

PSEUDOTUMOR ORBITAL NA INFÂNCIA. Azevedo K , Rech A , Menezes C , Barleta D , Ferreira PRF , Maestri M , Brunetto A . Serviço de Oncologia Pediátrica e Oftalmologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. HCPA.

Introdução: Pseudotumor Orbital também conhecido como Inflamação Idiopática da Órbita é definido como um processo inflamatório benigno da órbita sem causa sistêmica ou local indentificável. Possui maior prevalência em adultos, ocorrendo em torno de 10% dos casos na população pediátrica. O processo inflamatório pode afetar qualquer área da órbita, incluindo a glândula lacrimal, podendo ser unifocal ou multifocal. Usualmente são unilaterais e os sinais e sintomas variam de acordo com a localização do processo inflamatório, incluindo principalmente: dor e edema periorbital, diplopia, diminuição da acuidade visual, ptose, proptose e alterações da motilidade ocular. Devido a sua raridade e controvérsia sobre o tratamento relatamos um paciente tratado em nosso Serviço. Relato de caso: Menina de 11anos de idade, de cor branca foi encaminhada ao Ambulatório de Onco-pediatria pela equipe do Serviço de Oftalmologia, com história de em janeiro/2001 ter iniciado prurido ocular, edema, proptose e ptose à esquerda. A ressonância magnética foi sugestiva de lesão inflamatória com envolvimento do nervo óptico na sua porção anterior. A biópsia confirmou Pseudotumor Inflamatório Orbital. Recebeu corticoterapia sistêmica com boa resposta. Doze 12 meses após término do tratamento observou-se progressão do processo inflamatório e a paciente foi submetida a tratamento quimioterápico em dezembro/2002, com pulsos de ciclofosfamida 100mg/m² e prednisona 60mg/m² por 5 dias consecutivos, de 3/3 semanas num total de 3 ciclos. Em virtude de não se observar resposta e considerando a progressão do processo inflamatório e aumento da proptose, em abril de 2002 decidiu-se tratar a paciente com radioterapia, tendo sido usado 2 Gy/dose x 10 na órbita esquerda; observou-se regressão de 80% do volume da lesão inflamatório e melhora da proptose e ptose palpebral. Atualmente a paciente segue em acompanhamento ambulatorial, assintomática e sem evidências de progressão da lesão. Discussão: A história natural do Pseudotumor é desconhecida, os achados clínicos e radiológicos são inespecíficos, sendo a biópsia importante para a comprovação histológica da lesão e para excluir outros tumores malignos mais frequentes de órbita como como linfoma, retinoblastoma e rabdmiossarcoma. Tradicionalmente os corticóides administrados por via sistêmica constituem a primeira linha terapêutica com resposta inicial em torno de 70%, entretanto controle há longo prazo ocorre em apenas um terço dos casos. Para os casos refratários, pulsos com quimioterápicos alquilantes de baixa dose podem ser empregados para tratamento de doenças inflamatórias e vasculites sistêmicas; a maioria dos pacientes apresetam boa tolerância, efeitos adversos mínimos e resposta satisfatória. A radioterapia tem sido efetiva e também utilizada com sucesso para o tratamento do pseudotumor refratário, com relatos de controle há longo prazo em aproximadamente 65%-70% dos casos. Conclusão: Pseudotumor Orbital é uma doença benigna da órbita que usualmente responde ao tratamento conservador. Ocasionalmente esta patologia é refratária ao tratamento e pode progredir causando manifestações clínicas severas. Considerando-se que o Pseudotumor poder envolver muitas áreas da órbita e ser multifocal, o plano de tratamento deve ser individualizado visando melhor resposta terapêutica.