

Simultânea descompressão da órbita e do nervo óptico na orbitopatia tiroideia

Simultaneous decompression of the orbit and optic nerve in hyperthyroidism orbitopathy

Teresa Oliveira Matos ■ Helena Ribeiro ■ Joana Filipe ■ João Subtil ■ Paulo Borges Dinis

RESUMO

É apresentado o caso clínico de uma doente com orbitopatia tiroideia, que sofreu subitamente uma rápida diminuição bilateral da acuidade visual, em consequência de neuropatia óptica compressiva. Foi submetida, a fim de se salvar a visão, a uma descompressão cirúrgica bilateral simultânea da órbita e do nervo óptico, por via endoscópica endonasal. Neste contexto são discutidos os aspectos etiopatogénicos da Doença de Graves e as virtualidades específicas das diversas modalidades terapêuticas.

Palavras-chave: orbitopatia tiroideia; descompressão da órbita; descompressão do nervo óptico.

ABSTRACT

The authors present the case report of a female patient with thyroid orbitopathy who suddenly suffered a rapidly progressive bilateral vision loss, consequence of intraorbital compression of the optic nerve. In order to save patient's vision, a bilateral decompression of the orbit as well as the optic nerve was undertaken. The etiopathogenic aspects of Graves' Disease and the merits of specific therapeutic modalities in thyroid orbitopathy are further discussed.

Keywords: thyroid orbitopathy; orbit decompression; optic nerve decompression.

INTRODUÇÃO

A Doença de Graves é uma doença sistémica que associa 1) disfunção tiroideia, 2) orbitopatia e/ou 3) dermatopatia infiltrativa (mixedema).¹ Suspeita-se que tem uma etiopatogenia auto-imune, com produção de auto-anticorpos para um conjunto de antigénios comuns aos tecidos alvo (glândula tiroideia, órbita e pele). Estão descritos auto-anticorpos dirigidos quer ao receptor TSH presente no tecido tiroideu quer aos fibroblastos orbitários que expressam receptor TSH.¹ A patologia é sete vezes mais frequente no sexo feminino, sendo encontrada em pelo menos 80% dos casos de hipertiroidismo sistémico.¹ Estima-se ainda que em cerca de metade dos casos de Doença de Graves desenvolve-se orbitopatia.²

A patologia orbitária, de início abrupto, subagudo ou insidioso, regra geral está presente logo desde o início do quadro de hipertiroidismo ou desenvolve-se nos 18 meses subsequentes.¹ São sintomas característicos a proptose, retracção palpebral (presente em 90% dos casos), lagofthalmos, queratite de exposição e o estrabismo restritivo com diplopia.¹ O quadro pode assumir ou uma expressão clínica "inamatória", com congestão, quemoze, injeção, miosite, dor ou pressão periocular, ou uma expressão clínica "infiltrativa", com aumento de volume dos tecidos orbitários e fibrose, ou ainda "mis-

TERESA OLIVEIRA MATOS

Interna Complementar do Serviço de ORL do H. Pulido Valente, Lisboa

HELENA RIBEIRO

Interna Complementar do Serviço de ORL do H. Pulido Valente, Lisboa

JOANA FILIPE

Interna Complementar do Serviço de ORL do H. Pulido Valente, Lisboa

JOÃO SUBTIL

Especialista do Serviço de ORL do H. Pulido Valente, Lisboa

PAULO BORGES DINIS

Assistente Hospitalar Graduado do Serviço de ORL do H. Pulido Valente, Lisboa

Correspondência:

Teresa Oliveira Matos

Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital Pulido Valente,

Alameda das Linhas de Torres, 117, | 1769-001 Lisboa

E-mail: teresa.o.matos@gmail.com

Apresentado no 54º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial, Coimbra, Maio 2007.

ta”, ignorando-se se atrás de comportamentos clínicos diferentes estão na realidade sub-entidades patogénicas distintas.¹ Acredita-se que na patogénese do processo há uma estimulação dos fibroblastos orbitários que expressam o receptor TSH, com conseqüente desencadeamento de um processo inflamatório. Este inclui infiltração linfocitária, diferenciação de alguns fibroblastos em adipocitos e produção fibroblástica de glicosaminoglicanos e colagénio, os quais, em conjunto, se traduzem no efeito final de aumento de volume da gordura e tecido conjuntivo orbitário, incluindo músculos extra-oculares.¹ Imagiologicamente é muito característico o aspecto fusiforme dos músculos extra-oculares hipertrofiados. A expansão do conteúdo orbitário dentro de limites ósseos rígidos origina a projecção anterior do globo ocular, unilateral (10-15%) ou bilateralmente, denominada exoftalmia.³ Esta pode ser quantificada clinicamente através do exoftalmómetro de Hertel, sendo considerada patológica a projecção do globo ocular para além de um limite normal de 14-21mm.³ O grau de proptose não tem, todavia, correlação directa com a gravidade da doença sistémica.

Em 5-10% das orbitopatias tiroideias desenvolve-se ainda uma neuropatia óptica compressiva.³ A ocorrência de uma diminuição, rápida ou progressiva, da acuidade visual num caso de Doença de Graves deverá ser encarado como um sinal de possível sofrimento compressivo do nervo óptico, exigindo medidas terapêuticas urgentes.⁴ Curiosamente e apesar da Doença de Graves ter uma predominância de 7:1 pelo sexo feminino, cerca de 50% dos doentes que vêm a desenvolver neuropatia óptica são homens, o que torna os indivíduos do sexo masculino com orbitopatia tiroideia o grupo com risco mais elevado de doença oftalmológica severa. Também a idade e o consumo de tabaco parecem ser factores cruciais. Doentes com idade igual ou superior a 50 anos têm um risco maior de perda da visão e os fumadores têm 8 vezes mais risco de desenvolver orbitopatia na Doença de Graves que os não fumadores, sendo a gravidade da doença proporcional ao número de cigarros consumidos e a resposta à terapêutica sempre mais favorável nos não fumadores.

O tratamento da orbitopatia tiroideia, para além de medidas oftálmicas locais, requer modalidades terapêuticas diversas, como corticoterapia, irradiação orbitária, imunossuppressores ou descompressão cirúrgica da órbita, isoladamente ou de forma combinada.¹ A terapêutica esteróide pode revelar-se eficaz no controlo do processo inflamatório orbitário agudo e, em cerca de um terço dos doentes, associa-se mesmo a melhoria da mobilidade ocular. Possui ainda as vantagens acrescidas de um efeito imunossupressor sistémico e um efeito anti-inflamatório na patologia tiroideia concomitante. No entanto são conhecidos os efeitos secundários da sua utilização a longo prazo, não sendo rara a recorrência da doença orbitária após a descontinuação do tratamento.¹ A radioterapia (2000 rads), também não isenta de efeitos iatrogénicos, actua por “esterilização” intra-orbitária dos linfócitos residentes e por modificação dos antigénios de superfície dos fibroblastos, necessitando de um período de cerca de 1 mês para produzir efeitos clínicos. Ambos, terapêutica anti-inflamatória e radioterapia, têm porém um efeito reduzido ou nulo fora da fase aguda da doença oftalmológica. A descompressão cirúrgica da órbita, por sua vez, revela-se o meio terapêutico de resultados clínicos mais dramáticos no alívio das conseqüências do processo compressivo orbitário da doença de Graves, com resolução virtualmente imediata dos aspectos estético-funcionais associados à proptose. Será porventura mesmo a modalidade terapêutica mais crucial na neuropatia óptica compressiva.³

Apresenta-se aqui o caso clínico de uma doente com orbitopatia tiroideia que desenvolve concomitantemente uma neuropatia óptica compressiva rapidamente progressiva. A sua gravidade obriga a uma atitude cirúrgica extrema, de descompressão da órbita e do nervo óptico no mesmo tempo operatório.

CASO CLÍNICO

Mulher de 48 anos, não fumadora, com orbitopatia tiroideia bilateral de tipo infiltrativo, que se manifesta por exoftalmia de 22 milímetros à direita e de 23 milímetros à esquerda (figura 1A). Simultaneamente sofre, nos me-



Figura 1 | A) Pré-operatório; B) Pós-operatório: resolução da exoftalmia bilateral, embora ainda com estrabismo convergente sequelar, 4 meses após a cirurgia.

ses imediatos à consulta e apesar da corticoterapia instituída, uma rápida degradação da acuidade visual, que atingiu o valor de 1/10 em ambos os olhos no momento da observação inicial.

As imagens obtidas através de Tomografia Computorizada e Ressonância Magnética Nuclear mostravam propese bilateral, com expansão da gordura orbitária e um típico espessamento fusiforme dos músculos extra-oculares, admitindo-se um possível sofrimento compressivo dos nervos ópticos ao nível do apex orbitário (figura 2).



FIGURA 2 | Corte axial de RMN em ponderação T1 mostrando a típica expansão da gordura orbitária e espessamento fusiforme dos músculos extraoculares.

Na eminência de cegueira definitiva bilateral, a doente foi submetida a cirurgia endoscópica endonasal, sob anestesia geral, para descompressão bilateral das paredes mediana e inferior da órbita, a que se associou uma simultânea descompressão do nervo óptico.

O processo cirúrgico iniciou-se com a ressecção dos cornetos médios, antrostomia supratubinal, completa etmoidectomia anterior e posterior e criação de uma esfenotomia larga. Seguiu-se a ressecção da lâmina papirácea da órbita até ao apex orbitário, com exposição do periósteo subjacente (figura 3), incluindo o prolongamento da remoção óssea o mais posteriormente possível na região do anel de Zinn, até individualização de um máximo de extensão possível do relevo do nervo óptico (figuras 4 e 5). Efectuou-se então uma incisão delicada na bainha do nervo, para que este se pudesse expandir naturalmente para o interior da cavidade esfeno-etmoidal criada (figura 6). A abertura da bainha do nervo conduziu inevitavelmente à saída de liquor, consequência do nervo ser revestido apenas por meninge a este nível. Finalizada a descompressão do nervo óptico e com o objectivo de se criar espaço para a descompressão da parede inferior da órbita, procedeu-se seguidamente à ressecção, através da larga antrostomia criada, do pavimento orbitário, com o cuidado de respeitar o nervo

infra-orbitário no limite externo da ressecção. Concluiu-se a descompressão da órbita com a abertura do periósteo orbitário através de incisões longitudinais paralelas nas suas paredes média e inferior (figuras 7 e 8).

Quatro meses após a cirurgia, a doente mostrava já uma completa resolução bilateral da exoftalmia, ainda com um ligeiro estrabismo convergente, a corrigir subsequentemente por oftalmologista (figura 1B). A prévia neuropatia óptica sofreu uma total regressão, recuperando-se índices de acuidade visual da ordem de 9/10.



FIGURA 3 | Exposição do periósteo envolvendo o conteúdo orbitário (fossa nasal esquerda).



FIGURA 4 | Relação do nervo óptico com o seio esfenoidal (fossa nasal esquerda).

DISCUSSÃO

A descompressão da órbita foi pela primeira vez realizada em 1899, por Kronlein, para remoção de tumores orbitários através de uma orbitotomia lateral.² Em 1911, Dollinger aplica a mesma técnica no tratamento da exoftalmia. Nafziger, em 1931, descreve uma via de abordagem superior do conteúdo orbitário, requerendo craniotomia, com todos os riscos inerentes.² Sewall, em 1936,

executa a descompressão orbitária mediana através de uma incisão externa, de tipo etmoidectomia.² Em 1957, Walsh e Ogura propõem a descompressão das paredes mediana e inferior da órbita, através de uma abordagem transantral, via Caldwell-Luc. Kennedy *et al.*, em 1990, publicam os primeiros resultados da utilização da via endoscópica endonasal para descompressão orbitária.²



FIGURA 5 | Nervo óptico já exposto ao nível do quiasma (fossa nasal esquerda).



FIGURA 6 | Incisão da bainha do nervo óptico (fossa nasal esquerda).



FIGURA 7 | Incisão da parede mediana do periósteo orbitário (fossa nasal esquerda).

A abordagem endoscópica endonasal, comparativamente às duas anteriores, tem a vantagem de 1) permitir uma melhor visualização da parede interna da órbita, possibilitando uma remoção óssea mais completa, em particular ao nível do apex orbitário, área pouco acessível à via transantral e que, para todos os efeitos, é o ponto de maior sofrimento do nervo óptico, e 2) evitarem-se cicatrizes externas, bem como a morbidade associada à via transantral, designadamente parestesias, edema facial, fístulas oroantrais e alterações dentárias.⁵ Acresce-se que os progressos na técnica endoscópica endonasal permitem actualmente não só descomprimir toda a parede mediana como prolongar essa descompressão a uma segunda parede orbitária, o pavimento da órbita, com apenas o nervo infraorbitário como limite externo da ressecção, caso se pretenda respeitar funcionalidade. Deste modo, a via endoscópica endonasal constitui actualmente uma via de eleição na descompressão orbitária, em particular no caso de concomitante neuropatia óptica compressiva, como ilustrado no presente caso clínico.¹

Consideram-se ainda como técnicas cirúrgicas contemporâneas alternativas, de aceitável morbidade, a descompressão trans-conjuntival quer da parede inferior quer sobretudo da parede externa da órbita (Quadro I). Esta última requer de um modo geral a simultânea execução de uma descompressão da parede mediana, a fim de que o conteúdo orbitário possa ser traccionado para a cavidade naso-sinusal no decurso da brocagem da parede externa orbitária. Pela morbidade que implica, a descompressão externa e mediana é regra geral unilateral, enquanto que não existe contra-indicação para que uma descompressão mediana e inferior, por via endoscópica endonasal, não possa ser efectuada bilateralmente num mesmo tempo cirúrgico.

QUADRO I

Vias de Abordagem Actuais da Descompressão da Órbitária

- Parede Mediana
 - Endonasal
 - Transconjuntival
 - Externa
 - Trans-antral
 - Coronal
- Parede Inferior
 - Transconjuntival
 - Endonasal
 - Caldwell-Luc
 - Coronal
- Parede Lateral
 - Transconjuntival
 - Transcutânea
 - Coronal

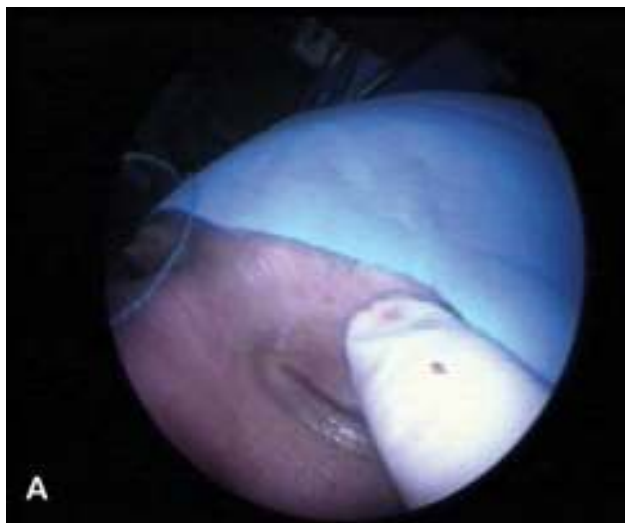


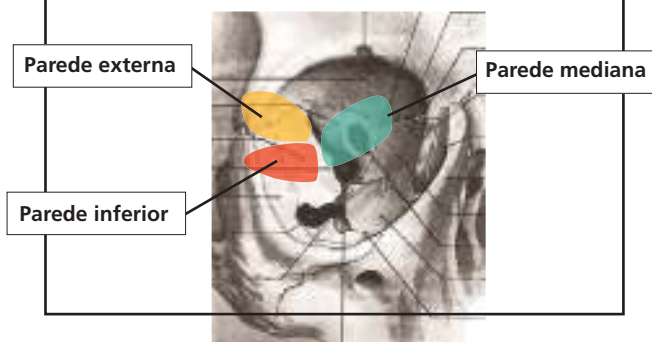
FIGURA 8 | A) Pressão externa sobre o globo ocular; B) Efeito descompressivo final, com projecção da gordura orbitária para o interior da cavidade naso-sinusal (fossa nasal esquerda).

Para vários autores o grau de proptose pré-operatório poderá indicar logo à partida quais as modalidades cirúrgicas a que é necessário recorrer, sabendo-se que a excisão de uma parede orbitária produzirá uma redução de cerca de 2-3 milímetros na proptose, a de duas paredes orbitárias uma redução de 4-6 milímetros e a de três paredes de cerca de 6-11 milímetros^{1,6} (Quadro II).

QUADRO II

Descompressão Orbitária: Resultados previsíveis em função das opções cirúrgicas

- **1 Parede:** Redução da proptose em 2-3 milímetros.
- **2 paredes:** Redução da proptose em 4-6 milímetros.
- **3 Paredes:** Redução da proptose em 6-11 milímetros.



O estrabismo pós-operatório é uma das principais complicações associadas à descompressão orbitária, com 15 a 63% dos doentes a referir o aparecimento ou agravamento da diplopia pré-existente¹, ocorrendo principalmente nas descompressões mais extensas, em

consequência da alteração do vector de actuação do conjunto dos músculos extra-oculares. Esta complicação poderá ser corrigida, posteriormente, através de cirurgia oftalmológica, mas parece ser de mais complexa resolução se a prévia descompressão incluiu a parede orbitária inferior e causou uma rotação superior do globo ocular. A antecipação desta problemática leva alguns autores a preferirem, sempre que a descompressão obrigue à excisão de uma segunda parede, descomprimir as paredes mediana e externa, em alternativa à mediana e inferior.

No caso clínico apresentado preferiu-se uma descompressão mediana e inferior bilateral pelas razões óbvias da necessidade de um efeito descompressivo numa proptose que, não sendo muito marcada, precisava todavia de um dramático efeito imediato sobre a função de ambos os nervos ópticos em sofrimento, com um mínimo de morbilidade ocular.

A decisão de simultaneamente se efectuar a abertura da bainha do nervo óptico teve como objectivo maximizar o efeito da cirurgia sobre a grandemente comprometida função nervosa, num caso em que a cegueira bilateral era um risco iminente. Poder-se-á argumentar que 1) este último acto envolvia riscos acrescidos de traumatismo directo do nervo óptico e/ou da artéria oftálmica, a que mesmo a perícia e a experiência cirúrgicas muitas vezes não podem obviar, 2) não são ainda definitivos os estudos que comprovem a eficácia terapêutica e em que circunstâncias deverá ser realizada a descompressão do nervo óptico², e que 3) talvez a descompressão da órbita fosse suficiente para a recuperação da função do nervo neste caso.

Todavia, qualquer cirurgião que pretenda dar solução a um caso com características idênticas à deste não deverá ignorar a evidência clínica já existente na literatura da eficácia da modalidade terapêutica descompressão cirúrgica do nervo óptico, a qual já não legitima eticamente

negar a doentes na eminência de cegueira definitiva o esgotar de todas as modalidades terapêuticas ao dispor.

REFERÊNCIAS

1. Pletcher S, Sindwani R, Metson R. Endoscopic Orbital and Optic Nerve Decompression. *Otolaryngol Clin N Am* 2006; 39: 943-958.
2. Weisman R, Osguthorpe J. Orbital Decompression en Graves' Disease. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1994; 120: 831-834.
3. Rizk S, Papageorge A, Liberatore L, et al. Bilateral simultaneous orbital decompression for Graves' orbitopathy with a combined endoscopic and Caldwell-Luc approach. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 122: 216-221.
4. Michel O, Oberländer N, Neugebauer P, et al. Follow-up of Transnasal Orbital Decompression in Severe Graves' Ophthalmopathy. *Ophthalmology* 2001; 108: 400-404.
5. Kennedy D, Goodstein M, Milller N, et al. Endoscopic Transnasal Orbital Decompression. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1990; 116: 275-282.
6. Silver R, Harrison A, Goding G. Combined Endoscopic Medial and External Lateral Orbital Decompression for Progressive Thyroid Eye Disease. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2006; 134: 260-266.

Outra Bibliografia Aconselhada

1. Pletcher S, Metson R. Endoscopic optic nerve decompression for nontraumatic optic neuropathy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2007; 133:780-783.
2. Chang E, Bernardino C, Rubin P. Transcaruncular Orbital Decompression for Management of Compressive Optic Neuropathy in Thyroid-Related Orbitopathy. *Plast Reconstr Surg* 2003; 112: 739-747.
3. Baldeschi L, Lupetti A, Vu P, et al. Reactivation of Graves' Orbitopathy after Rehabilitative Orbital Decompression. *Ophthalmology* 2007; 114: 1395-1402.
4. Metson R, Shore J, Glikich R. et al. Endoscopic orbital decompression under local anesthesia. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 113: 661-667.
5. Graham S, Brown C, Carter K, et al. Medial and Lateral Orbital Wall Surgery for Balanced Decompression in Thyroid Eye Disease. *Laryngoscope* 2003; 113: 1206-1209.
6. Sellari-Franceschini S, Berrettini S, Santoro A, et al. Orbital Decompression in Graves' Ophthalmopathy by Medial and Lateral Wall Removal. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005; 133: 185-189.
7. Schaefer S, Soliemanzadeh P, Della Rocca D, et al. Endoscopic and Transconjunctival Orbital Decompression for Thyroid-Related Orbital Apex Compression. *Laryngoscope* 2003; 113: 508-513.