

Perda visual bilateral grave como sinal de apresentação de trombose de seio venoso cerebral: relato de caso

Severe bilateral visual loss as the presenting sign of cerebral venous sinus thrombosis: case report

Leonardo Proveti Cunha¹
Allan Christian P. Gonçalves²
Frederico Castelo Moura³
Mário Luiz Ribeiro Monteiro⁴

RESUMO

O objetivo é relatar um caso de trombose de seio venoso cerebral causando síndrome de pseudotumor, onde a principal manifestação clínica foi uma perda visual bilateral grave. Homem de 24 anos apresentando perda visual bilateral grave, obscurecimentos transitórios da visão, cefaléia, papiledema bilateral e campos visuais constrictos. Tomografia computadorizada, bem como exame neurológico, apresentavam-se normais. Punção lombar mostrou um aumento da pressão líquórica inicial e o hemograma mostrou aumento do número de plaquetas. A ressonância magnética de crânio apresentava sinais característicos de papiledema crônico e sinais sugestivos de trombose de seio sagital superior. A venorressonância magnética de crânio mostrou trombose de seios sagital superior, transversos e sigmóides. Paciente foi tratado com descompressão de bainha de nervo óptico do olho esquerdo, acetazolamida e anticoagulação. O exame oftalmológico após o tratamento mostrou redução do papiledema, mas com persistência de perda visual acentuada. O pseudotumor cerebral com perda visual severa pode ser um sinal de apresentação de trombose venosa cerebral secundária a doença hematológica grave.

Descritores: Papiledema; Pseudotumor cerebral/etiologia; Trombose de seios intracranianos/complicações; Pressão intracraniana; Trombocitose/complicações; Acuidade visual; Relato de caso

INTRODUÇÃO

Perda visual associada ao edema do disco óptico pode decorrer de inúmeras condições neurooftálmicas. Diversas afecções, como as neurites ópticas, as neuropatias ópticas isquêmicas, a neuropatia óptica de Leber e algumas neuropatias tóxicas, compressivas e infiltrativas, têm em comum cursarem com perda visual e edema do disco óptico. O edema do disco óptico secundário a hipertensão intracraniana (HIC), denominado papiledema, por sua vez difere clinicamente destas condições, uma vez que usualmente se apresenta com a visão preservada, exceto por obscurecimentos transitórios da visão e um aumento da mancha cega no campo visual. Nos casos crônicos, no entanto, pode ocorrer uma perda progressiva da função visual, em particular na HIC idiopática (pseudotumor cerebral), uma condição benigna sob o ponto de vista neurológico e sistêmico, onde o papiledema pode se manter presente por vários meses ou anos⁽¹⁻²⁾.

O objetivo deste trabalho é relatar o caso de um paciente com perda visual bilateral grave como apresentação inicial de trombose de seios venosos cerebrais, secundário a doença hematológica grave, e enfatizar a importância do reconhecimento precoce desta condição.

Trabalho realizado na Divisão de Clínica Oftalmológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

¹ Residente do terceiro ano da Divisão de Clínica Oftalmológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP). São Paulo (SP).

² Médico Estagiário da Divisão de Clínica Oftalmológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP. São Paulo (SP).

³ Pós Graduando - nível doutorado da Divisão de Clínica Oftalmológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP. São Paulo (SP).

⁴ Professor Livre Docente da Divisão de Clínica Oftalmológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP. São Paulo (SP).

Endereço para correspondência: Leonardo Proveti Cunha, Rua Dr. Ovídio Pires de Campos, 171 Apto. 710 - São Paulo (SP) CEP 05403-010 E-mail: lproveti@bol.com.br

Recebido para publicação em 27.09.2004
Aprovação em 08.03.2005

RELATO DO CASO

Paciente de 24 anos, masculino, pardo, procedente da zona rural do Estado de São Paulo, foi admitido no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP) com queixa de perda visual bilateral há 4 meses. Referia que a perda iniciou-se em ambos os olhos e que tinha evolução progressiva, queixando-se especialmente de dificuldade na visão periférica. Quando questionado, admitia episódios de obscurecimentos transitórios da visão, com duração de segundos e precipitados por mudanças posturais, além de cefaléia holocraniana que piorava pela manhã. Nos antecedentes pessoais, referia hipoacusia desde os 8 anos de idade. Negava tabagismo, etilismo, outras patologias prévias ou uso de medicações. Havia sido submetido a exame neurológico e de tomografia computadorizada de crânio que foram normais.

Ao exame oftalmológico, a acuidade visual (AV) corrigida era de 0,6 no olho direito (OD) (com +1,50 DE) e no olho esquerdo (OE) era 0,5 (com +0,50 DE). As pupilas eram isocóri-

cas e havia um defeito pupilar aferente relativo (DAR) moderado à esquerda. O exame da motilidade ocular extrínseca era normal. A biomicroscopia do segmento anterior revelou apenas pterígio nasal no OE e a pressão intra-ocular foi 14 mmHg em ambos os olhos. Ao exame do fundo de olho (FO), ambos os discos ópticos encontravam-se com edema importante, com obliteração da escavação papilar, margens imprecisas, com discreta gliose pré-papilar. Não havia exsudatos ou hemorragias (Figura 1). O campo visual (Goldmann) evidenciou constrição difusa das isópteras, mais acentuada no olho esquerdo (Figura 2).

O paciente foi admitido e submetido a punção líquórica lombar que revelou pressão inicial de 28 cmH₂O (normal até 20) e final de 14 cmH₂O, com aspecto límpido e incolor. A análise do líquido cefalorraquidiano mostrou contagem global de células de 1 por mm³ e ausência de hemácias. A contagem diferencial de células, a citologia oncológica, cloretos, glicose e uréia apresentaram valores normais. A dosagem das proteínas revelou 38 mg/dl, mas a reação de Pandy foi positiva.

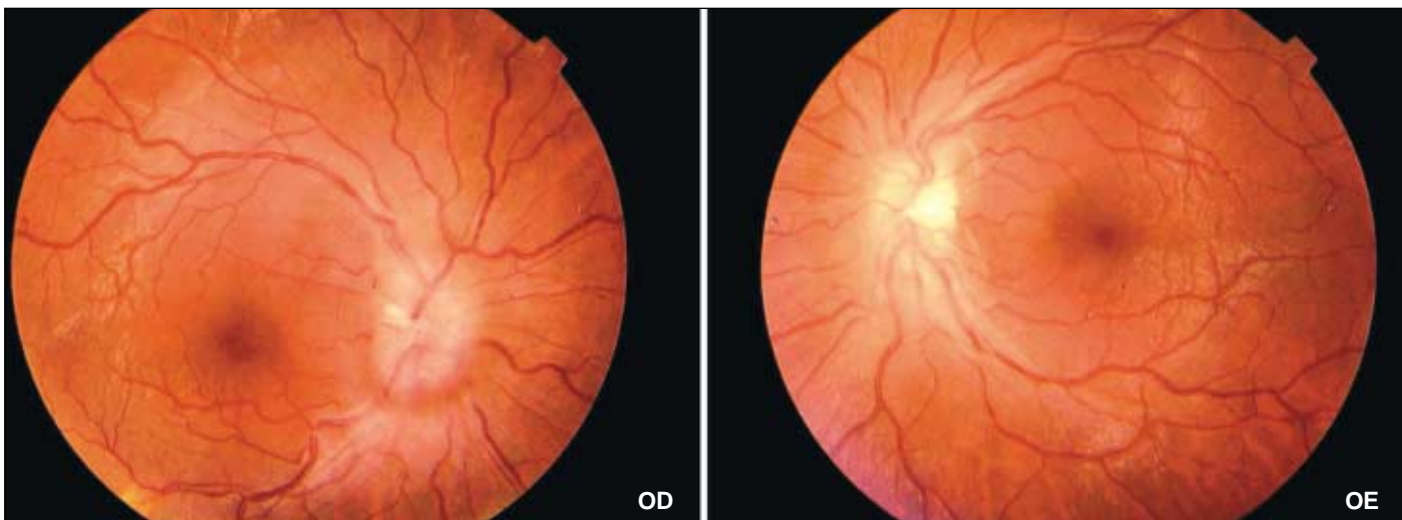


Figura 1 - Retinografia de ambos os olhos mostrando o papiledema bilateral

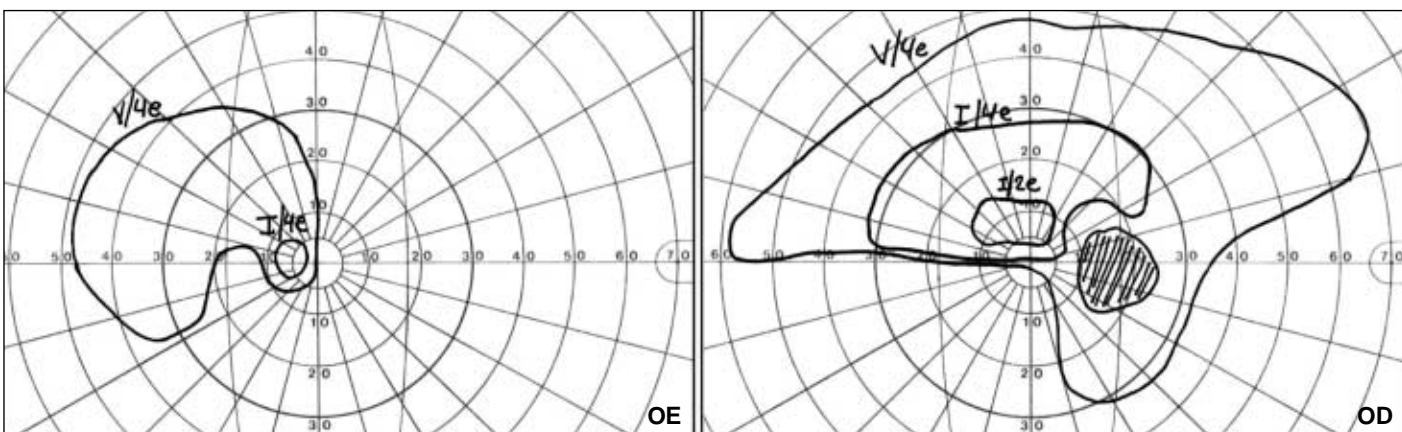


Figura 2 - Campo visual de ambos os olhos evidenciando constrição acentuada das isópteras, mais importante no olho esquerdo

Ao exame neurológico foi normal, a não ser pelos achados visuais e pela perda auditiva. O paciente foi submetido à imagem por ressonância magnética (IRM) de crânio e órbitas que foi, inicialmente, considerada normal. Uma análise mais cuidadosa do exame, no entanto, revelou distensão do espaço subaracnóideo perióptico e achatamento da esclera posterior. Observaram-se também sinais sugestivos de oclusão do seio sagital superior. Foi obtida uma angiressonância venosa de crânio que revelou trombose de seios sagital superior, transversos e sigmóides, com recanalização parcial e um aumento da circulação colateral venosa (Figura 3).

O paciente foi, então, submetido à avaliação laboratorial com especial ênfase para a parte hematológica. O hemograma revelou trombocitose (829.000 plaquetas/ mm^3), com hemácias, hemoglobina, hematócrito e leucograma com valores normais. O coagulograma e a dosagem sérica de sódio, potássio, uréia e creatinina também foram normais. O estudo da cinética do ferro revelou ferritina sérica baixa, ferro sérico diminuído e capacidade total de ligação do ferro aumentado sugestivos de uma ferropenia.

O paciente foi submetido à fenestração da bainha do nervo óptico no OE (olho de maior comprometimento das funções visuais), seguida de anticoagulação (com warfarin) associada a acetazolamida por via oral. Evoluiu sem intercorrências, com melhora da acuidade visual e da cefaléia, porém sem alteração da campimetria. Houve melhora do papiledema após um período de três semanas, principalmente à esquerda devido à descompressão da bainha do nervo óptico.

O resultado histopatológico da biópsia de medula óssea foi de achados compatíveis com doença mieloproliferativa crônica. O estudo citogenético do cariótipo do paciente não detectou o cromossomo Philadelphia. Foi iniciado hidroxiureia por indicação da hematologia.

Após 6 meses da cirurgia de fenestração de bainha do nervo óptico, período onde ficou sob acompanhamento em outro hospital, retornou ao nosso serviço referindo perda visual bilateral, de forma crônica. Ao exame, apresentava AV corrigida de 0,1 em OD e conta dedos a 1 metro em OE. Persistia com DAR à esquerda. Apresentava, à fundoscopia, edema

de papila em OD e palidez de papila em OE. O exame de tomografia computadorizada de crânio mostrou-se dentro da normalidade. Ao exame de tempo de protrombina, o INR ("international normalized ratio") era de 1,63. Sob orientação da Hematologia, foi aumentada a anticoagulação (já usava warfarin e foi introduzido heparina) no intuito de aumentar o INR para 2-3. Evolui com melhora do edema de papila em OD, mas manutenção da acuidade visual. Após atingir o valor do INR desejado, recebeu alta da Oftalmologia para acompanhamento ambulatorial com a Hematologia.

DISCUSSÃO

A síndrome do pseudotumor cerebral (SPC), também conhecida como hipertensão intracraniana benigna ou hipertensão intracraniana idiopática, é uma afecção caracterizada por elevação da pressão intracraniana com os seus sinais e sintomas associados, em um paciente sem alteração do nível de consciência e sem sinais neurológicos localizatórios⁽³⁾.

Embora benigno do ponto de vista neurológico, o pseudotumor cerebral pode levar a inúmeras alterações oftálmicas acarretando perda visual em uma porcentagem bastante alta de indivíduos⁽²⁾. O conhecimento do seu quadro clínico e de suas principais manifestações oftalmológicas é, portanto, de fundamental importância para o oftalmologista que muitas vezes tem uma participação importante nos diagnósticos e tratamento desta afecção.

Os sintomas do pseudotumor cerebral são aqueles da hipertensão intracraniana, sendo o mais comum a cefaléia diária, descrita como pulsátil, podendo ser acompanhada de náuseas e vômitos, podendo, às vezes, acordar o pacientes à noite. Ocorrem obscurecimentos transitórios da visão que geralmente duram menos do que 30 segundos e se seguem da recuperação completa da visão. Esses obscurecimentos são uni ou binoculares e podem ocorrer após mudanças posturais ou mesmo espontaneamente. Vômitos, às vezes em jato, bradicardia e diplopia, por parestesia do nervo abducente, são sintomas comuns e que podem se manifestar precocemente na evolução do quadro⁽⁴⁾.

O papiledema é o sinal oftalmoscópico característico do pseudotumor cerebral. Pode ser discreto ou acentuado, com sinais de cronicidade (resolução dos exsudatos e hemorragias e aspecto arredondado do disco óptico) ou apresentar-se como um papiledema atrófico quando se observa palidez de papila associada. É quase sempre bilateral, embora possa ser assimétrico. O edema crônico de disco é a causa da perda visual em grande número de casos.

A acuidade visual permanece normal em pacientes com pseudotumor cerebral, a não ser quando a condição é de longa duração. Em alguns indivíduos, nos quais a acuidade visual é reduzida precocemente, isto pode ser devido a edema macular, mas a perda visual definitiva, geralmente, é por disfunção do nervo óptico e, usualmente, é um sinal tardio do papiledema.

As alterações campimétricas são de fundamental importância no diagnóstico de papiledemas crônicos. Os defeitos mais

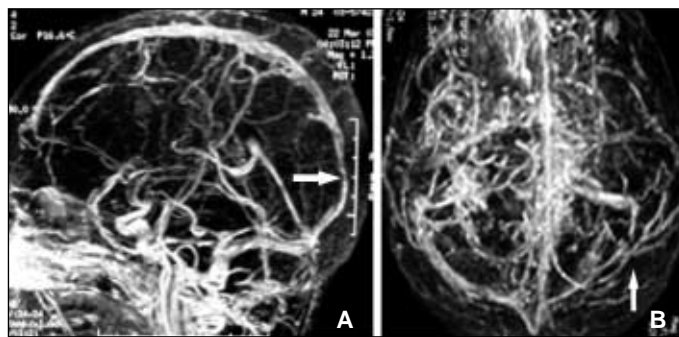


Figura 3 - Angiorressonância venosa. A: Vista lateral sagital evidenciando oclusão parcial do seio sagital superior (seta); B: Foto superior mostrando oclusão do seio transversos à direita. Comparar com o seio transversos à esquerda com fluxo normal (seta)

comuns observados ao perímtero de Goldmann são a constrição generalizada e a perda no setor nasal inferior, seguida dos defeitos arqueados na área de Bjerrum enquanto que à perimetria automatizada, geralmente, observa-se uma depressão periférica. Quanto ao aumento da mancha cega, que classicamente se associa ao papiledema, trata-se de defeito geralmente refracional que melhora com a adição de lentes positivas durante a realização do campo e geralmente não é considerado como perda visual⁽⁵⁾, diferente dos outros defeitos acima mencionados que traduzem perda axonal do nervo óptico.

Várias condições neurológicas ou neurooftalmológicas devem ser incluídas no diagnóstico diferencial do pseudotumor cerebral tais como a combinação de drusas ou outras anomalias do disco óptico e cefaléia; tumores intracranianos tais como meningiomas e tumores metastáticos; e a gliomatose leptomeníngea podem simular um quadro de pseudotumor cerebral, o mesmo ocorrendo com uma série de processos infecciosos tais como encefalites e meningites virais e sífilis do sistema nervoso central. Todas estas condições devem ser descartadas pelos métodos de neuroimagem e pelo exame líquórico⁽⁶⁾.

A tomografia computadorizada e a imagem por ressonância magnética mostram-se normais nos indivíduos com hipertensão intracraniana idiopática. Pode ocorrer síndrome da sela vazia, mas este é um achado inespecífico. A presença de achatamento do pólo posterior do globo ocular e a distensão do espaço subaracnóideo na IRM são sinais bastante sugestivos de papiledema crônico⁽⁷⁾.

A síndrome do pseudotumor cerebral (SPC) pode ser idiopática, desencadeada por inúmeros agentes farmacológicos (como vitamina A ou derivados) ou ainda causada por condições que levam à hipertensão no sistema venoso de drenagem cerebral tais como oclusão de seio venoso cerebral, fístulas arteriovenosas, entre outros. Johnson et al., classificam o pseudotumor cerebral em 3 tipos: primário, secundário e atípico⁽⁸⁾. Esta é uma classificação que utiliza o termo síndrome do pseudotumor cerebral de uma forma mais ampla, englobando várias alterações que causam aumento da pressão intracraniana em pacientes sem alterações do nível de consciência e sem sinais neurológicos localizatórios.

Síndrome do pseudotumor cerebral primário é a forma mais comum da doença, também conhecida como hipertensão intracraniana idiopática, onde não existe qualquer causa detectável para a elevação da pressão intracraniana e que predomina na maior parte dos grupos estudados. Neste grupo, existe uma predominância de mulheres jovens e obesas. Várias tentativas já foram feitas no sentido de associar a obesidade com HIC, incluindo aumento da pressão intra-abdominal levando a aumento de pressão de enchimento do ventrículo direito e, conseqüentemente, aumento da pressão venosa central⁽⁹⁾. Entretanto, a fisiopatogenia da HIC idiopática permanece desconhecida⁽¹⁰⁾.

Pseudotumor cerebral secundário pode ser decorrente de obstrução da drenagem venosa craniana (idiopática, estados hipercoaguláveis, traumatismo, tumores, doença crônica do ouvido interno, doença de Behçet, lúpus eritematoso sistêmi-

co ou cirurgias intracranianas, malformações arteriovenosas durais ou intraparenquimatosas, insuficiência cardíaca ou doença respiratória crônica) ou de alteração na composição do líquido cefalorraquidiano (meningite idiopática crônica, síndrome de Guillain-Barré, tumores da medula espinhal, brucelose crônica e meningite criptocócica)⁽⁸⁾.

No caso em questão, a anamnese criteriosa, o exame oftalmológico e os achados observados ao exame de campo visual foram elementos fundamentais para o diagnóstico de pseudotumor cerebral. Como o paciente era do sexo masculino e não obeso, suspeitamos de uma trombose de seio venoso craniano, que foi confirmada pela angiorressonância venosa. O resultado do hemograma revelando uma trombocitose sugere que uma doença hematológica era a responsável pela trombose venosa cerebral. A biópsia de medula óssea foi inconclusa, afirmando apenas que os achados eram compatíveis com doença mieloproliferativa crônica.

É extremamente importante a participação ativa do oftalmologista no seguimento destes indivíduos que deve ser feito através do exame periódico do campo visual e, se possível, através de fotografias seriadas do papiledema. A perimetria computadorizada pode ser útil em pacientes colaborativos, enquanto que a manual deve ser usada naqueles onde aquela não é confiável ou nos pacientes com perda visual muito acentuada. Deve-se também tomar cuidado quanto a resultados falsos positivos decorrentes de múltiplos obscurecimentos transitórios da visão durante a realização do exame perimétrico, especialmente quando realizados no campímetro computadorizado.

Pacientes com quadros obstrutivos de seios venosos intracranianos devem ser tratados dependendo do diagnóstico etiológico, seja com anticoagulantes nos quadros de trombose de seios venosos, seja com procedimentos neuroradiológicos ou neurocirúrgicos nos casos de malformações arteriovenosas ou lesões outras que provoquem hipertensão do sistema venoso de drenagem cerebral.

Quando se observa piora da função visual a despeito do tratamento clínico ou quando o mesmo não pode ser mantido por muito tempo devido à intolerância medicamentosa, pode-se recorrer ao tratamento cirúrgico. Atualmente, os mais utilizados são a derivação lombo-peritoneal e a descompressão da bainha do nervo óptico.

A descompressão da bainha do nervo óptico consegue reverter, em parte, a perda visual e proteger o nervo óptico contra a deterioração visual progressiva. Raramente, os pacientes podem apresentar perda visual no período per-operatório. Outros autores obtiveram controle do papiledema e melhora visual no pós-operatório⁽¹¹⁻¹³⁾. Em um estudo foi realizado descompressão da bainha do nervo óptico em 101 olhos de 53 pacientes com SPC e perda visual, obtendo melhora visual em 79 deles. Todos os olhos que tinham perda visual por papiledema agudo melhoraram enquanto que apenas 10 dos 39 que tinham papiledema crônico obtiveram melhora⁽¹⁴⁾. Em pacientes com SPC submetidos a este procedimento, estes autores obtiveram melhora visual em 93% dos 29 olhos⁽¹⁵⁾. A possi-

bilidade de melhora da visão depende em grande parte do momento que se realiza a cirurgia. Casos com perda visual acentuada e apresentando atrofia óptica intensa tem pouca chance de melhora. Em um estudo recente, foi observado melhora da função visual em 14 de 24 olhos operados⁽¹⁶⁾. Esta casuística apresentava um número muito grande de olhos operados na fase tardia da doença, o que explica o menor índice de melhora visual. Isto se deve, em grande parte, ao desconhecimento da afecção e das modalidades terapêuticas em nosso meio, o que acarreta um grande atraso no encaminhamento adequado do paciente^(2,16). Tal fato pode ser exemplificado em nosso paciente.

No paciente em estudo, uma vez estabelecido o diagnóstico de trombose do seio venoso cerebral, o tratamento considerado foi a anticoagulação. Embora este seja o tratamento de escolha nestes casos, é importante considerar que a resolução do quadro de hipertensão intracraniana pode demorar algum tempo, mesmo quando se introduz a anticoagulação. Este fato é mais importante nos casos de trombose venosa já com sinais de cronicidade. Baseado nestes estudos foi introduzido o tratamento com acetazolamida, cirurgia para decompressão da bainha do nervo óptico no OE (olho de pior AV e campo visual mais constrito) e, posteriormente, anticoagulação durante 6 meses.

Em conclusão, o caso acima serve para enfatizar a importância de o oftalmologista conhecer adequadamente o quadro clínico da perda visual decorrente do pseudotumor cerebral, bem como de conduzir corretamente a pesquisa etiológica no sentido de identificar a causa da síndrome e reduzir a possibilidade de perda visual nesta afecção.

ABSTRACT

Our purpose is to report a case of cranial venous thrombosis causing pseudotumor syndrome, where the principal clinical manifestation was severe bilateral vision loss. A 24-year-old man presented with severe bilateral vision loss, transient obscuration of vision, headache, bilateral papilledema and constricted visual fields. Computed tomography as well as neurologic examination was unrevealing. A lumbar puncture disclosed an increased cerebrospinal fluid opening pressure and complete blood count (CBC) showed increased numbers of platelets. A brain magnetic resonance imaging disclosed characteristic signs of chronic papilledema and suggestive signs

of superior sagittal sinus thrombosis. A cranial magnetic resonance venography disclosed thrombosis of superior sagittal, transvers and sigmoid sinuses. The patient was treated with an optic nerve sheath decompression in the left eye, acetazolamide and anticoagulation. His ocular evaluation showed reduction of the papilledema, but severe vision loss remained. Pseudotumor cerebri with severe vision loss can be the presenting sign of cranial venous thrombosis secondary to a potentially life-threatening hematologic disorder.

Keywords: Papilledema; Pseudotumor cerebri/etiology; Sinus thrombosis, intracranial/complications; Intracranial pressure; Thrombocytosis/complications; Visual acuity; Case report

REFERÊNCIAS

1. Monteiro MLR. Síndrome do pseudotumor cerebral. In: Rodrigues-Alves CA, editor. Neuroftalmologia. São Paulo: Roca; 2000. p.91-106.
2. Monteiro MLR. Perda visual na síndrome do pseudotumor cerebral. Arq Bras Oftalmol. 1994;57(2):122-5.
3. Wall M, George D. Idiopathic intracranial hypertension. A prospective study of 50 patients. Brain. 1991;114(Pt 1A):155-80.
4. Corbett JJ. Problems in the diagnosis and treatment of pseudotumor cerebri. Can J Neurol Sci. 1983;10(4):221-9.
5. Corbett JJ, Jacobson DM, Mauer RC, Thompson HS. Enlargement of the blind spot caused by papilledema. Am J Ophthalmol. 1988;105(3):261-5.
6. Binder DK, Horton JC, Lawton MT, McDermott MW. Idiopathic intracranial hypertension. Neurosurgery. 2004;54(3):538-52; discussion 551-2.
7. Brodsky MC, Vaphiades M. Magnetic resonance imaging in pseudotumor cerebri. Ophthalmology. 1998;105(9):1686-93.
8. Johnston I, Hawke S, Halmagyi M, Teo C. The pseudotumor syndrome. Disorders of cerebrospinal fluid circulation causing intracranial hypertension without ventriculomegaly. Arch Neurol. 1991;48(7):740-7.
9. Sugerma HJ, DeMaria EL, Felton WL, Nakatsuka M, Sismanis A. Increased intra-abdominal pressure and cardiac filling pressures in obesity-associated pseudotumor cerebri. Neurology. 1997;49(2):507-11.
10. Miller NR. Papilledema. In: Miller NR, Newman NJ, editors. Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology. 5th ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1998. p.487-548.
11. Corbett JJ, Nerad JA, Tse D, Anderson RA. Results of optic nerve sheath fenestration for pseudotumor cerebri. The lateral orbitotomy approach. Arch Ophthalmol. 1988;106(10):1391-7. Comment in: Arch Ophthalmol. 1989;107(50):634-5.
12. Sergott RC, Savino PJ, Bosley TM. Modified optic nerve sheath decompression for pseudotumor cerebri. Arch Ophthalmol. 1988;106(10):1384-90.
13. Brouman ND, Spoor TC, Ramocki JM. Optic nerve sheath decompression for pseudotumor cerebri. Arch Ophthalmol. 1988;106(10):1378-83.
14. Spoor TC, McHenry JG. Long term effectiveness of optic nerve sheath decompression for pseudotumor cerebri. Arch Ophthalmol. 1993;111(5):632-5.
15. Goh KY, Schatz NJ, Glaser JS. Optic nerve sheath fenestration for pseudotumor cerebri. J Neuroophthalmol. 1997;17(2):86-91.
16. Monteiro MLR. Descompressão da bainha do nervo óptico para tratamento do papiledeema no pseudotumor cerebral. Arq Bras Oftalmol. 2002;65(4):401-7.

ABO ELETRÔNICO

Acesso: <http://www.abonet.com.br>