

MIOSITE ORBITÁRIA

TERESA AGUIAR, ARMANDO MORGANHO, VITORINA PASSÃO,
MARGARIDA DIAS, VICÊNCIA JACINTO, RUI PEDROSA

Serviços de Neurologia e Oftalmologia do Hospital de Stº António dos Capuchos (HSAC). Lisboa.

RESUMO

A miosite orbitária (MO) é um subgrupo da síndrome inflamatória inespecífica ou pseudotumor da órbita e caracteriza-se por uma inflamação primária dos músculos extraoculares.

Descreve-se uma doente de 70 anos com quadro agudo de proptose, dor ocular e oftalmoplegia direita, cuja tomografia computadorizada da órbita revelou espessamento de todos os músculos extraoculares homolaterais. O quadro clínico e imagiológico era compatível com o diagnóstico de MO mas pelos seus aspectos particulares que incluíam oclusão da veia central da retina, compromisso do nervo óptico, engurgitamento da veia oftálmica superior e do seio cavernoso homolateral, considerou-se o diagnóstico diferencial com patologia do seio cavernoso, além da orbitopatia tiroideia. Salienta-se a importância da celeridade no diagnóstico e terapêutica.

SUMMARY

Orbital Myositis (a clinical-neuroradiologic case)

Orbital myositis is a subgroup of the nonspecific inflammatory syndrome or orbital pseudotumor and is characterized by a primary inflammation of extraocular muscles.

The authors describe a 70 year old patient with acute proptosis, ocular pain and right ophthalmoplegia, whose orbital computed tomographic scan showed enlargement of the homolateral extraocular muscles. Clinical presentation and complementary tests were compatible with the diagnosis of orbital myositis however, because of the particular aspects, which included retinal central vein occlusion, optic nerve lesion, distension of the superior ophthalmic vein and the homolateral cavernous sinus, the differential diagnosis with cavernous sinus pathology and thyroid ophthalmopathy was considered. The importance of a rapid diagnosis and treatment is stressed.

INTRODUÇÃO

O pseudotumor da órbita foi inicialmente descrito por Gleason em 1903, sendo designado sob aquele termo em 1930 por Birch-Hirschfeld, e descreve um processo orbitário que simula uma lesão neoplásica caracterizando-se por dor periorbitária, proptose, ptose palpebral e queimose¹.

Caracterizado, inicialmente, como um processo difuso em tomografia computadorizada (TC) da órbita, a melhoria das capacidades de resolução da imagem e o advento das

imagens por ressonância magnética (IRM) permitem identificar, actualmente, lesões e alvos específicos na cavidade orbitária^{2,3}.

Assim, com estes exames de imagem o pseudotumor pode ser dividido, por exemplo, em: miosite orbitária (MO); dacrioadenite; perineurite; esclerite; hiperplasia linfóide, consoante o tecido primariamente envolvido^{2,4}. Estas distinções são úteis, porque se referem a processos inflamatórios distintos, os quais implicam atitudes e respostas terapêuticas próprias⁴.

Deste modo, pseudotumor da órbita é um termo anti-

go, inadequado e vago que designa um processo inflamatório idiopático nos tecidos da órbita⁴.

Actualmente, é possível o diagnóstico preciso de MO, a qual deve ser encarada como uma entidade própria, aspecto fundamental na selecção dos meios auxiliares de diagnóstico e terapêutica³. O caso clínico descrito tem como particularidade aspectos clínico-imagiológicos pouco habituais naquela entidade, facto que se traduziu na demora em estabelecer o diagnóstico definitivo.

CASO CLÍNICO

M R R, sexo feminino, 70 anos, reformada (trabalhadora rural), sem antecedentes médicos relevantes excepto diabetes mellitus não insulino dependente diagnosticada aos 69 anos, que cerca de sete meses antes do internamento teve episódio sugestivo de parésia do III par craneano direito com aparente remissão em cerca de 30 dias.

Um mês antes do internamento, iniciou de modo agudo quadro de cefaleia fronto-temporal e ocular direita acompanhada de proptose, edema palpebral e injecção conjuntival acentuados e baixa de visão que progrediu até à amaurose do olho direito. Observada na altura em consulta de Oftalmologia, constatou-se tensão ocular elevada e foi medicada com antiglaucomatosos sem melhora clínica.

À entrada neste hospital, no exame neurológico, além das alterações descritas, havia edema papilar ipsilateral com hemorragias retinianas e engurgitamento venoso, oftalmoplegia direita e anisocória (pupila do olho direito com 3mm e do olho esquerdo com 2mm de diâmetro, com reflexos fotomotor directo e consensual e à acomodação abolidos à direita). As tensões oculares eram de 22 mmHg no OD e 20 mmHg no OE e a acuidade visual no OE de 10/10, estando amaurótica à direita.

A TC encefálica e das órbitas mostrou espessamento da musculatura ocular extrínseca direita (mais acentuada no recto interno e recto superior), estiramento com espessamento do nervo óptico (Fig 1 e 2) e engurgitamento da veia oftálmica superior (Fig. 3) e do seio cavernoso homolaterais (mais ligeiro). Foi realizada angiografia das carótidas interna e externa direitas que foi normal. A retinografia e angiografia fluoresceínica foram compatíveis com oclusão incompleta da veia central da retina à direita. Das rotinas laboratoriais, havia a destacar apenas glicémia de 145 mg/dl. As provas de função tiroideia (T3, T4, T4 livre e TSH), assim como os anti-corpos anti-tiroideus, estavam dentro dos valores normais. A VS era 23 mm/h e o VDRL e FTA-ABS negativos.

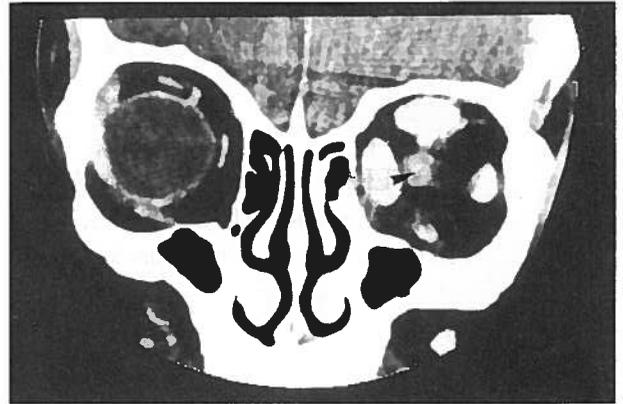


Figura 1-TC das órbitas, plano coronal: alargamento de todos os músculos extraoculares à direita, principalmente o recto interno e recto superior. Note-se também o compromisso do nervo óptico ipsilateral (seta).

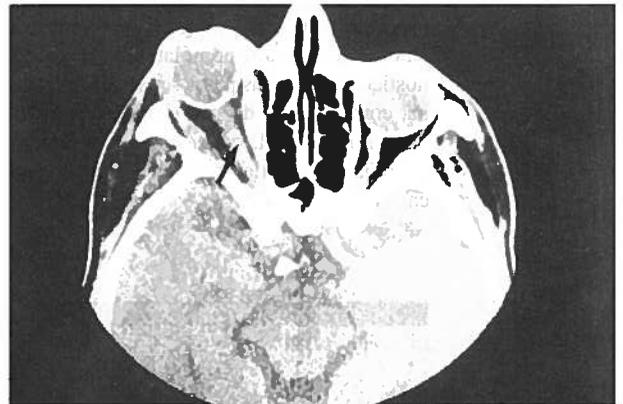


Figura 2-TC da órbitas, plano axial: Globo ocular direito proptosado. Alargamento do músculos recto interno e recto externo, incluindo os respectivos tendões de inserção no globo ocular. Estiramento e aumento do diâmetro do nervo óptico homolateral (seta).



Figura 3-TC das órbitas, plano axial: engurgitamento da veia oftálmica superior direita (seta)

Iniciou terapêutica com prednisolona (60 mg/dia) e, por indicação do oftalmologista, manteve antiglaucomatosos com melhoria clínica significativa ao fim de 72 horas (remissão parcial da proptose e oftalmoplegia e recuperação parcial da visão), mantendo, contudo, as

alterações do fundo ocular direito e os achados anteriores em TC da órbita.

Três semanas após a instituição da medicação, as alterações da oculomotricidade extrínseca tinham recuperado e iniciou redução progressiva da corticoterapia. Dois meses depois do início da terapêutica as tensões oculares eram de 18 e 16 mmHg à direita e esquerda, respectivamente. Quatro meses após, a exoftalmometria era 22 mm no OD e 15 mm no OE. Ao fim de seis meses parou a corticoterapia. Nesta altura a visão no OD era de 5/10 (E-8/10) e no OE de 10/10, sendo a fundoscopia e as tensões oculares normais. A TC revelou apenas discreta proptose e ligeiro espessamento do músculo recto interno.

Não houve recorrências até um ano após o diagnóstico.

DISCUSSÃO

O quadro de oftalmoplegia dolorosa com proptose, de instalação subaguda, o espessamento dos músculos extraoculares incluindo os respectivos tendões em TC e a boa resposta à terapêutica com prednisolona, apoiaram o diagnóstico de MO. Contudo, alguns aspectos particulares merecem considerações.

O atraso na instituição da terapêutica e o envolvimento de todos os músculos oculomotores com efeito de massa marcado e compromisso do retorno venoso, poderá explicar o aumento da tensão ocular, com aspectos na fundoscopia sugestivos de oclusão da veia central da retina, assim como o engurgitamento da veia oftálmica superior e seio cavernoso e compromisso do nervo óptico direitos nas imagens em TC. Apesar destas alterações serem fortemente sugestivas de patologia do seio cavernoso^{2,5} a angiografia cerebral não confirmou este diagnóstico. A doença de Graves foi excluída laboratorialmente. Pensamos que as alterações pupilares estabelecidas (não descritas na MO) representam sequela residual da parésia do III par craneano por neuropatia diabética, ocorrida sete meses antes. Na TC, além dos achados referidos, não se objectivou qualquer massa intraorbitária.

O termo MO descreve uma inflamação primária dos músculos extraoculares, a qual é habitualmente aguda, mas pode ser subaguda ou crónica. Cursa com proptose e oftalmoparésia, geralmente com dor, raramente com défice visual ou alterações pupilares. Geralmente, ocorre remissão espontânea em semanas^{6,7} a dois meses⁷, mas a corticoterapia acelera esta recuperação^{1,2,6,7}.

Neste contexto, um ou, mais frequentemente, vários músculos extraoculares estão envolvidos por um proces-

so inflamatório difuso, em que predomina um infiltrado linfocitário^{2,5}. Podem ocorrer degenerescência das fibras musculares e fibrose, nos casos subagudos ou crónicos^{8,9}. Contudo, este achado histológico nem sempre se correlaciona com a duração do processo⁹.

A MO ocorre em qualquer idade, mas é mais frequente no adolescente e adulto jovem. Não há domínio de sexo e a instalação é habitualmente aguda^{1,10}, podendo ser insidiosa com curso subagudo ou crónico^{6,9}. O quadro inicia-se, habitualmente, por dor, agravada pela mobilização ocular, e diplopia, traduzindo oftalmoparésia. Concomitantemente, existem edema e ptose palpebral, injeção conjuntival e queimose junto à inserção do músculo envolvido^{1,2,5}. Podem, ainda, ocorrer sintomas sistémicos ligeiros, como mal estar e náuseas.¹

O envolvimento é geralmente unilateral. Quando bilateral, é assimétrico, sendo um olho afectado primeiro que o outro^{1,8}. O músculo extraocular mais frequentemente comprometido é o recto interno, seguido do recto externo, recto superior e levantador da pálpebra e, por fim, recto inferior e grande oblíquo. Geralmente, o envolvimento muscular é múltiplo². Em exames de imagem (TC e IRM), observa-se alargamento do músculo e tendão de inserção respectivo, não sendo constante o envolvimento deste último^{2,4}. O edema dos músculos extraoculares pode afectar só um segmento do músculo, dando-lhe uma aparência fusiforme³, sendo, contudo, mais típico o seu alargamento uniforme⁹. Estas alterações imagiológicas são reforçadas pelo ganho de produto de contraste^{2,8}.

A etiologia da MO é desconhecida, admitindo-se uma causa imunológica, uma vez que a sua incidência é mais elevada em indivíduos com doenças sistémicas e oftalmológicas autoimunes^{2,5}. A associação de MO com doença de Crohn, artrite reumatóide, lúpus eritematoso sistémico, asma alérgica, faringite viral ou estreptocócica^{9,11} e doença de Lyme^{4,8}, corrobora a hipótese autoimune e sugere que aquela entidade possa ser heterogénea na etiologia e patogénese⁹. Foi, ainda, descrito um caso de MO como síndrome paraneoplásica num doente com linfoma de Hodgkin⁹ e outro associado a miocardite de células gigantes⁸.

Muitas outras doenças, vasculares, neoplásicas ou inflamatórias, podem causar espessamento dos músculos extraoculares cursando com proptose e oftalmoparésia, e devem ser consideradas no diagnóstico diferencial^{5,9,10,11}.

As causas vasculares incluem a fístula carótido-cavernosa e a malformação arteriovenosa dural carótido-cavernosa. Dentro das causas neoplásicas encontram-se os

tumores musculares primários, benignos ou malignos, metástases de carcinoma e lesões linfóides. A maior parte das miopatias orbitárias são inflamatórias e, por definição, representam formas particulares de MO. Estas incluem as causas infecciosas (bactérias, fungos e parasitas) e as síndromes clínicas inflamatórias não infecciosas: orbitopatia tiroideia, sarcoidose, granulomatose de Wegener, lupus eritematoso sistémico e outras doenças do conectivo⁹.

Uma entidade clínica que cursa, tal como a MO, com dor ocular, oftalmoparésia e boa resposta aos corticóides é a síndrome de Tolosa-Hunt. Esta é, geralmente, unilateral e manifesta-se com ptose palpebral na altura da apresentação, sendo frequente o envolvimento do ramo oftálmico do trigémino ipsilateral. Distingue-se da MO, essencialmente, pela ausência de espessamento dos músculos extraoculares^{1,12}.

Os exames de imagem, face a uma clínica sugestiva, reduzem os diagnósticos diferenciais à orbitopatia de Graves e MO⁶. Na doença de Graves, a oftalmopatia instala-se, habitualmente, em pessoas com disfunção tiroideia já conhecida. A dor é, em geral, mínima ou está ausente, excepto nas formas de doença mais avançadas, quando ocorre retracção ocular¹. A TC mostra espessamento muscular bilateral, mesmo quando a proptose é unilateral, e, ocasionalmente, há edema do nervo óptico^{5,6} e aumento da gordura orbitária^{3,6,10}. O alargamento muscular é fusiforme e poupa, caracteristicamente, o tendão de inserção no globo ocular². Os músculos envolvidos, por ordem decrescente de frequência, são: recto inferior, recto interno, recto superior e recto externo². A MO pode apresentar alterações imagiológicas idênticas às da oftalmopatia de Graves, pelo que é fundamental a correlação com a clínica e o laboratório^{2,6,9}.

A sintomatologia que caracteriza o quadro clínico da MO responde dramaticamente à terapêutica com corticóides (1 a 1,5 mg/Kg/dia de prednisona oral, durante sete a dez dias), iniciando-se a remissão 48 horas após a sua instituição^{1,2}. Esta pode ser menos evidente e mais tardia nas formas subagudas⁶. A remissão pode ser completa, sem sequelas ou recorrências. No entanto, muitos doentes sofrem recorrência da sintomatologia, podendo necessitar de corticoterapia crónica ou radioterapia local.

As sequelas permanentes, relacionadas com o atraso na instituição terapêutica, incluem proptose, fibrose ou oftalmoparésia². Atendendo ao risco de exacerbação ou recorrência (esta última podendo afectar olho e músculos alternados), a descontinuação da terapêutica corticóide deve ser muito lenta¹.

Em conclusão, os exames de imagem usados precocemente na avaliação da MO são auxiliares preciosos, mas a correlação com a clínica e a resposta à terapêutica devem ser sempre consideradas, pois os achados imagiológicos não são patognomónicos. Um diagnóstico correcto é fundamental, pois evita procedimentos invasivos, sendo ainda importante a instituição precoce da terapêutica, de modo a evitar compromisso permanente da motilidade ocular.

BIBLIOGRAFIA

- 1-BULLEN C L, YOUNGE B R: Chronic orbital myositis. Arch. Ophthalmol 1982; 100: 1749-51.
- 2-DRESNER S C, ROTHFUS W E, SLAMOVITS T L, KENNERDELL J S, CURTIM H D: Computed tomography of orbital myositis. Am. J. R. 1984; 143: 671-4.
- 3-DUA H S, SMITH F W, SINGH A K, FORRESTER J V: Diagnosis of orbital myositis by nuclear magnetic resonance imaging. Br. J. Ophthalmol 1987; 71: 54-7.
- 4-EIDENBERG K B, LEIB M L: Orbital myositis with Lyme disease. Am. J. Ophthalmol 1982; 100: 1261-65.
- 5-BACH M C, KENOWLAND M, SCHUYLER W B J: Acute orbital myositis mimicking orbital cellulitis. Ann. Intern. Med. 1988; 109 (3): 243-5.
- 6-SLAVIN M L, GLASER J S: Idiopathic orbital myositis (report of six cases). Arch. Ophthalmol. 1982; 100: 1261-5.
- 7-ADAMS R D, VICTOR M: Polymyositis and other acute and subacute myopathy paralysis. In: Adams R D, Victor M, eds. Principles of Neurology. New York: Mc Graw-Hill, inc 1993: 1220-14.
- 8-KLEIN B R, HEDGES T R, DAYAL Y, ADELMAN L S: Orbital myositis and giant cell myocarditis. Neurology 1989; 39: 988-90.
- 9-HARRIS G J, MURPHY M L, SCHMIDT E W, HANSON G A, DOTSON R M: Orbital myositis as a paraneoplastic syndrome. Arch. Ophthalmol. 1994; 112: 380-6.
- 10-MASTAGLIA F L, OJEDA V J: Inflammatory myopathies: Part 2. Ann. Neurol 1985; 17 (4): 317-23.
- 11-PURCELL J J, TAULBEE W A: Orbital myositis after upper respiratory tract infection. Arch. Ophthalmol. 1981; 99: 437-8.
- 12-YORITAKA A, KOGAHARA K, YOSHINO H, IMAI H, MIZUNO Y: Clinical and neuradiological studies on orbital myositis and Tolosa-Hunt syndrome. Rinsho-Shinkeigaku 1992; 32 (6): 593-9 (abst.).