

# Miosite orbitária idiopática

## Idiopathic orbital myositis

**Rute Relvas\***, **Pedro Cruz\*\***, **Manuel Gonçalves\*\*\***, **Rita Almeida\*\*\***, **Paulo Saraiva\*\*\*\***, **Pinto Viana\*\*\*\***, **Cabral Beirão\*\*\*\*\***

### Resumo

*A miosite orbitária idiopática é uma doença inflamatória de etiologia desconhecida, que deve constituir sempre um diagnóstico de exclusão, cujo conhecimento tem evoluído com as novas técnicas de imagem. Os autores descrevem o caso clínico de um doente do sexo masculino, 69 anos, que inicia subitamente um quadro clínico caracterizado por dor peri-orbitária à direita e diplopia, ao que se seguiu, passado uma semana, diminuição da acuidade visual homolateral. À observação, era de realçar marcada diminuição da acuidade visual, oftalmoplegia, proptose e hipostesia algica no território do V par do mesmo lado. Faz-se referência aos aspectos tomodensitométricos e à resposta à corticoterapia, devido à sua importância no diagnóstico desta patologia.*

**Palavras chave:** miosite orbitária idiopática, pseudotumor

### Abstract

*Idiopathic orbital myositis is an inflammatory disease of unknown etiology, whose knowledge has been increasing with the new neuroimaging technics. It should always be an exclusion diagnosis. The authors describe a case of a 69 year-old male patient, with right periorbital pain and diplopia of sudden onset, and one week later loss of homolateral visual acuity. Neurological examination showed, on the right, an almost total loss of vision, ophthalmoplegia, proptosis and hypalgesia in the territory of the first division of the Vth cranial nerve. The CT scan findings and the response to corticosteroids therapy are highlighted because of its major importance in the di-*

\*\*\*\*\*Assistente Hospitalar de Neurorradiologia

\*\*\*\*\*Assistente Graduado de Neurologia

\*\*\*\*\*Director de Serviço

Serviço de Neurologia do Hospital de St<sup>o</sup>. António dos Capuchos, Lisboa

Centro Oftalmológico de Lisboa

Departamento de Neurorradiologia do Hospital de St<sup>o</sup>. António dos Capuchos, Lisboa

Recebido para publicação em 14.05.96

*agnosis of this disease.*

**Key words:** idiopathic orbital myositis, pseudotumor

### Introdução

A expressão pseudotumor da órbita aplica-se a uma entidade heterogénea, caracterizada por um processo inflamatório das estruturas da órbita, da qual faz parte a miosite orbitária idiopática (MOI), quadro de etiologia desconhecida localizado aos músculos extrínsecos do olho (uni ou bilateralmente)<sup>1,2</sup>. A MOI manifesta-se por um quadro clínico de instalação aguda ou subaguda, com dor peri-orbitária, proptose, quemose, injeção conjuntival, ptose e edema palpebral, apresentando uma rápida resposta à corticoterapia (evidente geralmente ao fim de 48 h). Estes aspectos são característicos desta entidade, estando presentes neste caso clínico. A associação com infecções respiratórias prévias tem sido salientada por alguns autores, e a possibilidade de se tratar de um processo autoimune está actualmente em discussão<sup>3-5</sup>. O conhecimento desta patologia alterou-se significativamente com o advento das modernas técnicas de imagem, através das quais os tecidos lesados podem ser identificados e as doenças inflamatórias não específicas classificadas de acordo com os tecidos envolvidos.

O caso clínico apresentado é exemplificativo da situação patológica em causa e da metodologia que conduziu ao diagnóstico.

### Caso clínico

Doente do sexo masculino, 69 anos, raça branca, natural e residente em Leiria, trabalhador rural reformado, internado em Fevereiro de 1995 com um quadro clínico de instalação súbita, ocorrido um mês antes, e caracterizado por dor peri-orbitária à direita que se agravava com os movimentos oculares, e diplopia, ao qual se seguiu, passada uma semana, diminuição da acuidade visual homolateral. O doente nega qualquer outro sintoma acompanhante, incluindo mal-estar geral, febre, vômitos, anorexia, emagrecimento ou infecções respiratórias.

Dos antecedentes pessoais há a referir hábitos étlicos acentuados desde a adolescência, e tabágicos de sensivelmente 20 cigarros por dia.

Ao exame objectivo, apresentava bom estado geral e de nutrição, idade aparente coincidente com a real, mucosas coradas e hidratadas, escleróticas anictéricas, apirexia, valores tensionais da ordem dos 130/70 mmHg, pulso de 64 ppm. Não se auscultavam sopros peri-orbitários, as regiões temporais eram indolores à palpação, sem massas ou sinais inflamatórios. Tiróide palpável não aumentada de volume, de consistência preservada, sem massas. A auscultação cardiopulmonar não evidenciava alterações. Apresentava 2 gânglios supraclaviculares palpáveis bilateralmente, de consistência elástica, indolores,



Fig. 1 - TC orbitária prévia à instituição de terapêutica



Fig. 2 - TC orbitária prévia à instituição de terapêutica

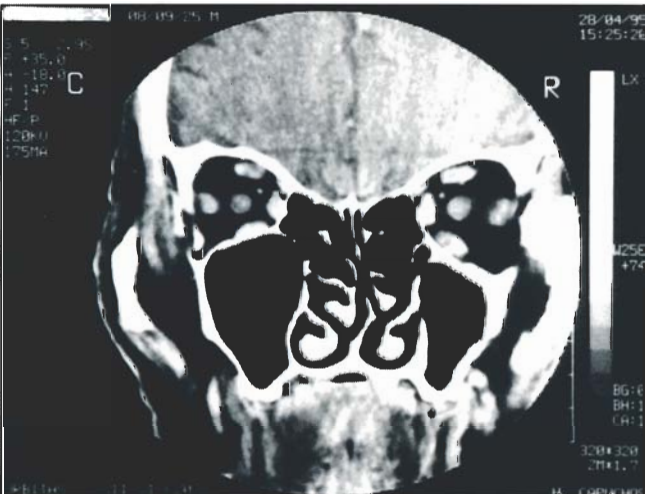


Fig. 3 - TC orbitária aos 3 meses de terapêutica

não aderentes aos planos profundos de 0,4 cm à direita e 0,5 cm à esquerda.

No exame neurológico e neuroftalmológico, destacava-se diminuição acentuada da acuidade visual à direita (OD: < 1/10 e OE: 10/10), sem alterações na fundoscopia;

nos campos visuais, apresentava visão tubular em OD e aumento da mancha cega em OE; pupilas anisocóricas com diâmetro ligeiramente inferior à direita, reflexos fotomotores e à acomodação preservados; proptose, injeção conjuntival, quemose, ptose palpebral, edema e sinais inflamatórios em ambas as pálpebras à direita, mantendo apenas homolateralmente os movimentos verticais inferiores do globo ocular.

Dos exames complementares relevantes efectuados (Quadro 1), evidenciava-se uma macrocitose eritrocitária de 102,3 fL, com valores de hemoglobina e contagem de glóbulos vermelhos normais. A tomografia computadorizada (TC) orbitária efectuada no início do quadro (Figs. 1 e 2) revelava espessamento difuso e global da musculatura ocular extrínseca de OD, bem como dos músculos recto inferior e interno de OE, não poupando as inserções tendinosas e determinando compressão extrínseca do nervo óptico direito a nível do ápex. Estes aspectos eram compatíveis com pseudotumor da órbita bilateral, com maior expressão à direita.

Perante estes resultados, efectuou terapêutica oral com corticóides, inicialmente na dose de 32 mg/dia de metilprednisolona, que manteve até à actualidade (fim do 3º mês) na dose de 10 mg/dia, com recuperação completa dos sinais neuroftalmológicos, já significativa ao 2º dia. As TC orbitárias de controlo aos 15 dias, 1º mês e 3º mês de terapêutica (Fig. 3), evidenciaram progressiva normalização das alterações imagiológicas descritas.

## Comentários

Os sinais e sintomas apresentados pelo doente (dor, proptose, edema da pálpebra, injeção conjuntival e diplopia), embora muito sugestivos de pseudotumor inflamatório da órbita, podem acompanhar processos diversos, como, por exemplo, fistula carótido-cavernosa, trombose do seio cavernoso, malformações artério-venosas, celulite infecciosa, infiltração neoplásica, granulomatoses (tuberculose e sarcoidose), vasculites e, especialmente, a miosite da oftalmopatia distiroideia<sup>4,6</sup>.

A avaliação neuro-imagiológica veio reduzir a dúvida diagnóstica às hipóteses de oftalmopatia distiroideia e MOI, ambas processos inflamatórios dos músculos extra-oculares<sup>3</sup>. Os aspectos da TC orbitária podem contribuir para a distinção entre estas duas patologias, visto que o envolvimento da inserção tendinosa e a maior irregularidade do espessamento muscular, tal como acontece no nosso caso clínico, são bons indicadores de miosite idiopática (não sendo a sua ausência suficiente para a exclusão)<sup>4,7</sup>. A distinção entre as duas patologias é, no entanto, mais frequentemente efectuada pela clínica, tendo a miosite da disfunção tiroideia uma instalação mais insidiosa e ausência de resposta rápida à corticoterapia. Este último factor estabelece praticamente o diagnóstico de miosite orbitária idiopática, principalmente se signifi-

cativa ao 2º dia de terapêutica<sup>3,4,7</sup>, tal como se verificou no presente caso. No que diz respeito ao diagnóstico laboratorial entre as duas situações, deveria ter sido efectuada (para além dos doseamentos de T3, T4 e TSH) a prova de sobrecarga com TRH e/ou inibição por T3, o que não foi, no entanto, possível.

A particularidade de encontrarmos no nosso doente diminuição da acuidade visual e defeitos campimétricos por compressão do nervo óptico no ápex da órbita, pelos músculos aumentados de volume, é curiosa, uma vez que estão descritos poucos casos em que tal se verifica, constituindo inclusive um elemento a favor da oftalmopatia distiroideia<sup>4</sup>.

A frequência com que esta situação inflamatória se associa com infecções respiratórias (ocorridas, em média,

### Quadro 1

- \* Hemograma: macrocitose (Hb: 16,2 g/dl; VGM: 102,3 fL)
- \* VS: 10 mm/1ª h
- \* Provas de função tiroideia (T3, T4, TSH): normais
- \* Ionograma (incluindo Ca<sup>2+</sup>): normal
- \* CK total: normal
- \* ECA: normal
- \* Serologia para vasculites: negativa
- \* RX de tórax e selos perinasais: sem alterações
- \* Teste de Mantoux: positivo

2 semanas antes da instalação do quadro) tem colocado em discussão a possibilidade de o processo ser mediado por mecanismos autoimunes<sup>3,5</sup>. Este dado epidemiológico não foi encontrado no doente apresentado.

### Bibliografia

1. Polymyositis and other acute and subacute Myopathic Paralysis: Acute orbital Myositis in Adams R D, Victor M (eds), Principles of Neurology, 5th edition, 1208-1209, McGraw-Hill, New York, 1993.
2. Shult WT. Orbital diseases: Idiopathic Inflammatory Pseudotumour *in* Swash M, Oxbury J (eds), Clinical Neurology, Vol. 1, 477-478, Churchill Livingstone, New York, 1991.
3. Banker BQ. Other Inflammatory Myopathies: Idiopathic Orbital Myositis in Engel AG; Armstrong CF (eds), Myology, 2nd Edition, 1476-1477, McGraw-Hill, New York, 1991.
4. Slavin L, Glaser JS: Idiopathic Orbital Myositis. Report of six cases. Arch Ophthalmol 1982; 100: 1261-1265.
5. Dresner SC, Rothfus WE, Slamovits TL, Kennerdell J, Curtin HD. Computed Tomography of orbital Myositis. Am J Roentgenol 1982; 143: 671-674.
6. Trokel SL, Jakobiec FA. Correlation of CT Scanning and Pathologic features of Ophthalmologic Graves' disease. Ophthalmology (Rochester) 1981; 88: 553-564.
7. Weinstein GS, Dresner SC, Slamovits MD, Kennerdell J. Acute and subacute orbital Myositis. Am J Ophthalmol 1983; 96: 209-217.