

Inflamação esclerosante idiopática da órbita: estudo clinico-patológico

Idiopathic sclerosing orbital inflammation: clinicopathologic study

Lívia Maria Nossa Moitinho¹, Eduardo Ferrari Marback², Otacílio de Oliveira Maia Júnior³, Roberto Lorens Marback⁴

RESUMO

Objetivo: Descrever oito casos de inflamação esclerosante idiopática da órbita, incluindo a análise clínica e histopatológica. **Métodos:** Estudo retrospectivo através do livro de registros do Laboratório de Patologia Ocular (LPO) do Hospital Universitário Professor Edgard Santos, Universidade Federal da Bahia, no período de 1974 a 2010. Além de revisão de lâminas de todos os casos e das imagens clínicas e de exames complementares recuperadas dos arquivos pessoais dos autores. **Resultados:** Dentre o total de espécimes submetidos ao LPO (7546) apenas 8 casos receberam diagnóstico final de inflamação esclerosante idiopática da órbita. Em todos os casos houve piora ou deterioração da acuidade visual à despeito do tratamento, com exceção de um, que permaneceu com a mesma visão (percepção luminosa). Em nosso estudo, observamos envolvimento orbitário predominantemente apical. Todos os nossos pacientes foram submetidos à biópsia incisional com finalidade diagnóstica. Também submeteram-se à corticoterapia e em um caso foi associada à radioterapia anti-inflamatória; em dois destes casos, foi utilizado também ciclofosfamida. Dois pacientes com acuidade final sem percepção luminosa tiveram que ser submetidos à exenteração parcial da órbita para tratamento de dor incontrolável. **Conclusão:** A inflamação esclerosante orbitária idiopática permanece como uma doença pouco conhecida, de péssimo prognóstico visual.

Descritores: Inflamação/patologia; Doenças orbitárias/patologia; Órbita/patologia; Prognóstico; Diagnóstico diferencial

ABSTRACT

Purpose: To describe the clinical and histopathologic findings of eight cases of idiopathic sclerosing orbital inflammation. **Methods:** A retrospective study from the file of the Ophthalmic Pathology Laboratory of the Hospital Universitário Professor Edgard Santos, Federal University of Bahia, during the period from 1974 to 2010. The clinical data, computed tomography and histopathologic sections obtained by biopsy of all cases were reviewed. **Results:** From 10312 specimens submitted to the Ophthalmic Pathology Laboratory, eight (0,08%) had a final diagnosis of idiopathic sclerosing orbital inflammation. All cases were unilateral and in all of them vision acuity decreased or was lost despite of treatment, except for one case that remained with light perception as in the first examination. A predominance of diffuse orbital involvement was observed by computed tomography. Histopathologic evaluation disclosed dense fibrosis and collagen deposition with paucicellular inflammation in all cases. All patients were treated by immunosuppression with steroids and one case had an association of anti-inflammatory radiotherapy. Two patients were also treated with cyclophosphamide. Partial orbital exenteration was necessary in two cases due to uncontrollable pain. **Conclusion:** Idiopathic sclerosing orbital inflammation remains as a disease with poor response to treatment and a very bad visual prognosis.

Keywords: Inflammation/pathology; Orbital diseases/pathology; Orbit/pathology; Prognosis; Diagnosis, differential

¹Universidade Federal da Bahia (UFBA) – Salvador (BA), Brasil;

²Universidade Federal da Bahia (UFBA) – Salvador (BA), Brasil;

³Hospital São Rafael. Fundação Monte Tabor – Salvador (BA), Brasil;

⁴Universidade Federal da Bahia (UFBA) – Salvador (BA), Brasil; Serviço de Oftalmologia do Hospital São Rafael, Fundação Monte Tabor – Salvador (BA), Brasil.

Trabalho realizado no Hospital Universitário Professor Edgard Santos, Universidade Federal da Bahia (UFBA) – Salvador (BA), Brasil

Os autores declaram inexistir conflitos de interesse

Recebido para publicação em 26/7/2011 - Aceito para publicação em 2/3/2012

INTRODUÇÃO

Inflamação esclerosante idiopática da órbita é considerada subgrupo da inflamação idiopática da órbita, caracterizada por processo inflamatório insidioso, causando lesões de estruturas orbitárias através da formação exuberante de fibrose e colagenização^(1,2). Ocorre raramente, sendo a maior série de casos publicada representada por trinta e um pacientes, em estudo que envolveu cinco centros de referência em doenças da órbita² seguida pela série de dezesseis casos estudada por Rootman et al.⁽³⁾.

Outras publicações são referentes a menor número de casos. Neste estudo, descrevemos clínico-patologicamente oito casos de inflamação esclerosante da órbita existentes no setor de patologia ocular do serviço de Oftalmologia do Hospital Universitário Professor Edgard Santos da Universidade Federal da Bahia (UFBA).

MÉTODOS

Este artigo é o resultado de revisão de casos no setor de patologia ocular do serviço de oftalmologia do Hospital Universitário Professor Edgard Santos da Universidade Federal da Bahia (UFBA), no período de 1972 a 2010.

Foram identificados os diagnósticos de inflamação esclerosante idiopática orbitária no setor de patologia ocular do serviço de oftalmologia do Hospital Universitário Professor Edgard Santos da Universidade Federal da Bahia (UFBA), no

período de 1972 a 2010. Os prontuários foram revisados para coleta dos seguintes dados: gênero, idade, início e características dos sinais e sintomas, acuidade visual à apresentação e na última consulta. Adicionalmente, foi realizada revisão histopatológica de todos os casos e dos exames radiológicos disponíveis.

RESULTADOS

No período pesquisado, foram submetidos ao estudo pelo setor de patologia ocular, 10312 espécimes. Destes, oito (0,08%) foram diagnosticados como inflamação esclerosante idiopática da órbita. Os dados referentes ao gênero, idade, duração das queixas, quadro clínico e radiológico e predomínio histopatológico podem ser observados na tabela 1, enquanto que a acuidade visual inicial e final, conduta e o acompanhamento podem ser observados na tabela 2.

DISCUSSÃO

A inflamação esclerosante idiopática orbitária é mais prevalente em adultos⁽⁴⁾.

Consiste em processo imunologicamente mediado, de curso progressivo, com tendência a cronicar⁽¹⁾. Apresenta incidência não definida na literatura, no entanto, uma revisão⁽¹⁾ de 15 anos em serviço de referência em tumores orbitários revelou ocorrência desta doença em 7,8% das lesões inflamatórias orbitárias.

Tabela 1

Demonstração da idade, gênero, tempo de início dos sintomas, quadro clínico, radiológico e histopatológico

Paciente	Gênero	Idade	Início dos sintomas	Quadro clínico	Tomografia orbitária	Histopatologia (**)
1	F	61	2 meses	Inchaço	PEEC * + espessamento muscular	Fibrose + colagenização
2	F	83	2 meses	Proptose	Não realizou	Fibrose + colagenização
3	F	50	4 meses	Dor, ceratopatia de exposição	PEEC * + espessamento muscular	Fibrose + colagenização
4	M	21	4 meses	Diplopia, ceratopatia de exposição	Não realizou	Fibrose + colagenização
5	F	51	5 meses	Oftalmoplegia completa	Não realizou	Fibrose + colagenização
6	M	37	1 mês	Proptose	Lesão hiperdensa, hipercaptante, envolvendo nervo óptico e tecidos orbitários	Fibrose + colagenização
7	F	41	8 meses	Proptose, ceratopatia de exposição	Lesão hiperdensa, hipercaptante, extraconal	Fibrose + colagenização
8	F	50	3 anos	Dor, proptose, oftalmoplegia completa	Lesão expansiva retrobulbar	Fibrose + colagenização

(*) PEEC = processo expansivo extraconal captante, F= feminino, M= masculino, (**) = aspecto predominante

Tabela 2

Demonstração da acuidade visual inicial e final, conduta e acompanhamento dos pacientes

Paciente	AV inicial	AV final	Conduta	“Tempo” *
1	0.7	0.3	Biópsia incisional + corticoterapia	Óbito não relacionado à doença 3 anos após o diagnóstico
2	PL	S/PL	Biópsia incisional + corticoterapia	1 ano
3	0.2	PL	Biópsia incisional/corticoterapia/radioterapia	10 anos
4	PL	S/PL	Biópsia incisional/corticoterapia	1 ano
5	0.8	0.1	Biópsia incisional/corticoterapia/ciclofosfamida	3 anos
6	CD	S/PL	Biópsia incisional/corticoterapia/ciclofosfamida, exenteração por dor intratável	7 anos
7	PL	PL	Biópsia incisional, corticoterapia, exenteração por dor intratável	3 meses
8	S/PL	S/PL	Biópsia incisional, corticoterapia /ciclofosfamida	2 anos

Tempo () tempo de acompanhamento

As manifestações clínicas mais comuns são: dor, proptose, edema palpebral, restrição da movimentação ocular, ptose e perda visual; tais manifestações ocorrem geralmente num período superior a quatro semanas (caracterizando curso crônico da doença)⁽¹⁾. Esse dado também foi observado em nossa série, que teve média de tempo de início dos sintomas de 7,5 meses.

Com relação à acuidade visual, habitualmente o resultado final foi muito ruim, em nosso estudo, três pacientes já apresentavam percepção luminosa no exame primário e um, ausência da mesma. Em todos os casos, houve piora ou deterioração da acuidade visual à despeito do tratamento, com exceção de um, que permaneceu com a mesma visão (percepção luminosa) após o tratamento. Um paciente evoluiu para óbito de causa não relacionada à doença em questão.

A pressão ocular nos pacientes que não apresentavam ceratopatia de exposição era limítrofe (em torno de 20 mmHg), fato que nos leva a questionar o motivo do pobre prognóstico visual dos portadores de inflamação esclerosante orbitária, incluindo nas possibilidades causais o glaucoma secundário e a compressão do nervo óptico.

O diagnóstico diferencial da inflamação esclerosante idiopática orbitária inclui processos inflamatórios locais e sistêmicos como: inflamação idiopática orbitária, orbitopatia tireoidiana, granulomatose de Wegener, sinusite e tuberculose; neoplasias primárias e secundárias como: carcinoma metastático, meningioma e linfoma^(1,5). Os exames radiológicos e o estudo anatomopatológico são muito importantes no esclarecimento diagnóstico. Em todos os pacientes que realizaram tomografia computadorizada orbitária ficou evidenciada lesão expansiva, hipercaptante, envolvendo nervo óptico e musculatura extraocular (Figura 1). Em um dos pacientes (nº 6) ocorreu extensão da massa para a região extraorbitária (nasofaringe) comprovada com biópsia, fato já encontrado por outros autores^(6,7).

Outro diagnóstico diferencial que não pode ser esquecido é a Síndrome de Ormond, caracterizada por fibrosclerose

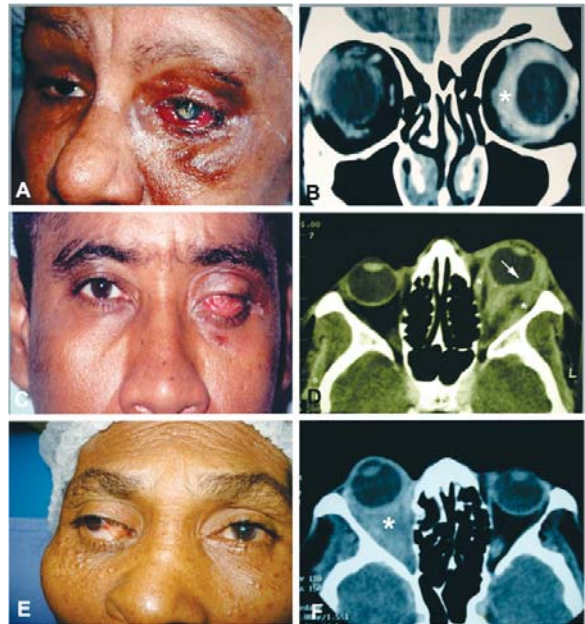


Figura 1: Caso 5 A) Foto Clínica. Oftalmoplegia e ceratite de exposição a esquerda. B) Tomografia Computadorizada. Lesão hiperdensa envolvendo o globo ocular (asterisco); Caso 8 C) Foto Clínica. Olho gongelado com desvio para cima. D) Tomografia Computadorizada. Envolvimento orbitário com infiltração muscular (asteriscos) e intraconal. Notar retificação de esclera (seta); Caso 6 E) Foto Clínica. Exoftalmia e oftalmoplegia direita. F) Tomografia Computadorizada. Infiltração difusa de órbita (asterisco).

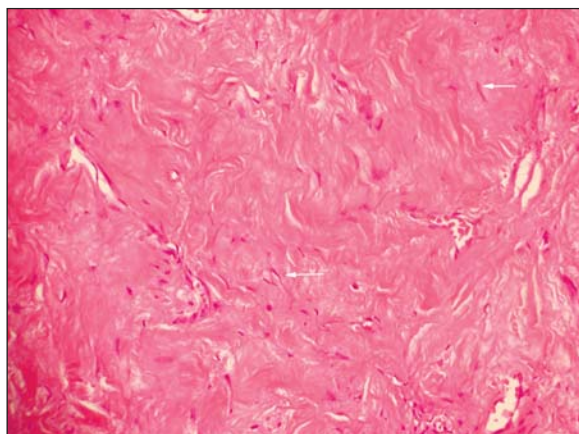


Figura 2: Microfotografia. Aspecto histopatológico típico exibindo deposição maciça de colágeno e presença de fibroblastos (setas).

multifocal, envolvendo órbita, retroperitônio e tireóide⁽⁶⁾. Alguns autores consideram esta última entidade como uma forma de apresentação multifocal da inflamação idiopática orbitária⁽¹⁾. Possivelmente as três doenças: síndrome de Ormond, inflamação idiopática orbitária e inflamação esclerosante orbitária representem diferentes estágios de uma mesma doença, cuja gravidade estará diretamente relacionada à resposta do paciente.

Alguns autores⁽¹⁾ sugerem participação etiológica importante de duas citocinas, derivadas de fator de crescimento de macrófagos, com potencial proliferativo de fibroblastos e estimulante de produção de colágeno: fator de crescimento derivado de plaquetas e fator de crescimento *B*.

Vários tratamentos para as inflamações orbitárias têm sido tentados como: antibióticos, mercúrio, iodeto de potássio, corticosteróide, radioterapia, agentes imunossupressores e excisão cirúrgica; todos eles com resultados questionáveis^(1,9,10). Todos os nossos pacientes foram submetidos à biópsia incisional com finalidade diagnóstica. Todos os pacientes submeteram-se à corticoterapia e em 1, foi associada radioterapia anti-inflamatória; em três destes casos, foi utilizado também ciclofosfamida. Dois pacientes com acuidade final sem percepção luminosa tiveram que ser submetidos à exenteração parcial da órbita para tratamento de dor incontrolável.

O frequente insucesso do tratamento clínico pode ser melhor justificado quando analisamos o aspecto anatomopatológico típico da inflamação esclerosante idiopática da órbita. Existe notável predominância de fibrose e colagenização, com mínimo infiltrado inflamatório paucicelular (Figura 2), sugerindo pouca chance de resposta ao tratamento anti-inflamatório.

No momento, a inflamação esclerosante orbitária idiopática permanece como uma doença pouco conhecida, de péssimo prognóstico visual. A elucidação sobre sua fisiopatologia poderá permitir o uso de drogas imunomoduladoras específicas que melhorem o prognóstico visual destes pacientes.

REFERÊNCIAS

1. 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.
2. Hsuan JD, Selva D, McNab AA, Sullivan TJ, Saeed P, O'Donnell BA. Idiopathic sclerosing orbital inflammation. *Arch Ophthalmol*. 2006;124(9):1244-50.
3. Rootman J. Inflammatory diseases. In: Rootman J, editor. *Diseases of the orbit: a multidisciplinary approach*. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Williams; 2003. p 455-99.
4. Castro FAA, Cruz AAV, Chahud F. Estrabismo após inflamação idiopática orbitária aguda na infância: relato de caso. *Arq Bras Oftalmol*. 2004;67(1):153-6.
5. Thorne JE, Volpe NJ, Wulc AE, Galetta SL. Caught by a masquerade: sclerosing orbital inflammation. *Surv Ophthalmol*. 2002;47(1):50-4.
6. Khine AA, Prabhakaran VC, Selva D. Idiopathic sclerosing orbital inflammation: two cases presenting with paresthesia. *Ophthalmol Plast Reconstr Surg*. 2009;25(1):65-7.
7. Cruz AA, Akaishi PM, Chahud F, Elias JJ. Sclerosing inflammation in the orbit and in the pterygopalatine and infratemporal fossae. *Ophthalmol Plast Reconstr Surg*. 2002;19(3):201-6.
8. Comings DE, Skubi KB, Van Eyes J, Motulsky AG. Familial multifocal fibrosclerosis. Findings suggesting that retroperitoneal fibrosis, mediastinal fibrosis, sclerosing cholangitis, Riedel's thyroiditis, and pseudotumor of the orbit may be different manifestations of a single disease. *Ann Intern Med*. 1967;66(5):884-92.
9. Fujii H, Fugisada H, Kondo T, Takahashi T, Okada S. Orbital pseudotumor: histopathological classification and treatment. *Ophthalmologica*. 1985;190(4):230-42.
10. Colley T. A case of inflammatory pseudo-tumour of the orbit. *Br J Ophthalmol*. 1935;19(2):93-5.

Autor correspondente:

Lívia Maria Nossa Moitinho
Rua Manoel Gomes de Mendonça, nº 93 - Apto. 901. Ed.
Duque de Edinburgh
Pituba
CEP 41810-820 - Salvador (BA), Brasil

ERRATA

Foi publicado sem as imagens e suas respectivas legendas na edição da Revista Brasileira de Oftalmologia, vol. 71 número 5 de setembro/outubro de 2012 o artigo científico Inflamação esclerosante idiopática da órbita: estudo clínico-patológico, que tem como autores: Livia Maria Nossa Moitinho, Eduardo Ferrari Marback, Otacílio de Oliveira Maia Júnior, Roberto Lorens Marback. Abaixo segue as imagens e suas legendas.

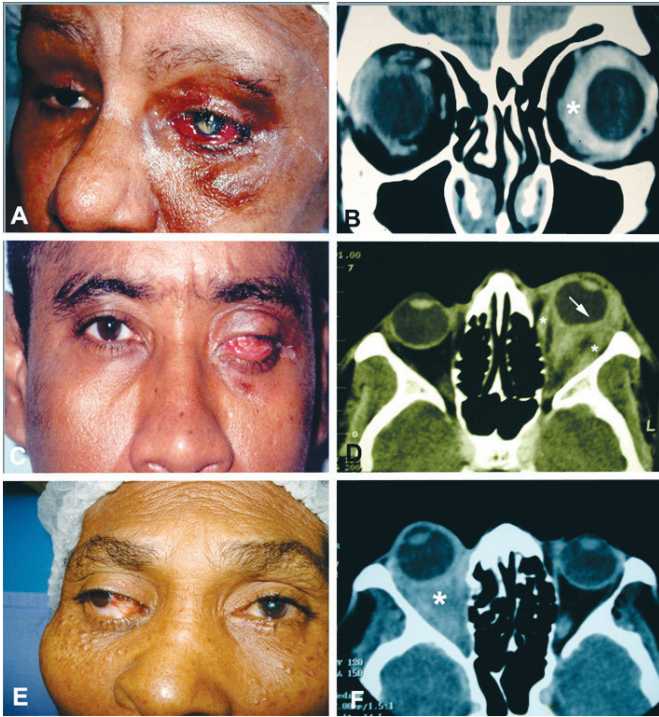


Figura 1: Caso 5A) Foto Clínica. Oftalmoplegia e ceratite de exposição a esquerda. B) Tomografia Computadorizada. Lesão hiperdensa envolvendo o globo ocular (asterisco); Caso 8 C) Foto Clínica. Olho gongelado com desvio para cima. D) Tomografia Computadorizada. Envolvimento orbitário com infiltração muscular (asteriscos) e intraconal. Notar retificação de esclera (seta); Caso 6 E) Foto Clínica. Exoftalmia e oftalmoplegiaa direita. F) Tomografia Computadorizada. Infiltração difusa de órbita (asterisco).

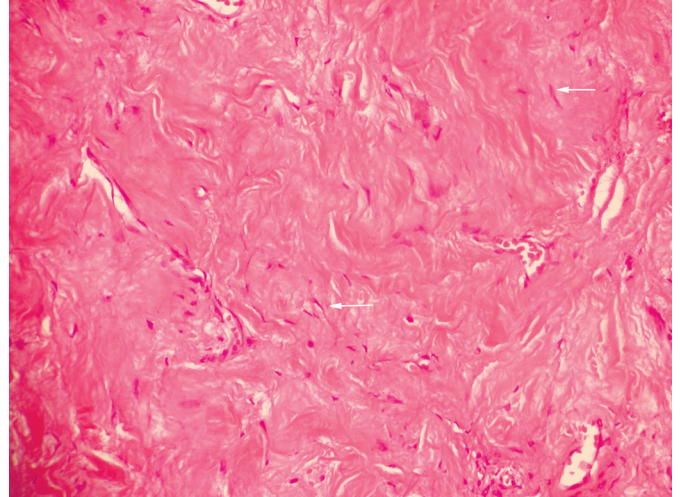


Figura 2: Microfotografia. Aspecto histopatológico típico exibindo deposição maciça de colágeno e presença de fibroblastos (setas).