

Pseudotumor esclerosante de órbita

Sclerosing orbital pseudotumor

Cristianne de Macêdo Corrêa¹, Ademar Dantas da Cunha Junior², Roberto Machado³, José Ricardo Paintner Torres⁴

RESUMO

O pseudotumor esclerosante de órbita é um subtipo raro de pseudotumor inflamatório idiopático de órbita. É mais comum em adultos e apresenta diagnóstico de exclusão. A primeira linha de tratamento são os esteroides. O subtipo esclerosante apresenta resposta moderada aos esteroides devido à predominância de fibrose e colágeno na histologia. Relatamos o caso de um paciente com diagnóstico histológico de pseudotumor esclerosante de órbita que teve boa resposta ao tratamento com corticoide associado à azatioprina.

Descritores: Pseudotumor orbitário/quimioterapia; Corticosteroides/uso terapêutico; Azatioprina/uso terapêutico Inflamação/patologia; Doenças orbitárias/patologia; Relatos de casos

ABSTRACT

Sclerosing orbital pseudotumor is a rare subtype of idiopathic orbital inflammatory pseudotumor. It's more common in adults and presents diagnosis of exclusion. Steroids represent the first option of treatment. The sclerosing orbital pseudotumor subtype shows moderate response to steroids due to the predominance of fibrosis and collagen in its histology. We report on a case of a patient with histologic diagnosis of sclerosing orbital pseudotumor successfully treated with corticosteroid associated with azathioprine.

Keywords: *Orbital pseudotumor/drug therapy; Adrenal cortex hormone/therapeutic use; Azathioprine/therapeutic use; Inflammation/pathology; Orbital diseases/pathology; Case reports*

¹ Curso Acadêmico de Medicina, Faculdade Assis Gurgacz – Cascavel (PR), Brasil;

² Hospital do Câncer de Cascavel – Cascavel (PR), Brasil;

³ Instituto da Visão – Cascavel (PR), Brasil;

⁴ Departamento de Metodologia Científica, Curso Acadêmico de Medicina, Faculdade Assis Gurgacz – Cascavel (PR), Brasil.

Os autores declaram não haver conflitos de interesse

Received for publication 09/03/2015 - Accepted for publication 26/05/2015

INTRODUÇÃO

O pseudotumor orbital idiopático é uma inflamação orbitária não maligna sem causa local ou sistêmica conhecida⁽¹⁾. Sua etiologia é incerta, com provável processo autoimune evidenciado devido à resposta aos imunossupressores e sua relação com desordens como doença de Chron, lupus eritematoso sistêmico, artrite reumatóide, entre outras⁽²⁾. É mais prevalente em adultos, responsável por cerca de 6% de todas as lesões orbitárias⁽³⁾.

Geralmente apresenta-se como unilateral, sendo que os bilaterais são mais comuns em crianças⁽⁴⁾. Pode se manifestar com dor, proptose, eritema e edema local, fibrose, efeito de massa, ptose, quemose, disfunção da motilidade dos músculos extraoculares, diplopia e neuropatia óptica⁽²⁾.

Apresenta diagnóstico diferencial com inflamação idiopática orbitária, exoftalmia tireoidiana, granulomatose de Wegener, sinusite, tuberculose, carcinoma metastático, meningioma, linfoma e Síndrome de Ormond (fibrosclerose multifocal envolvendo órbita, retroperitônio e tireoide)⁽⁵⁾.

O diagnóstico é obtido por tomografia computadorizada de órbita ou ressonância nuclear magnética de órbita. A biópsia é indicada para casos persistentes e recorrentes⁽⁶⁾. Sua patologia é caracterizada por infiltrado de linfócitos não malignos, sem resposta inflamatória a qualquer infecção ou presença de tecido fibroadiposo benigno⁽⁷⁾.

A forma esclerosante é um subtipo raro de pseudotumor inflamatório orbitário e caracteriza-se por inflamação insidiosa resultando em síntese de fibras e colágeno, com lesão de estruturas orbitárias⁽⁶⁾. Apresenta quadro semelhante ao pseudotumor inflamatório, mas mais agressivo e com pior resposta aos esteroides⁽⁸⁾. O diagnóstico é obtido por exclusão. Para isso avalia-se a história, exame clínico, exames complementares para diagnóstico diferencial com outras doenças (T3, T4, TSH, VHS, glicemia, uréia, creatinina, hemoculturas), tomografia computadorizada, biópsia e resposta ao tratamento⁽⁹⁾.

Os corticosteroides sistêmicos são primeira linha de tratamento para pseudotumores orbitários, normalmente iniciando com dose de 1 a 2 mg/kg/dia de prednisona via oral⁽²⁾. Nos casos esclerosantes, a eficácia é moderada, sendo maior quando administrados precocemente⁽⁸⁾. Outras linhas de tratamento incluem imunossupressores, agentes citotóxicos, imunoglobulina IV, inibidor do TNF alfa, anticorpo monoclonal e micofenolato mofetil⁽¹⁰⁾. A radioterapia é indicada para pacientes com doença refratária, com resposta inadequada ao corticoide ou que apresente contraindicação a seu uso. Normalmente é dividida em dez sessões durante duas a três semanas na dose de 20 Gy⁽⁷⁾.

RELATO DE CASO

Paciente NGV, 42 anos, sexo masculino, natural de Lages (SC) iniciou atendimento em 2012 no Instituto da Visão, Cascavel (PR), por queixa de dor e edema palpebral de olho direito. Negou redução da acuidade visual. Relatou ser portador de hipertensão arterial sistêmica, *diabetes mellitus* tipo 2, bronquite e asma, e ter sido submetido à cirurgia metabólica em 2009.

Ao exame apresentava edema, hiperemia e tumoração de aproximadamente um centímetro em olho direito, redução da abertura ocular e acuidade visual 20/20. Em biomicroscopia de olho direito foi visualizado aumento de glândula lacrimal e

infiltrado subconjuntival, gerando as hipóteses diagnósticas de sarcoidose, linfoma, pseudotumor esclerosante de órbita e adenocarcinoma de glândula lacrimal. Foram solicitados exames: hemograma, glicemia, VHS, PCR, P-ANCA, C-ANCA, TSH, T3, T4, retinografia e TC de órbita. Os resultados dos exames estavam dentro da normalidade, exceto por aumento do VHS e aumento da glândula lacrimal à TC de órbita.

Foi solicitada biópsia de conjuntiva e tenon que mostrou atividade inflamatória inespecífica, descartando sarcoidose e linfoma. Devido ao achado inespecífico, solicitou-se outra biópsia, a qual deu o diagnóstico de pseudotumor esclerosante orbital direito sem proliferação glandular atípica associada.

Para o tratamento, foi prescrito prednisona 40mg/dia por 15 dias seguido de desmame gradual e o paciente foi encaminhado para o Hospital do Câncer de Cascavel-UOPECCAN. Em primeira consulta na UOPECCAN, apresentava persistência da dor, edema, hiperemia e tumoração em pálpebra superior direita. Para redução dos sintomas, a dose de prednisona foi aumentada para 80mg/dia e foi adicionada azatioprina 75mg. Também foi solicitada RNM de abdome, que descartou fibrose retroperitoneal.

Foi realizado o desmame do corticoide associado ao aumento da dose de azatioprina para 100mg. Inicialmente, ocorreu recidiva dos sintomas de dor e edema quando a prednisona foi reduzida a 40mg/dia. A dose de prednisona foi aumentada novamente para 60mg/dia por quatro meses, seguida de nova tentativa de desmame. O desmame do corticoide foi concluído com sucesso e o paciente manteve tratamento apenas com azatioprina 100 mg, com acompanhamento trimestral.

Em consulta de acompanhamento, observou-se alteração de enzimas hepáticas, sugerindo quadro de intoxicação por azatioprina. Foi recomendada redução da dose desta e uma nova tomografia computadorizada de órbita, que não mostrou alteração. O paciente apresentou remissão do quadro, fazendo uso de 50mg/dia de azatioprina e acompanhamento para redução gradual da dose desta.

DISCUSSÃO

O pseudotumor esclerosante de órbita é um subtipo raro de pseudotumor inflamatório orbitário⁽⁵⁾. Sua incidência exata não é descrita em literaturas. Não apresenta diferença significativa de apresentação em relação ao sexo, e a idade média dos pacientes é de 44 anos⁽¹¹⁾.

Caracteriza-se por inflamação insidiosa resultando em síntese de fibras e colágeno com lesão de estruturas orbitárias. Apresenta diagnóstico diferencial com inflamação idiopática orbitária, exoftalmia tireoidiana, granulomatose de Wegener, sinusite, tuberculose orbitária, carcinoma metastático, meningioma, linfoma e Síndrome de Ormond (fibrosclerose multifocal envolvendo órbita, retroperitônio e tireoide)⁽⁵⁾.

O diagnóstico diferencial com tuberculose orbitária deve ser considerado principalmente nos países em desenvolvimento devido à maior prevalência de tuberculose e devido à sua considerável morbimortalidade. Neste caso, a imunohistoquímica com imunoperoxidase é o método mais sensível para detectar a micobactéria nos tecidos, inclusive nos casos de necrose caseosa. O método auxilia, sobretudo em casos de inflamação orbitária não associadas a um quadro sistêmico e resistentes à corticoterapia⁽¹²⁾.

O linfoma orbitário sem manifestação sistêmica também deve ser suspeitado em caso de lesão expansiva orbitária. Apresenta clínica semelhante ao do pseudotumor e também responde à terapia com corticosteroides. A faixa etária mais acometida nesses casos está entre a sexta e sétima década de vida. Uma biopsia adequada permite diagnóstico precoce, interferindo no sucesso do tratamento⁽¹³⁾. A radioterapia, que é um tratamento efetivo para controle de sintomas agudos e crônicos nos pseudotumores orbitários, também apresenta boa resposta no tratamento de linfomas confinados à órbita^(7,13).

No caso relatado, o paciente foi submetido a exames laboratoriais e tomografia computadorizada de abdome, que excluíram outras hipóteses diagnósticas. Em tomografia computadorizada de órbita, foi observado aumento de glândula lacrimal e em biópsia obteve-se o diagnóstico de pseudotumor esclerosante orbitário.

Apresenta quadro semelhante ao pseudotumor inflamatório, mas mais agressivo e com pior resposta aos esteroides⁽⁸⁾. Os sinais e sintomas mais comuns observados são: proptose (49%), dor orbital (12,2%), edema ou massa palpebral (22,4%), diplopia (6,1%), perda visual (6,1%) e ptose (4,1%)⁽¹¹⁾. Outro estudo também encontrou dor, proptose, edema palpebral, restrição dos movimentos oculares, ptose e perda visual como quadro clínico mais comum⁽⁵⁾. O paciente em questão apresentou quadro de dor, edema e tumoração de aproximadamente um centímetro em pálpebra direita, mas negou redução da acuidade visual.

Os corticosteróides apresentam eficácia moderada em casos esclerosantes, sendo que o sucesso maior é obtido quando administrados precocemente⁽⁸⁾. Isso ocorre devido à predominância de fibrose e colágeno na histologia, com pouco infiltrado inflamatório. Alguns pacientes respondem mal à corticoterapia e têm prognóstico visual ruim⁽⁵⁾. Outros necessitam da adição de imunossupressores, como metotrexato, azatioprina, micofenolato e ciclosporina⁽⁶⁾. A azatioprina associada a outros agentes pode ser utilizada para controle da doença e para reduzir o uso de corticosteroides⁽⁸⁾. Apesar de apresentar estroma com extensa fibrose e hialinização em biópsia, o paciente relatava resposta satisfatória ao tratamento. Apresentou remissão do quadro com corticoterapia associada à azatioprina, realizou desmame do corticoide e atualmente está em acompanhamento trimestral para a retirada gradual da azatioprina.

REFERÊNCIAS

1. Zerilli TC, Burke CL. Orbital pseudotumor after an upper respiratory infection: A comprehensive review. *Optometry*. 2010;81(12):638-46.
2. Scalcon MR, Cunha VR, Rossi AG, Paiva ES. Pseudotumor orbitário em paciente com doença de Still do adulto: associação incomum. *Rev Bras Reumatol*. 2008; 48(5):309-12.
3. Fraga J, Sá A, Candido C, Pinto JP, Dias F. Miosite orbitária numa criança. *Nascer e Crescer*. 2012;21(1): 28-32.
4. Toprak H, Aralçmak A, Yılmaz TF, Ozdemir H. Unusual sclerosing orbital pseudotumor infiltrating orbits and maxillofacial regions. *J Clin Imaging Sci*. 2014;4:30.
5. Moitinho LM, Marback EF, Junior OO, Marback RL. Inflamação esclerosante idiopática da órbita: estudo clínico-patológico. *Rev Bras Oftalmol*. 2012; 71(5):292-5.
6. Mendenhall WM, Lessner AM. Orbital pseudotumor. *Am J Clin Oncol*. 2010, 33(3):304-6.
7. Matthiesen C, Bogardus C, Thompson JS, Farris B, Hildebrand L, Wilkes B, et al. The efficacy of radiotherapy in the treatment of orbital pseudotumor. *Int J Rad Oncol Biol Phys*. 2011;79(5):1496-502.
8. Barham HP, Dishop MK, Prager JD. Idiopathic sclerosing inflammation presenting as sinusitis. *Allergy Rhinol (Providence)*. 2012;3(2): e101-4.
9. Nunes TP, Roizemblatt R, Miki G, Garcia R, Santo RM, Olivales E, et al. Inflamação idiopática da órbita com extensão extra-orbitar: relato de caso. *Arq Bras Oftalmol*. 2007;70(3):540-3.
10. Chaudhry IA, Shamsi FA, Arat YO, Riley FC. Orbital pseudotumor: distinct diagnostic features and management. *Middle East Afr J Ophthalmol*. 2008;15(1):17-27.
11. Chirapapaisan N, Chuenkongkaew W, Pornpanich K, Vangveeravong S. Orbital pseudotumor: clinical features and outcomes. *Asian Pac J Allergy Immunol*. 2007;25(4):215-8.
12. Oliveira BFT, Takay FC, Shida TM, Santo RM, Souza AC, Matayoshi S. Orbital tuberculosis diagnosed by immunohistochemistry: case reports. *Rev Inst Med Trop S Paulo*. 2004;46(5):291-4.
13. Couto Jr AS, Barbosa RS, Portes AL, Portes AJ, Benchimol ML. Linfoma orbitário: relato de casos e apresentação atípica. *Rev Bras Oftalmol*. 2000; 59(10):759-63.

Autor correspondente:

Cristianne de Macêdo Corrêa
Av. Rio Branco, nº 4332
CEP 87501-130 Umuarama (PR), Brasil.
Tel: (44) 36226393 / Fax (44) 98258584
E-mail: cristianne.correa93@gmail.com