

Miosite orbitária numa criança

José Fraga¹, Aida Sá¹, Cristina Cândido¹, José Pereira Pinto², Fátima Dias¹

RESUMO

Introdução: A doença inflamatória orbitária caracteriza-se por um processo inflamatório, de etiologia desconhecida, que pode atingir qualquer estrutura da órbita. Apresentamos um caso clínico da forma que envolve os músculos extraoculares (miosite orbitária).

Caso clínico: Criança do sexo masculino com nove anos de idade, sem antecedentes patológicos de relevo, que iniciou subitamente dor ocular à direita, acompanhada de edema palpebral homolateral. À observação, apresentava proptose, edema palpebral moderado com rubor local, limitação da elevação da pálpebra e da elevação e abdução do olho direito, com diplopia. A investigação efectuada sugeriu o diagnóstico de miosite orbitária, tendo iniciado terapêutica com corticóide sistémico com resolução do quadro.

Discussão: O presente caso descreve uma entidade nosológica rara em idade pediátrica, habitualmente benigna, mas que se não reconhecida e tratada precocemente, pode originar sequelas da mobilidade ocular.

Palavras-chave: miosite orbitária, doença inflamatória da órbita, manifestações oculares.

Nascer e Crescer 2012; 21(1): 28-32

INTRODUÇÃO

O pseudotumor inflamatório da órbita, actualmente designado por doença inflamatória orbitária (DIO), é um processo inflamatório dos tecidos orbitários. Apesar de a etiologia ainda não estar esclarecida, alguns autores sugerem uma origem de carácter auto-imune, secundária a infecção respiratória ou outro processo imunomediado⁽¹⁻⁵⁾.

A primeira descrição é de 1905, quando Birch-Hirschfeld descreve uma patologia orbitária caracterizada por aumento do volume palpebral, na qual a exploração cirúrgica só identificou um processo inflamatório dos tecidos envolventes. No entanto, só em 1954, Umiker et al⁽⁶⁾, o designa desta forma, pela sua capacidade para mimetizar clínica e radiologicamente um processo maligno.

Na literatura, estão descritas algumas classificações para esta entidade. A mais utilizada é a classificação de Rootman⁽⁷⁾, que se baseia na identificação de subtipos, de acordo com a estrutura orbitária na qual o processo inflamatório é predominante: lacrimal; miosítica; anterior; difusa e apical. O Quadro I compara as características dos diferentes subtipos.

A DIO acomete principalmente adultos, sendo a sua prevalência em idade pediátrica rara⁽⁸⁾. É responsável por cerca de 6% de todas as lesões orbitais. Destas, apenas 6% dos casos acontecem em crianças⁽⁹⁾.

Clinicamente, os doentes apresentam-se com edema e hiperémia palpebrais, proptose, alteração da motilidade ocular, diplopia e dor. É geralmente unilateral. Uma apresentação bilateral sugere a existência de doença sistémica de base. Em crianças, podem observar-se sinais e sintomas de compromisso sistémico, como febre, cefaleias, vômitos e mal-estar geral^(1,8).

O diagnóstico é feito pela história clínica, exames físico e oftalmológico cuidados, estudo analítico, tomografia computadorizada (TC) ou ressonância magnética (RM) da órbita/seios da face com contraste, e, em casos duvidosos, biópsia com estudo anátomo-patológico^(1,10).

O diagnóstico diferencial envolve qualquer patologia susceptível de induzir um quadro orbitário agudo, no entanto, em crianças, é com a celulite orbitária e com a oftalmopatia tiroideia que mais vezes esta entidade se confunde^(1,10).

O tratamento consiste na administração de corticóide via oral, habitualmente com resposta dramática em 48 a 72 horas. Outras possibilidades terapêuticas com imunossuppressores e radioterapia parecem ter alguma eficácia^(1,8-10).

O principal objectivo do presente trabalho é descrever um caso de miosite orbitária^(11,12), um dos subtipos de DIO, em idade pediátrica e ilustrar as dificuldades no diagnóstico diferencial com celulite orbitária, fazendo referência a aspectos imagiológicos e terapêuticos.

CASO CLÍNICO

Criança do sexo masculino, de nove anos de idade, raça caucasiana, natural e residente em Vila Real, sem antecedentes pessoais relevantes, que iniciou cinco dias antes da admissão dor ocular direita, acompanhada de edema palpebral homolateral. É negado qualquer outro sinal ou sintoma acompanhante, incluindo mal-estar geral, anorexia, emagrecimento, febre, vômitos ou cefaleias. São negadas infecção respiratória ou gastrointestinal previamente à sintomatologia actual.

¹ S. Pediatria, H Vila Real, CH Trás-os-Montes e Alto Douro

² S. Oftalmologia, H Vila Real, CH Trás-os-Montes e Alto Douro

Ao exame objectivo apresentava bom estado geral e de nutrição. Estava apirético e hemodinamicamente estável. A tiróide era palpável, não aumentada de volume, de consistência preservada e sem massas. Ao exame oftalmológico tinha proptose, edema palpebral moderado com rubor local, limitação da elevação e abdução do olho direito; referia também diplopia vertical no olhar para a direita e para cima. A acuidade visual, campos visuais, fundoscopia e reflexos pupilares eram normais. O restante exame objectivo e neurológico não mostrava alterações.

O estudo analítico inicial com hemograma, bioquímica, PCR e VS, não mostrou alterações relevantes.

A TC da órbita realizada à admissão (Figuras 1 a 3) mostrou ao nível da órbita à direita, marcado empastamento do recto medial, assim como ocupação significativa do espaço intra-cónico, com má definição do recto superior e aumento dos tecidos peri-orbitários, podendo corresponder a lesão de natureza inflamatória ou lesão de outra natureza.



Figura 2 – TC órbita esquerda (corte sagital) sem alterações.



Figura 1 – TC órbita direita (corte sagital) mostra espessamento do recto superior.

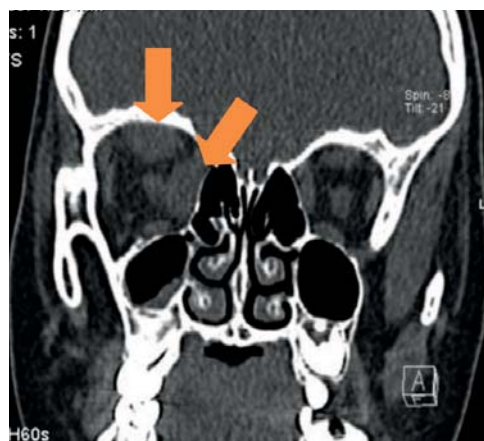


Figura 3 – TC órbitas (corte frontal) mostra espessamento do recto superior e recto medial.

Quadro I – Comparação entre os subtipos (formas) de DIO⁽⁷⁾

	Miosítica Músculos	Lacrimonal Glândula lacrimal	Anterior Porção anterior do globo ocular	Difusa Todos os tecidos orbitários	Apical Ápice da órbita
Apresentação clínica					
Dor	Ao movimento	À palpação	Moderada	Moderada	Severa, mas ocasional
Sintomas e sinais	↓ motilidade ocular; acuidade visual mantida; sinais inflamatórios locais	Deformação palpebral em S; quemose e sinais inflamatórios locais	Uveíte; descolamento da retina; ↓ motilidade ocular	Uveíte; descolamento da retina; ↓ motilidade ocular	↓ acuidade visual; ↓ motilidade ocular; proptose e quemose
Prognóstico visual	Bom	Bom	Bom	Ocasionalmente com sequelas	Ocasionalmente com sequelas
Aspectos imagiológicos					
TC & RMN	Espessamento muscular e edema na inserção muscular	Edema da glândula lacrimal e tecidos subjacentes	Extensão variável até ao nervo óptico; ↓ da gordura orbitária	Reforço difuso com contraste; ↓ da gordura orbitária	Infiltração apical irregular com extensão aos músculos e nervo óptico

Este aspecto é compatível com um processo ocular inflamatório, não se podendo excluir etiologia infecciosa. Perante estes resultados iniciou terapêutica com metilprednisolona (2mg/kg/dia endovenosa, durante cinco dias) e antibioterapia (ceftriaxone + clindamicina) endovenosas, com recuperação quase completa, persistindo apenas com ligeira limitação na elevação do olho direito (Figura 4).



Figura 4 – Limitação da elevação do olho direito.

Ao nono dia de doença verifica-se recidiva súbita da sintomatologia, pelo que é realizada RM orbitária (Figuras 5 e 6) que apresentava espessamento do oblíquo superior, rectos superior e medial à direita e um espessamento dos tecidos peri-orbitários, traduzindo pseudotumor orbitário (forma miosítica).



Figura 5 – RM orbitária (corte frontal – T2): espessamento do recto superior e medial.

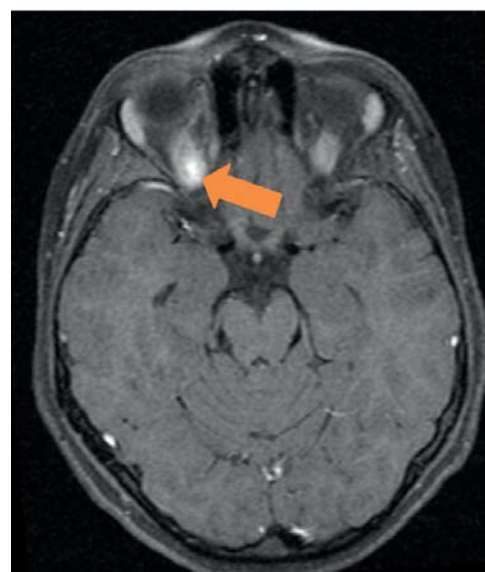


Figura 6 – RM orbitária (corte coronal – T2): espessamento do recto superior

Perante este diagnóstico iniciou prednisolona 1mg/Kg/dia, durante 10 dias, com desmame progressivo em quatro semanas, e resolução completa do quadro clínico.

A restante investigação não revelou alterações sugestivas da existência de outra patologia de base (Tabela 1).

O exame neurológico e oftalmológico aos três e seis meses após o início da doença foi normal, assim como a RM aos seis meses.

Tabela 1 – Investigação etiológica complementar

- IgG: 1000mg/dL; IgA: 98mg/dL; IgM: 85mg/dL; IgE: 119UI/mL
- C3: 233mg/dL e C4: 36mg/dL Alfa-1 antitripsina: 190mg/dL
- IgA e IgG anti-S cerevisiae (ASCA): 2,0 UI/mL
- Anticorpo anti-citoplasma dos neutrófilos (ANCA): negativo
- Anticorpos anti-receptores acetilcolina: negativo
- Anticorpo anti-músculo liso: negativo
- Factor reumatóide: <20 UI/mL
- Anticorpo anti-nuclear (ANA): negativo
- Anti-dsDNA: 0,80 UI/mL; anti-SSA: 0,0 UI/mL; anti-SSB: 0,1UI/mL; anti-Sm: 0,0 UI/mL; anti-RNP: 0,9UI/mL; anti-Jo-1: 0,0 UI/mL; anti-Scl 70: 0,0 UI/mL; anti-CCP: 1,6UI/mL
- Aldolase: 2,7UI/dL Creatina fosfoquinase: 46UI/L
- TSH: 2,0UI/mL T4 livre: 1,3ng/dL Anticorpos anti-tiroideus: negativo
- Prova tuberculínica: 0mm
- Radiografia tórax: sem alterações
- Ecografia abdominal: sem alterações

DISCUSSÃO

O caso clínico presente ilustra as dificuldades para se estabelecer o diagnóstico de DIO na criança. Por um lado, porque é uma entidade rara nesta faixa etária e por outro lado, pelo facto de a história clínica e exame físico simularem um quadro de celulite orbitária.

A criança apresentava alguns sinais e sintomas de celulite orbitária. Apesar de analiticamente não ser compatível com um quadro infeccioso, a TC orbitária sugeria um processo inflamatório envolvendo os músculos extra-oculares, não excluindo etiologia infecciosa, pelo que iniciou antibioterapia e corticoterapia sistémicas. A evolução clínica inicial foi satisfatória, no entanto após ter interrompido corticóide verificou-se recidiva das queixas, pelo que é realizada RM que afirma o diagnóstico de pseudotumor inflamatório (forma miosítica). Foi reiniciada corticoterapia com resolução completa do quadro.

Neste caso é curioso observar uma limitação da abdução do olho direito. Este facto poderá dever-se à inflamação concomitante do oblíquo superior que está em relação próxima com o recto superior, e cuja sensibilidade da RM não seja suficiente para permitir esta distinção. Por outro lado a inflamação do recto medial poderá condicionar uma hiperactividade do próprio músculo limitando a abdução ocular.

A miosite orbitária é um desafio diagnóstico, como se pode observar no Quadro II onde se enumeram e caracterizam os diagnósticos diferenciais e suas diferenças⁽¹¹⁻¹⁴⁾.

Tendo em conta a raridade desta patologia, a realização de biópsia poderia ter algum interesse⁽⁷⁾. No entanto os dados imagiológicos sugestivos, o risco inerente à realização da técnica e a resposta favorável à corticoterapia permitiram o diagnóstico.

O valor da ecografia, de fácil acesso e baixo custo, poderá ser importante na exclusão de massa tumoral e na avaliação dos tendões de inserção dos músculos permitindo o diagnóstico diferencial entre miosite orbitária e oftalmopatia tiroideia, havendo atingimento da inserção na miosite⁽¹⁵⁾.

A frequência com que esta patologia se tem associado a infecção respiratória prévia ou a doenças imuno-mediadas tem levantado a hipótese de este processo ser mediado por mecanismos de auto-imunidade^(1,4-7), facto que não se confirmou no presente caso clínico.

O tratamento da miosite orbitária é semelhante à DIO. A primeira escolha é a corticoterapia com prednisolona, na dose de 1 a 1,5 mg/kg/dia, durante uma a duas semanas com desmame gradual em 4 a 12 semanas^(1,8,10-14). Outras possibilidades terapêuticas com eficácia comprovada em adultos, apesar dos possíveis efeitos adversos importantes, incluem anti-inflamatórios não esteróides, fármacos imunossuppressores (azatioprina, metotrexato, micofenolato mofetil, ciclosporina, tacrolimus, anti-TNF α), imunoglobulina G hiperimune, anticorpo monoclonal anti-CD20 e radioterapia. A cirurgia reconstrutiva tem um papel fundamental sobretudo nas sequelas resultantes do atingimento muscular⁽¹⁶⁻¹⁸⁾.

O prognóstico a longo prazo da DIO, e da miosite orbitária em particular, é muito variável, dependendo, entre outras, do grau inicial de envolvimento das estruturas orbitárias, do número de recidivas e da resposta terapêutica. Se não diagnosticado e tratado precocemente a possibilidade de alteração irreversível da mobilidade ocular e do nervo óptico é uma realidade. Esta criança teve uma evolução bastante favorável, permanecendo assintomática e com controlo imagiológico sem alterações, seis meses após o quadro.

Quadro II – Diagnóstico diferencial da miosite orbitária (adapt. 12)

	Dor	Proptose	Diplopia	Limitação c/ movimentos oculares	Hiperemia conjuntival	Sintomas palpebrais	Observações
Miosite orbitária	+	Ligeira	+	+	Ligeira Moderada	+/-	RM: envolvimento muscular e inserção; Dor com os movimentos; Acuidade visual N
Oftalmopatia tiroideia	-	Variável: Moderada a grave	+/-	+	Ligeira	Retração palpebral	RM: sem envolvimento da inserção muscular; Função tiroideia AN;
Celulite orbitária	+++	Aguda	+/-	+	+	Edema e hiperemia	Clínica e laboratório sugestivos de infecção
Neoplasia	-	Sub-aguda Crónica	+/-	+/-	-	Edema e proptose	Massa palpável
Outra DIO	+/-	++	+/-	+/-	+/-	Edema e hiperemia	Neuropatia óptica
Trombose seio cavernoso	+/-	+	-	+	+	Edema +/- Proptose	Atingimento dos pares cranianos (III, IV, V, VI) Cefaleias; febre; letargia +/-
Neurite óptica	+	-	-	-	-	-	Campos visuais atingidos; dor c/ movimentos oculares
Parésia pares cranianos	-	-	+	+	-	Ptose se III par	Clínica depende do par atingido
Miastenia gravis	-	-	+	+	-	Ptose +/-	Início insidioso; Agravamento com cansaço

Legenda: DIO – doença inflamatória orbitária; RM – ressonância magnética; N – normal; NA – anormal.

CONCLUSÃO

A miosite orbitária é uma doença rara em idade pediátrica cujo diagnóstico e tratamento atempado são fundamentais. A RM da órbita é o exame de imagem mais sensível. O seu diagnóstico é feito após exclusão de causas secundárias. A primeira linha de tratamento é a corticoterapia, mas nos casos refractários a utilização de fármacos imunossupressores poderá estar indicada.

ORBITAL MYOSITIS IN A CHILD**ABSTRACT**

Background: Orbital inflammatory disease is characterized by an inflammatory process of unknown etiology, which may affect any structure of the orbit. We describe a case report of inflammation of the extraocular muscles (orbital myositis).

Case report: A previously healthy nine year-old male, with negative past medical history, presented with right eye pain and homolateral eyelid swelling of sudden onset. On physical examination there was proptosis, eyelid edema with moderate local redness, and diplopia with limitation in the elevation of the eyelid and of abduction and elevation of the eye. The investigation suggested the diagnosis of orbital myositis. Intravenous corticosteroid therapy was started with clinical improvement.

Discussion: This case report reports a rare, usually benign, entity in children, which if not early recognized and treated may cause persistent eye motility dysfunction.

Keywords: orbital myositis, orbital inflammatory disease, eye manifestations.

Nascer e Crescer 2012; 21(1): 28-32

BIBLIOGRAFIA

1. Berger JW, Rubin PA, Jakobiec FA. Pediatric orbital pseudotumor: case report and review of literature. *Int Ophthalmol Clin* 1996; 36: 161-77.
2. Squires RH Jr, Zweiner RJ, Kennedy RH. Orbital myositis and Crohn's disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1992; 15: 448-51.
3. Serop S, Vianna RN, Claeys M, De Laey JJ. Orbital myositis secondary to systemic lupus erythematosus. *Acta Ophthalmol (Copenh)* 1994; 72: 520-3.
4. Panfilio CB, Hernández-Cossio O, Hernández OJ. Orbital myositis and rheumatoid arthritis: case report. *Arq Neuropsiquiatr* 2000; 58: 174-7.
5. Van de Mosselaer G, Deuren HV, Dewolf-Peeters C. Pseudotumor orbitae and myasthenia gravis. *Arch Ophthalmol* 1980; 98: 1621-2.
6. Umiker WO, Iverson LC. Post inflammatory tumor of the lung: report of four cases simulating xanthoma, fibroma or plasma cell granuloma. *J Thorac Surg* 1954; 28: 55-62.
7. Rootman J. Orbital inflammation disease: classification and new insights. In: Rootman J, editor. *Orbital Disease: Present Status and Future Challenges*. Boca Raton: Taylor & Francis; 2005: 1-14.
8. Sirbaugh DPE. A case of orbital pseudotumor masquerading as orbital cellulitis in a patient with proptosis and fever. *Pediatr Emerg Care* 1997; 13: 337-9.
9. Wesley RE. Current techniques for the repair of complex orbital fractures. Miniplate fixation and cranial bone grafts. *Ophthalmology* 1992; 99: 1766-72.
10. Gordon LK. Orbital inflammatory disease: a diagnostic and therapeutic challenge. *Eye* 2006; 20, 1196-206.
11. Benedikt GH Schoser. Ocular myositis: diagnostic assessment, differential diagnoses, and therapy of a rare muscle disease – five new cases and review. *Clin Ophthalmol* 2007; 1: 37-42.
12. Costa RM, Dumitrascu OM, Gordon LK. Orbital myositis: diagnosis and management. *Curr Allergy Asthma Rep* 2009; 9: 316-23.
13. Moorman CM, Elston JS. Acute orbital myositis. *Eye* 1995; 9 (Pt1): 96-101.
14. Yan J, Wu Z, Li Y. The differentiation of idiopathic inflammatory pseudotumor from lymphoid tumors of orbit: analysis of 319 cases. *Orbit* 2004; 23: 245-54.
15. Siatkowski RM, Capo H, Byrne SF, Gendron EK, Flynn JT, Munoz M et al. Clinical and ecographic findings in idiopathic orbital myositis. *Am J Ophthalmol* 1994; 118: 343-350.
16. Harris GJ. Idiopathic orbital inflammation: a pathogenetic construct and treatment strategy: The 2005 ASOPRS Foundation lecture. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 2006; 22: 79-86.
17. AINE: Mannor GE, Rose GE, Moseley IF, Wright JE. Outcome of orbital myositis. Clinical features associated with recurrence. *Ophthalmology* 1997; 104: 409-13.
18. Franzco LL, Suhler EB, Smith JR. Biologic therapies for inflammatory eye disease. *Clin Experiment Ophthalmol* 2006; 34: 365-74.

CORRESPONDÊNCIA

José Fraga
zefraga@iol.pt