

# PSEUDOTUMOR CEREBRAL SECUNDÁRIO A TROMBOSE VENOSA DURAL

## Relato de caso pediátrico

*Adriana Rocha Brito<sup>1</sup>, Marcio M. Vasconcelos<sup>2</sup>, Romeu Cortes Domingues<sup>3</sup>,  
Lívia Esteves<sup>4</sup>, Maria Cecília Domingues de Oliveira<sup>5</sup>,  
L. Celso H. Cruz Jr<sup>6</sup>, Gesmar V. Haddad Herdy<sup>7</sup>*

**RESUMO** - O pseudotumor cerebral é uma síndrome neurológica relativamente comum na adolescência. Na maioria dos casos, a etiologia é idiopática, mas pode haver complicações graves, como cegueira, relacionadas com a hipertensão intracraniana. O objetivo deste artigo é enfatizar o diagnóstico diferencial do pseudotumor cerebral, com atenção especial às etiologias tratáveis. Relatamos o caso de um adolescente de 12 anos que se apresentou com diplopia e cefaléia 9 dias após otite média e mastoidite à direita. A tomografia computadorizada do crânio foi normal, mas a ressonância magnética do encéfalo detectou trombose dos seios transversos e sigmóideo ipsilaterais, a qual respondeu à anticoagulação precoce. A conclusão é que a ressonância magnética do encéfalo é essencial nos pacientes com diagnóstico clínico de pseudotumor cerebral para exclusão de causas tratáveis, como a trombose venosa dural.

**PALAVRAS-CHAVE:** trombose venosa cerebral, trombose de seio dural, pseudotumor cerebral, adolescente, anticoagulação.

### **Pseudotumor cerebri secondary to dural sinus thrombosis: pediatric case report**

**ABSTRACT** - Pseudotumor cerebri is a relatively common neurologic syndrome in adolescence. In most cases, etiology is idiopathic, but it may have serious complications, such as blindness, that are related to increased intracranial pressure. The aim of this article is to emphasize the differential diagnosis of pseudotumor cerebri, with special attention to treatable etiologies. We report a case of an 12 year-old adolescent who presented with diplopia and headache 9 days after right-sided otitis media and mastoiditis. Head computerized tomography was normal, but brain magnetic resonance imaging demonstrated thrombosis of ipsilateral transverse and sigmoid sinuses, which responded promptly to early anticoagulation. The conclusion is that magnetic resonance imaging is essential for patients with a clinical diagnosis of pseudotumor cerebri in order to exclude treatable causes, such as dural sinus thrombosis.

**KEY WORDS:** cerebral venous thrombosis, dural sinus thrombosis, pseudotumor cerebri, adolescent, anticoagulation.

O pseudotumor cerebral é uma síndrome neurológica relativamente comum na adolescência. Cefaléia é o sintoma inicial mais comum<sup>1-4</sup>, seguida por diplopia<sup>5</sup>. O papiledema está associado a obscurecimento visual transitório e, nos pacientes com tratamento tardio, pode acarretar atrofia óptica<sup>1,3-6</sup>. Paralisia do 6º nervo craniano, unilateral ou bila-

teral, é freqüente e secundária à hipertensão intracraniana<sup>1,4,7,8</sup>. Otolgia, zumbido, vômitos<sup>5</sup>, crises convulsivas<sup>2,9,10</sup>, sinais focais<sup>2,10,11</sup> e alteração do estado mental<sup>2,11</sup> são outras queixas comuns em crianças e adolescentes<sup>12</sup>. Além da trombose venosa<sup>8,13</sup>, o quadro clínico de pseudotumor cerebral também pode originar-se da administração ou

Hospital Universitário Antônio Pedro (HUAP), Universidade Federal Fluminense (UFF), Niterói RJ, Brasil: <sup>1</sup>Mestranda em Pediatria, HUAP-UFF, Especialista em Neuropediatria pelo Instituto Fernandes Figueira (IFF), Fundação Oswaldo Cruz (FIOCRUZ), Rio de Janeiro; <sup>2</sup>Professor Assistente de Pediatria, HUAP-UFF, Fellow em Neurologia Infantil pelo Children's Hospital, George Washington University, Washington, DC, EUA; <sup>3</sup>Médico Radiologista e Diretor Médico da Clínica Multi-Imagem, Rio de Janeiro; <sup>4</sup>Ex-Interna do Serviço de Pediatria, HUAP-UFF; <sup>5</sup>Professora Adjunta de Pediatria, HUAP-UFF; <sup>6</sup>Médico Radiologista da Clínica Multi-Imagem, Rio de Janeiro; <sup>7</sup>Professora Titular de Pediatria, HUAP-UFF.

Recebido 24 Novembro 2004, recebido na forma final 1 Março 2005. Aceito 13 Abril 2005.

*Dra. Adriana Rocha Brito - Rua Joaquim Távora 24 / 2003A - 24230-540 Niterói RJ - Brasil. E-mail: adrianarochabrito@ig.com.br*

retirada de corticosteróides, desnutrição seguida por realimentação, distúrbios endócrinos, meningite crônica, hipervitaminose A, infiltração neoplásica da meninge e lúpus eritematoso sistêmico<sup>5,14,15</sup>. A trombose venosa cerebral caracteriza-se por apresentação e evolução clínicas variáveis, de acordo com o local e a extensão da trombose, a taxa de progressão da oclusão e a natureza da doença de base, quando presente<sup>1,16</sup>. Alguns distúrbios estão associados à trombose venosa cerebral na infância, como infecções locais ou sistêmicas<sup>7,11</sup>, doenças inflamatórias sistêmicas<sup>11</sup>, coagulopatias<sup>7,9,11,17</sup>, otite média, mastoidite<sup>5,12,14</sup>, anemia e malformações cardíacas<sup>9,12</sup>. Segundo Biousse et al.<sup>3</sup>, a etiologia não foi identificada em 11 de 59 casos (19%).

O advento da ressonância magnética (RM) e mais recentemente da angiorressonância magnética (ARM) facilitou a detecção de pacientes com trombose de seios da dura-máter<sup>2,4,7,8,10,14,18</sup>. Os achados da RM em geral são fidedignos, particularmente quando o seio trombosado é hiperintenso nas imagens pesadas em T1 e T2 e em diferentes cortes<sup>1</sup>. A RM também é útil ao mostrar lesões parenquimatosas secundárias a oclusão venosa, incluindo edema cerebral e infartos hemorrágicos<sup>1,7</sup>. A angiografia cerebral, com subtração digital, foi por muito tempo considerada o padrão ouro<sup>2,7,8,12,18</sup>, porém recentemente passou a ser utilizada raramente para o diagnóstico de trombose venosa cerebral, uma vez que não mostra o trombo, mas a ausência de opacificação. A combinação de RM com ARM permite o diagnóstico adequado, sendo atualmente considerada como o padrão ouro<sup>19</sup>.

O objetivo deste artigo é enfatizar a necessidade de investigação apropriada dos pacientes que se apresentam com o quadro clínico de pseudotumor cerebral e discutir sucintamente o tratamento instituído no caso relatado.

### CASO

Rapaz adolescente de 12 anos de idade, previamente sadio, apresentou otite média direita complicada com mastoidite, seguida por cefaléia e diplopia. O exame físico inicial mostrou papiledema bilateral e paralisia do VI nervo craniano esquerdo. A tomografia computadorizada (TC) de crânio mostrou velamento mastóideo à direita. Ele foi então encaminhado ao hospital terciário para investigação e tratamento.

À internação no 17º dia de evolução, observou-se papiledema associado a paralisia bilateral do VI nervo craniano, sem outras anormalidades. Após nova TC de crânio normal, a punção lombar revelou uma pressão de abertura de 43 cm de água.

A RM do encéfalo demonstrou trombose dos seios transversos e sigmóideo direitos (Figs 1 e 2). O tratamento anticoagulante foi com enoxaparina sódica, na dose de 40 mg por via subcutânea a intervalos de 12 horas. Realizaram-se oito punções lombares sucessivas para medição da pressão intracraniana e drenagem do líquido cefalorraquidiano (LCR), a intervalos iniciais de dois dias e depois espaçados progressivamente. Em cada punção lombar, drenava-se o LCR até que a pressão de abertura caísse pela metade<sup>20</sup>. Após a 5ª punção, o paciente não se queixava mais de diplopia. A antibioticoterapia foi mantida por 28 dias. Uma nova RM do encéfalo mostrou evidências de recanalização dos seios trombosados (Fig 3). O paciente evoluiu com exame físico totalmente normal. Continua em uso de enoxaparina.

### DISCUSSÃO

A trombose de seio dural pode apresentar-se de forma semelhante à hipertensão intracraniana idiopática<sup>13,14,16</sup>, sendo esta diferenciação primordial, uma vez que um atraso no diagnóstico e tratamento pode ser danoso para o paciente<sup>20,21</sup>. A síndrome de hipertensão intracraniana sem hidrocefalia ou lesões de massa e com resultados normais do LCR, previamente referida como pseudotumor cerebral, agora é conhecida como hipertensão



Fig 1. Ressonância magnética do encéfalo no 21º dia de evolução. Imagem axial pesada em T1, sem contraste, evidencia o sinal hiperintenso do trombo estendendo-se por todo o seio transversos direitos (setas brancas).



Fig. 2. A angiorressonância magnética detecta ausência de fluxo nos seios durais transverso e sigmóideo direitos (setas brancas).

intracraniana idiopática. Segundo os critérios diagnósticos modificados de Dandy, formulados antes da era da RM, a TC era a modalidade de neuroimagem para exclusão de distúrbios subjacentes<sup>8,14</sup>. Porém, os pacientes com trombose de seios durais podem se apresentar com hipertensão intracraniana sem qualquer outro sinal ou sintoma neurológico e apresentar uma TC de crânio sem anormalidades, como o paciente em questão, e então satisfazer os critérios diagnósticos de pseudotumor cerebral.

A trombose venosa cerebral é um distúrbio infrequente, porém com sérias conseqüências clínicas<sup>2,7</sup>. O desenvolvimento de técnicas de imagem não-invasivas tem levado a uma detecção precoce e mais freqüente desta patologia<sup>7</sup>. Leker concluiu que a trombose de seio dural pode ser identificada em 26% dos pacientes que se apresentam com sinais e sintomas típicos de pseudotumor cerebral, podendo ser impossível diferenciar entre pacientes com e sem trombose de seio dural se a RM/ARM ou angiografia não for realizada, uma vez que a TC pode ser normal<sup>21,22</sup>. Sylaja et al. relataram que um terço dos pacientes com trombose de seio dural podem apresentar aspectos clínicos e TC indistinguíveis de hipertensão intracraniana idiopática<sup>8</sup>. No estudo de Bioussé<sup>3</sup>, a TC foi normal em 54% dos pacientes com trombose venosa cerebral apresentando-se com hipertensão intracraniana isolada.

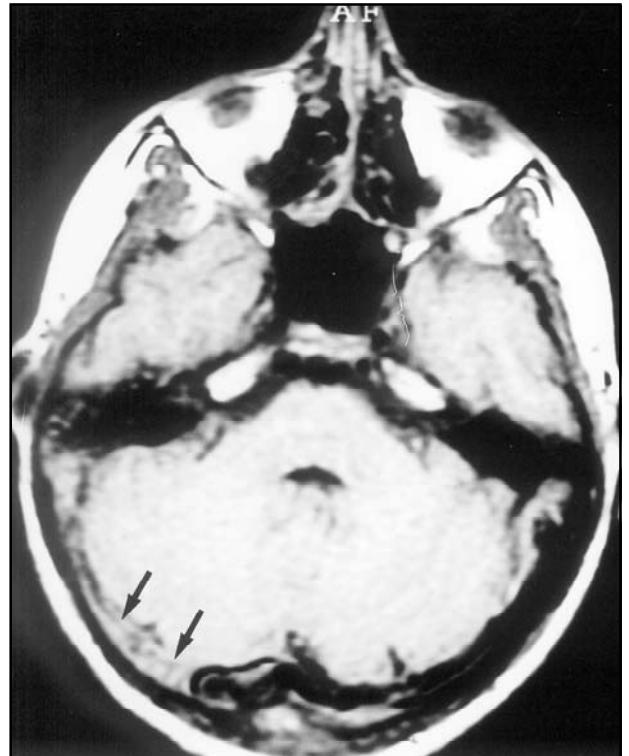


Fig 3. Ressonância magnética repetida 24 dias após o primeiro exame evidencia o sinal isointenso do trombo no seio transverso direito em processo de recanalização (setas pretas).

A TC ajuda a excluir distúrbios que possam simular a trombose venosa cerebral<sup>1,7,16</sup>, mas algumas vezes sugere o diagnóstico, na presença dos sinais do triângulo denso, do cordão, do delta vazio e a hiperdensidade do seio lateral, além de ser capaz de detectar alterações inespecíficas como edema cerebral e áreas hipo ou hiperdensas localizadas, correspondentes a infartos venosos<sup>1,7</sup>.

A RM deve ser realizada à procura de evidências de trombose venosa cerebral<sup>3,17,21-23</sup> e é o método de escolha para o diagnóstico e acompanhamento, com a vantagem da visualização direta do trombo nos seios durais<sup>1,3,7</sup>, além de fornecer informações sobre o parênquima cerebral<sup>1,2,7,12,16</sup>. Nos estágios iniciais (<5 dias de evolução), os seios durais ocluídos aparecem isointensos em T1 e hipointensos em T2<sup>1,7,18</sup>. Nessa fase, a RM pode ter resultado falso-negativo, o que pode ser contornado por meio da ARM, a qual demonstra ausência de fluxo no seio trombosado<sup>1,3</sup>. Alguns dias depois, o trombo se torna hiperintenso em T1 e T2<sup>1,3,7,18</sup> (Fig 1). Após o primeiro mês, os achados da RM são variáveis porque o seio trombosado pode permanecer total ou parcialmente ocluído ou recanalizar-se. Na maioria dos casos, observa-se sinal isointenso

em T1 (Fig 3) e hiperintenso em T2<sup>1,7</sup>. Baumgartner sugere que a recanalização somente ocorre nos primeiros 4 meses após a trombose<sup>2</sup>.

Fink et al. encontraram pacientes com trombose de seio venoso cerebral associada a anormalidades mastóideas na RM sem qualquer sinal clínico de infecção, levantando a hipótese de que aquelas anormalidades adviriam de congestão venosa secundária à trombose do seio transverso e podem não representar mastoidite infecciosa<sup>24</sup>. O diagnóstico de mastoidite em associação a trombose do seio transverso é importante porque a tromboflebite cerebral séptica requer antibioticoterapia prolongada e consideração de tratamento cirúrgico, enquanto a trombose asséptica geralmente é tratada apenas com anticoagulantes<sup>1,12,24</sup>.

Dada a diferença no prognóstico entre a hipertensão intracraniana idiopática e a trombose venosa dural, a conduta deve ser diferente, uma vez que a última está associada a taxa de mortalidade de 10 a 30% devida a múltiplos infartos venosos, crises convulsivas não-controladas, embolia pulmonar e, mais freqüentemente, à doença subjacente, como câncer ou infecção<sup>3,8</sup>. Pode haver resolução espontânea do pseudotumor cerebral, mas em vista do potencial de perda visual permanente, os pacientes devem ser monitorados cuidadosamente<sup>5,12</sup>. Na série de Preter et al.<sup>6</sup>, o prognóstico na maioria dos casos foi essencialmente bom, com 86% dos pacientes apresentando recuperação total. As seqüelas são atrofia óptica, crises convulsivas e déficits cognitivos ou neurológicos focais<sup>6</sup>.

O tratamento da hipertensão intracraniana neste contexto pode incluir punções lombares repetidas<sup>3,5</sup>, uso de medicamentos (acetazolamida ou furosemida) e o tratamento cirúrgico, como a fenestração da bainha do nervo óptico<sup>4,5</sup> e derivação lombo-peritoneal<sup>5,12</sup>. Numerosos estudos sugerem que a fenestração é de baixo risco e a forma mais eficaz de restaurar ou preservar a visão no paciente gravemente acometido<sup>5,12</sup>.

Nos pacientes com trombose venosa dural, recomenda-se também a instituição de terapia anticoagulante<sup>2,3</sup>. Estudos recentes confirmaram a segurança da heparina, mesmo em pacientes com lesões parenquimatosas hemorrágicas<sup>16</sup>. A administração precoce de anticoagulantes pode favorecer o prognóstico do paciente<sup>9,10,17,21</sup>. Em situações onde exista progressão da trombose a despeito da anticoagulação adequada, a terapia trombolítica tem sido usada com aparente sucesso<sup>12,16</sup>. Entretanto,

até que haja maior conhecimento a respeito da razão risco-benefício, a terapia trombolítica deve ser usada somente em circunstâncias excepcionais<sup>12,16</sup>.

Desejamos enfatizar a importância da realização de RM em todos os pacientes que apresentam quadro clínico compatível com pseudotumor cerebral, com o objetivo de diagnosticar a presença de trombose dos seios duros o mais precoce possível, visando pronta instituição do tratamento específico.

## REFERÊNCIAS

1. Crassard I, Bousser MG. Cerebral venous thrombosis. *J Neuroophthalmol* 2004;24:156-163.
2. Baumgartner RW, Studer A, Arnold M, Georgiadis D. Recanalisation of cerebral venous thrombosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74:459-461.
3. Biouesse V, Ameri A, Bousser MG. Isolated intracranial hypertension as the only sign of cerebral venous thrombosis. *Neurology* 1999;53: 1537-1542.
4. Purvin VA, Trobe JD, Kosmorsky G. Neuro-ophthalmic features of cerebral venous obstruction. *Arch Neurol* 1995;52:880-885.
5. Warman R. Management of pseudotumor cerebri in children. *Int Pediatr* 2000;15:147-150.
6. Preter M, Tzourio C, Ameri A, Bousser MG. Long-term prognosis in cerebral venous thrombosis. *Stroke* 1996;27:243-246.
7. Connor SEJ, Jarosz JM. Magnetic resonance imaging of cerebral venous sinus thrombosis. *Clin Radiol* 2002;57:449-461.
8. Sylaja PN, Ahsan Moosa NV, Radhakrishnan K, Sankara Sarma P, Pradeep Kumar S. Differential diagnosis of patients with intracranial sinus venous thrombosis related isolated intracranial hypertension from those with idiopathic intracranial hypertension. *J Neurol Sci* 2003;215:9-12.
9. Kirkham FJ. Stroke and cerebrovascular disease in childhood. *Curr Paediatr* 2003;13:350-359.
10. Kirkham FJ. Stroke in childhood. *Arch Dis Child* 1999;81:85-89.
11. Heller C, Heinecke A, Junker R, et al. Cerebral venous thrombosis in children: a multifactorial origin. *Circulation* 2003;108:1362-1367.
12. deVeber G. Sinovenous thrombosis. In Swaiman KF, Ashwal S (Eds). *Pediatric Neurology*. 3ª Ed. St. Louis: Mosby, 1999:1111-1116.
13. Friedman DI, Forman S, Levi L, Lavin PJ, Donahue S. Unusual ocular motility disturbances with increased intracranial pressure. *Neurology* 1998;50:1893-1896.
14. Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2002;59:1492-1495.
15. Victor M, Ropper AH. Disturbances of cerebrospinal fluid and its circulation including hydrocephalus, pseudotumor cerebri, and low-pressure syndromes. In Victor M, Ropper AH (Eds). *Adams and Victor's principles of neurology*. 7ª Ed. New York: McGraw-Hill, 2001:655-675.
16. Bousser MG. Cerebral venous thrombosis: nothing, heparin, or local thrombolysis? *Stroke* 1999;30:481-483.
17. Cakmak S, Derex L, Berruyer M, et al. Cerebral venous thrombosis: clinical outcome and systematic screening of prothrombotic factors. *Neurology* 2003;60:1175-1178.
18. Barkovich AJ. Trombose venosa. In Barkovich AJ (Ed). *Neuroradiologia pediátrica*. 3ª Ed. Vasconcelos. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2002:670-672.
19. Lee SK, terBrugge KG. Cerebral venous thrombosis in adults: the role of imaging evaluation and management. *Neuroimaging Clin N Am* 2003;13:139-152.
20. Fenichel GM. Hipertensão intracraniana. In Fenichel GM (Ed). *Neurologia pediátrica: sinais e sintomas*. 3ª Ed. Rio de Janeiro: Revinter, 2000: 97-124.
21. Leker RR, Steiner I. Features of dural sinus thrombosis simulating pseudotumor cerebri. *Eur J Neurol* 1999;6:601-604.
22. Leker RR, Steiner I. Isolated intracranial hypertension as the only sign of cerebral venous thrombosis. *Neurology* 2000;54:2030.
23. Biouesse V, Ameri A, Chedru F, Bousser MG. Isolated raised intracranial pressure as the only sign of cerebral venous thrombosis. *Neurology* 1998;50(Suppl 4):A13-A14.
24. Fink JN, McAuley DL. Mastoid air sinus abnormalities associated with lateral venous sinus thrombosis: cause or consequence? *Stroke* 2002; 33:290-292.