

**RELATO DE CASO - PSEUDOTUMOR ORBITÁRIO EM UMA PACIENTE JOVEM***Mariana Queiroz Borges<sup>1</sup>**Paulo Henrique Cardoso Amorim<sup>2</sup>**Antônio Ferreira Nunes Filho<sup>3</sup>**Cleopatra Silva Moraes<sup>4</sup>**Wander Nasser Naves<sup>5</sup>*

**RESUMO:** O pseudotumor orbital, também conhecido como inflamação orbital idiopática (IOI), é a terceira doença mais comum da órbita. O pseudotumor orbital é uma síndrome clínica benigna, idiopática, não infecciosa e não neoplásica caracterizada pela presença de uma massa inflamatória ao nível orbital sem causa identificável. O diagnóstico do pseudotumor orbital é clínico e um diagnóstico de exclusão. Os pacientes podem apresentar uma variedade de sintomas, incluindo o início abrupto de dor ocular, inchaço, vermelhidão e proptose. Apresentamos o caso de uma mulher jovem com 15 anos, que apresentou rápida melhora clínica e radiológica após a introdução do tratamento com corticoides, apresentou após o uso de carbamazepina lesões exantemáticas associado a dor e prurido que poupava mucosa, levantou-se a hipótese de farmacodermia e iniciou o tratamento com anti-histamínico, paciente teve resolução total do quadro exantemático. Este relato de caso passou pelo CEP.CAAE:360 1232000000 8011

**Palavras-Chave:** Doença Inflamatória Orbital. Pseudotumor inflamatório. Doença Orbital.

**ABSTRACT:** Orbital pseudotumor, also known as idiopathic orbital inflammation (IOI), is the third most common disease of the orbit. Orbital pseudotumor is a benign, idiopathic, non-infectious and non-neoplastic clinical syndrome characterized by the presence of an inflammatory mass at the orbital level without an identifiable cause. The diagnosis of orbital pseudotumor is clinical and a diagnosis of exclusion. Patients may experience a variety of symptoms, including abrupt onset of eye pain, swelling, redness and proptosis. We present the case of a young woman aged 15, who presented rapid clinical and radiological improvement after the introduction of treatment with corticosteroids, presented exanthematic lesions associated with pain and itching that saved mucosa after the use of carbamazepine, the hypothesis of pharmacodermia was raised. and started treatment with antihistamine, patient had complete resolution of the exanthematic picture.

**Keywords:** Orbital Inflammatory Disease. Inflammatory Pseudotumor. Orbital Disease.

<sup>1</sup> Acadêmica de Medicina da Faculdade Alfredo Nasser, Aparecida de Goiânia. E-mail: marianaqueirozbb@gmail.com

<sup>2</sup> Acadêmico de Medicina da Pontifícia Universidade Católica de Goiás – PUC GO, Goiânia.

<sup>3</sup> Acadêmico de Medicina da Faculdade Alfredo Nasser, Aparecida de Goiânia.

<sup>4</sup> Médica Generalista, Goiânia

<sup>5</sup> Médico neurocirurgião; Membro titular da Academia Brasileira de Neurocirurgia e da Sociedade Brasileira de Neurocirurgia, professor da Faculdade Alfredo Nasser, Aparecida de Goiânia. E-mail: wandernasser@yahoo.com.br

## 1. INTRODUÇÃO

Caracterizado pela primeira vez por Brunn em 1939, o pseudotumor inflamatório (IP) é uma condição benigna extremamente rara que frequentemente se apresenta como uma massa localmente invasiva. O IP é conhecido por sua capacidade de simular doenças malignas invasivas na apresentação clínica, imagem e histologia. A IP ocorre com mais frequência nos pulmões e na órbita, com apenas 15% ocorrendo na região não orbitária da cabeça e pescoço. (KANSARA, 2016).

O pseudotumor orbital, também conhecido como inflamação orbital idiopática (IOI), é a terceira doença mais comum da órbita, depois da oftalmopatia de Grave e distúrbios linfoproliferativos. É visto comumente em crianças e adultos jovens; no entanto, não parece ter qualquer predileção por gênero. É principalmente um diagnóstico de exclusão e a associação com um distúrbio sistêmico deve ser descartada com o auxílio da história, exame clínico e de imagem. O diagnóstico do pseudotumor orbital é clínico e um diagnóstico de exclusão. Os pacientes podem apresentar uma variedade de sintomas, incluindo o início abrupto de dor ocular, inchaço, vermelhidão e proptose. Dependendo da extensão da inflamação, os pacientes também podem apresentar outros sintomas, incluindo ptose, quemose, disfunção muscular extraocular, neuropatia óptica e paralisia do nervo oculomotor. (YUEN, 2003).

O pseudotumor orbital se apresenta com um amplo espectro de manifestações clínicas e pode assumir um curso agressivo que muitas vezes é refratário à terapia padrão e, portanto, requer um tratamento mais agressivo. No entanto, identificar a verdadeira natureza dessa condição e reconhecê-la de outras patologias malignas é importante para evitar intervenções cirúrgicas desnecessárias. A confirmação histológica com biópsia pode ser necessária quando há uma resposta insatisfatória à terapia com esteroides. (SRIPATHI, 2014).

Pode apresentar-se em qualquer porção do conteúdo intraorbital e frequentemente envolve músculos extraoculares, causando proptose e restrição muscular extraocular. Condições como malignidade orbital, massas congênitas, doenças infecciosas e trauma oculto ou passado podem mimetizar o pseudotumor orbital e devem ser consideradas no diferencial. O pseudotumor orbital costuma responder à terapia imunossupressora, mas

pode reaparecer especialmente se os medicamentos imunossupressores forem descontinuados. (GORE, 2017).

O objetivo do estudo foi relatar um caso de pseudotumor de órbita em uma paciente jovem sem histórico de doenças autoimunes e neoplasias.

## 2. RELATO

Paciente MCA, 15 anos, sexo feminino, natural de Ceres, Goiás, foi internada no dia 07 de dezembro de 2019 no Hospital Jacob Facuri em Goiânia (GO), por queixa de dor orbitária importante de início insidioso com piora gradual, refratária a analgésicos, associado a proptose, visão turva, hiperemia conjuntival, oftalmoplegia e diplopia, todas as queixas em olho direito. Negou viagens recentes, infecções, picadas ou contato com doença recente.

O histórico familiar da paciente era negativo para qualquer doença autoimune, incluindo artrite idiopática juvenil, artrite reumatoide, doença da tireoide, diabetes mellitus tipo 1 ou doença inflamatória intestinal.

Ao exame apresentava edema, hiperemia e tumoração de aproximadamente um centímetro em olho direito, redução praticamente completa da abertura ocular, os reflexos consensuais e diretos estavam presentes. Foram solicitados exames: hemograma, glicemia, VHS, VDRL, HIV, CHAGAS, NS1, FAN, ANCA, PCR, TSH, T3, T4 e RM de órbita. Os resultados dos exames estavam dentro da normalidade, exceto pela RM de órbita que apontou lesão retrorbitária com realce ao contraste e na difusão, aspecto compatível com Pseudotumor de órbita

O diagnóstico de pseudotumor orbital do olho direito foi feito com base nos achados clínico juntamente com os radiológicos, após afastar outras hipóteses. Foi iniciada o tratamento com pulsoterapia de metilprednisolona 01 grama por 07 dias. Após término da terapêutica inicial, recebeu alta no dia 14 de dezembro de 2020 e teve acompanhamento ambulatorial, foi prescrito carbamazepina de 200mg de 12 em 12 horas, Prednisolona de 20 mg em desmame e medicamento para ser usado em caso de dor, composto de dipirona, cloridrato de prometazina e cloridrato de adifenina. Solicitado Ressonância magnética das órbitas, campimetria e fundo de olho.

Após 01 mês e 03 dias da alta, paciente teve resolução total dos sintomas iniciais, foi suspenso a carbamazepina de 200mg. No dia 21 de janeiro de 2020 paciente retornou no consultório com manchas exantemáticas associado a dor e prurido em todo corpo, poupando mucosas, sem febre. Diante desse quadro clínico e uso passado de carbamazepina, suspeitou-se de uma farmacodermia. Paciente estava em uso atual de Prednisolona de 2,5mg em desmame.

Para a farmacodermia foi prescrito loratadina de 10mg de 12 em 12 horas. Paciente retornou após 03 dias apresentando diminuição das manchas exantemáticas em todo corpo. Para melhora completa dos sintomas, a loratadina foi mantida por mais 06 dias. Finalizado o tratamento, paciente teve resolução total do quadro exantemático.

Ressonância magnética de órbita, campimetria e fundo de olho não mostraram alterações. A paciente apresentou remissão total do pseudotumor, sem sequelas.

Não ocorreu recidiva dos sintomas orbitários quando a prednisolona foi reduzida. O desmame do corticoide foi concluído com sucesso, indicado para a paciente acompanhamento trimestral ambulatorial.

### 3. DISCUSSÃO

O pseudotumor orbital é uma síndrome clínica benigna, idiopática, não infecciosa e não neoplásica caracterizada pela presença de uma massa inflamatória ao nível orbital sem causa identificável. (GUERRIERO, 2011).

O pseudotumor orbital é uma massa inflamatória idiopática que afeta mais comumente a musculatura extraocular. Também pode causar alterações inflamatórias na úvea, esclera, glândula lacrimal ou nos tecidos moles ao redor do globo / órbita. O início geralmente é rápido e unilateral e pode causar dor, proptose e visão dupla. A presença de uma condição inflamatória ou autoimune associada pode ajudar a estreitar o diferencial para pseudotumor orbital. (BRUNELLE, 2016).

Vários distúrbios reumatológicos estão associados à inflamação orbital e devem ser excluídos em casos de pseudotumor inflamatório orbital, incluindo granulomatose de

Wegener, arterite de células gigantes, lúpus eritematoso sistêmico, dermatomiosite e artrite reumatoide. (ESPINOZA, 2010).

Quando não há uma causa clara identificável, os pacientes são tratados com uma tentativa de corticosteroides orais ou IV. Se o paciente não responder aos corticosteroides, é necessária uma biópsia do tecido para encontrar a causa subjacente. Uma revisão recente recomenda a realização de biópsias de tecido nos pacientes em que os achados clínicos e radiológicos são inconclusivos, em vez do tratamento empírico com corticosteroides porque a maioria das doenças inflamatórias é responsiva a esteroides. (MOMBAERTS, 2016).

As modalidades de imagem usadas para o diagnóstico são TC e RM; entretanto, testes sorológicos podem ser necessários para excluir uma causa sistêmica. Na TC e na RNM pode haver uma massa difusa envolvendo os tecidos retrobulbar, infiltração da gordura intraconal, inflamação orbital, espessamento uveoescleral, realce do espaço do tenon pelo contraste e espessamento dos músculos extraoculares e nervo óptico. A inflamação do músculo extraocular ou miosite pode ser aguda, subaguda ou recorrente, sendo comum o envolvimento do reto medial. Aqui, há um envolvimento de todo o ventre muscular, incluindo sua inserção tendinosa. Isso pode ser diferenciado da doença de Grave, onde há aumento fusiforme do músculo com preservação da inserção do tendão. Todas essas alterações, incluindo infiltração de gordura adjacente, envolvimento periocular ou massa discreta com músculos espessados, ajudam no diagnóstico de pseudotumor. (HARDMAN, 1995).

A ressonância magnética desempenha um papel importante no diagnóstico do pseudotumor esclerosante orbital, especialmente a sequência T2W. A característica de imagem mais típica do pseudotumor inflamatório fibrosante / esclerosante na RNM é uma massa de tecido mole hipointensa em relação ao cérebro nas imagens T1W e T2W mostrando realce homogêneo pós-contraste. Em casos agudos, há hiperintensidade T2W devido à inflamação aguda e edema. Porém, à medida que a doença se torna crônica há aumento da quantidade de fibrose e essas lesões tornam-se hipointensas em T2W. A hipointensidade dessas lesões em imagens T2W fecha o diagnóstico e provavelmente se deve ao menor conteúdo de água livre, à falta de prótons móveis associada a um alto grau

de fibrose e também a uma elevada celularidade ou alta proporção núcleo / citoplasma. (ATLAS, 2009).

Os corticosteroides são o tratamento de escolha com 75% dos pacientes melhorando dramaticamente em 24–48 h. Em pacientes que são resistentes aos esteroides, a radioterapia pode ser útil. Um pseudotumor em sua forma aguda é mais responsivo a altas doses de prednisona administrada sistemicamente do que uma lesão crônica, como foi visto em nosso caso. Em pacientes que não respondem a corticosteroides nem à radiação, os agentes quimioterápicos, como ciclofosfamida, metotrexato e ciclosporina, mostraram-se úteis. (JACOB, 2012).

Em nosso caso, a paciente respondeu bem ao tratamento inicial com corticosteroides endovenosos, depois com prednisolona e manteve a resolução do quadro orais, mas apresentou múltiplas recorrências quando os esteroides foram reduzidos gradualmente.

#### **4 CONSIDERAÇÕES FINAIS**

Esta paciente respondeu ao tratamento com esteroides assim que o diagnóstico de pseudotumor orbitário foi feito. Embora a excisão cirúrgica seja uma opção viável, ela deve ser avaliada contra o risco de morbidade devido à ligação frequentemente íntima do pseudotumor à anatomia circundante, especialmente devido à boa resposta ao tratamento com esteroides e imunossupressores observada em muitas séries e relatos de casos.

#### **REFERÊNCIAS**

ATLAS, Scott W. (Ed.). Magnetic resonance imaging of the brain and spine. **Lippincott Williams & Wilkins**, 2009.

BRUNELLE, C. et al. Orbital inflammatory pseudotumor secondary to sarcoidosis. **Journal francais d'ophtalmologie**, v. 39, n. 7, p. e179, 2016.

ESPINOZA, Gabriela M. Orbital inflammatory pseudotumors: etiology, differential diagnosis, and management. **Current rheumatology reports**, v. 12, n. 6, p. 443-447, 2010

GORE, Mitchell R. Orbital pseudotumor as a result of chronic sinusitis in an HIV-positive

GUERRIERO, Silvana et al. Orbital pseudotumor in a child: diagnostic implications and treatment strategies. **Clinical and experimental medicine**, v. 11, n. 1, p. 61-63, 2011.

HARDMAN, J. A. et al. MRI of idiopathic orbital inflammatory syndrome using fat saturation and Gd-DTPA. **Neuroradiology**, v. 37, n. 6, p. 475-478, 1995.

JACOB, Mary K. Idiopathic orbital inflammatory disease. **Oman journal of ophthalmology**, v. 5, n. 2, p. 124, 2012.

KANSARA, Sagar et al. Head and neck inflammatory pseudotumor: Case series and review of the literature. **The neuroradiology journal**, v. 29, n. 6, p. 440-446, 2016.

MOMBAERTS, Ilse; ROSE, Geoffrey E.; GARRITY, James A. **Orbital inflammation: biopsy first. survey of ophthalmology**, v. 61, n. 5, p. 664-669, 2016.

SRIPATHI, Smiti et al. Bilateral sclerosing orbital pseudotumour in an adult. **Case Reports**, v. 2014, p. bcr2013203389, 2014.

YUEN, Sonia J. Ahn; RUBIN, Peter AD. Idiopathic orbital inflammation: distribution, clinical features, and treatment outcome. **Archives of Ophthalmology**, v. 121, n. 4, p. 491-499, 2003.