2,3)

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 12 anos, branco, com quadro recorrente de edema palpebral bilateral, edema e hiperemia conjuntival predominantemente a esquerda associado a dor local, iniciado há 07 dias antes da internação. Não possuía outros sintomas associados como febre ou cefaléia. Com história prévia de quadro semelhante no ano de 2013. Não possuía comorbidades e não fazia uso de medicações de uso contínuo.

Ao exame físico apresentava-se com sinais vitais estáveis, ausculta cardíaca e respiratória sem alterações e abdome sem dor a palpação ou presença de visceromegalias. Ao exame ocular foi evidenciado hiperemia e edema palpebral bilateral, edema e hiperemia conjuntival com predomínio à esquerda (Figura 1), oftalmoparesia bilateral com predomínio também do lado esquerdo, acuidade visual 20/25 bilateral e fundo de olho normal.



Figura 1: O exame físico mostra edema e hiperemia da pálpebra bilateralmente e edema conjuntival e hiperemia com predominância da esquerda.

A investigação laboratorial mostrou leucócitos de 9750/mm³, plaquetas 355000/mm³, proteína C reativa (PCR) 11,2mg/L, tireoglobulina 16,3ng/mL, anticorpos antitireoglobulina 0,40 UI/mL, complemento C4 29mg/dL, complemento C3 150 mg/dL função renal e coagulograma normais, fator anti-núcleo (FAN) e fator reumatoide (FR) não reagentes, função tireoidiana sem alterações. As hemoculturas foram negativas.

Solicitado tomografia computadorizada (TC) de crânio onde não havia alterações, e após, solicitado TC de órbitas que demonstrou lesão de partes moles do espaço pré e pós-septal, com acometimento do espaço infra-conal e envolvimento da musculatura orbitária a esquerda, que determina leve proptose

do globo ocular, podendo corresponder a processo inflamatório na dependência da correlação clínica (Figura 2).

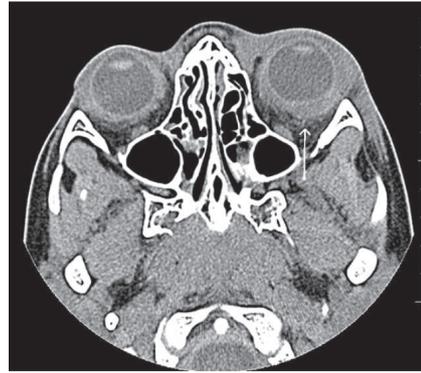


Figura 2: Tomografia computadorizada. Imagens em cortes axiais com visualização em janela de partes moles. Lesão de partes moles do espaço pré e pós-septal, com acometimento do espaço intra-conal e envolvimento da musculatura orbitária à esquerda, que determina leve proptose do globo ocular, compatível com processo inflamatório.

Solicitado então ressonância nuclear magnética de crânio para afastar tromboflebite de seio cavernoso e observou-se espessamento difuso do globo ocular esquerdo com realce pelo meio de contraste e borramento dos músculos reto lateral e superior (Figura 3).

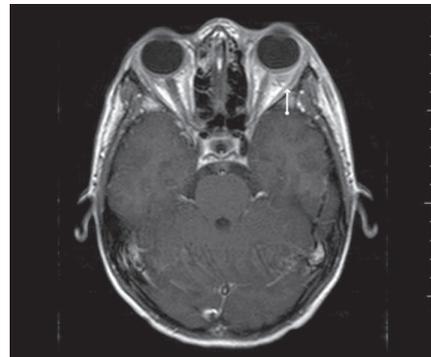


Figura 3: Ressonância nuclear magnética com contraste. Imagens em corte axial, ponderadas em T1 (setas mostrando lesão). Espessamento difuso do globo ocular esquerdo, com realce pelo meio de contraste e borramento dos músculos reto lateral e superior.

Excluída outras hipóteses para o quadro clínico, fez-se então o diagnóstico de pseudotumor orbitário recorrente e iniciado tratamento com prednisona 40 mg ao dia. Realizado três dias de tratamento com corticoide onde observou-se melhora clínica importante. Paciente recebeu alta com acompanhamento ambulatorial, e houve resolução completa dos sintomas.

DISCUSSÃO

O pseudotumor orbital, conhecido também pela denominação Inflamação idiopática da órbita (IO), se trata de um processo inflamatório não granulomatoso que pode acometer qualquer tecido orbital, não havendo causa local ou sistêmica definida. A epidemiologia mostra que tal patologia representa a terceira doença orbital mais comum, seguido de orbitopatia distireoidiana e doença linfoproliferativa.⁽⁴⁾ Seu diagnóstico é feito por exclusão,^(4,5) baseado na história, exame clínico, resultados de exames

complementares que possam diagnosticar outras afecções, por exemplo, testes laboratoriais (T3, T4, TSH, VHS, glicemia, uréia, creatinina, hemoculturas), tomografia computadorizada, resposta à medicação proposta e biópsia da lesão.⁽⁴⁾

A doença costuma se manifestar de maneira bastante variável, assim, as formas de apresentação incluem o episódio agudo, subagudo ou crônico, sendo que as manifestações inflamatórias são menos expressivas ou ausentes nos dois últimos. É mais frequente em adultos e pode acometer ambos os sexos. A apresentação unilateral é mais comum, mas pode ser bilateral, principalmente em crianças.^(4,6)

A biópsia tem indicação formal em situações onde permanece a dúvida diagnóstica após avaliação clínica, laboratorial e radiológica do paciente, nos casos onde há acometimento da porção anterior da órbita, pela facilidade de acesso, e na vigência de recorrência ou resistência ao tratamento.^(4,6) Com base no tecido orbital envolvido, a IIO pode ser subdividida em: miosite (músculo extra-ocular), dacrioadenite (glândula lacrimal), perisclerite, perineurite; Alguns autores costumam classificar a doença conforme a topografia ocular, sendo: anterior (olho e órbita), apical (ápice orbital e seio cavernoso), processos inflamatórios orbitários nodulares e difuso.^(6,7)

A oftalmopatia de Graves é o principal diagnóstico diferencial. Ambas podem cursar com sinais congestivo-edematosos pálpbro-conjuntivais, exoftalmia, anomalias oculomotoras, e ainda, redução da acuidade visual. Diferentemente da IIO, a oftalmopatia de Graves apresenta acometimento bilateral com mais frequência. Outras hipóteses diagnósticas que devem ser excluídas são: celulites orbitais, granulomatose de Wegener, fístula carótido-cavernosa, corpos estranhos, fungos, sarcoidose, sinusopatias, mucocelares, afecções do seio cavernoso, e outras. Formas difusas e nodulares geralmente confundem-se com hemangiomas, linfomas, tumores de glândula lacrimal ou outros orbitais.^(4,6-8)

Sinais e sintomas variam de acordo com a localização do processo inflamatório e as manifestações clínicas podem incluir: edema e dor periorbital, diplopia, diminuição da acuidade visual em graus variados, ptose, proptose e diminuição da movimentação ocular.⁽⁹⁾

Algumas frentes sugerem a participação etiológica de duas citocinas específicas, derivadas do fator de crescimento de macrófagos, com potencial proliferativo de fibroblastos e estimulante de produção de colágeno, são elas, o fator de crescimento derivado de plaquetas e o fator de crescimento B.^(10,11)

Vários tratamentos para as inflamações orbitárias têm sido empregados como, por exemplo, antibióticos, mercúrio, iodeto de potássio, corticosteróide, radioterapia, agentes imunossupressores e em alguns casos, excisão cirúrgica. Todos eles, entretanto, com resultados questionáveis.^(10,11)

Tradicionalmente os corticóides administrados por via sistêmica constituem a primeira linha terapêutica com resposta inicial em torno de 70% dos casos, entretanto o controle a longo prazo ocorre em apenas um terço dos casos. Para os casos refratários, pulsos com quimioterápicos alquilantes de baixa dose podem ser empregados para tratamento de doenças inflamatórias

e vasculites sistêmicas; a maioria dos pacientes apresenta boa tolerância, efeitos adversos mínimos e resposta satisfatória. A radioterapia tem sido efetiva e também utilizada com sucesso para o tratamento do pseudotumor refratário, com relatos de controle há longo prazo em aproximadamente 65-70% dos casos.⁽⁹⁾

REFERÊNCIAS

1. Wesley RE. Current techniques for the repair of complex orbital fractures. *Miniplate fixation and cranial bone grafts*. *Ophthalmology*. 1992; 99(12):1766-72.
2. Berger JW, Rubin PA, Jakobiec FA. Pediatric orbital pseudotumor: case report and review of literature. *Int Ophthalmol Clin*. 1996; 36(1):161-77.
3. Fraga J, Sá A, Cândido C, Pinto JP, Dias F. Miosite orbitária numa criança. *Nascer e Crescer (Porto)*. 2012;21(1):28-32.
4. Yuen SJA, Rubin PA. Idiopathic orbital inflammation: distribution, clinical features, and treatment outcome. *Arch Ophthalmol*. 2003;121(4):491-9.
5. Caminha LS, Pinto ER, Sousa PA, Oliveira RA, Conceição FL, Vaisman M. Orbital pseudotumor: a differential diagnosis of Graves' ophthalmopathy. *Arq Bras Endocrinol Metab*. 2011;55(1):85-8.
6. Rodrigues-Alves CA, Santo RM. Pseudotumor de órbita. In: Rodrigues-Alves CA. *Neurooftalmologia*. São Paulo: Roca; 2000. p.193-211.
7. Dantas AM. Inflamações da órbita. In: Dantas AM, Monteiro ML. *Doenças da órbita*. Rio de Janeiro: Cultura Médica; 2002. p.153-78.
8. Jacobs D, Galetta S. Diagnosis and management of orbital pseudotumor. *Curr Opin Ophthalmol*. 2002;13(6):347-51.
9. Azevedo K, Rech A, Menezes C, Barleta D, Ferreira PRF, Maestri M, Brunetto A. Pseudotumor orbital na infância. *Rev HCPA*. 2003; 23(Supl):22.
10. Rootman J, McCarthy M, White V, Harris G, Kennerdell J. Idiopathic sclerosing inflammation of the orbit. A distinct clinicopathologic entity. *Ophthalmology*. 1994;101(3):570-84.
11. Colley T. A case of inflammatory pseudo-tumour of the orbit. *Br J Ophthalmol*. 1935;19(2):93-5.

Autor correspondente:

Tamara Hoffmann

R. Av. Lauro Muller,63 Centro Brusque, SC, Brasil. CEP: 88353-040

Fone: (47) 99916-4456

E-mail: tamara.hoffmann@hotmail.com

ERRATA

No artigo científico “**Pseudotumor orbital bilateral recorrente**” dos autores: **Artur Furlaneto Fernandes, Larissa de Freitas Nunes, Tainã Paulo Zanata Trombetta, Isadora Carvalho Nunes da Rosa, Tamara Hoffmann**, publicado na edição de número 2 – volume 77 da Revista Brasileira de Oftalmologia, março-abril de 2018, páginas 92-4, DOI 10.5935/0034-7280.20180020 foi publicado incorretamente o nome de um dos autores. **Onde se lê:** Isadora Carvalho Nunes da Rosa, **leia-se:** Isadora Carvalho Nunes Rosa.