

# Trombose do seio dural em idade pediátrica

## *Dural sinus thrombosis in pediatric age*

Filipe Mira Ferreira<sup>1</sup>, Bruno Lourenço Costa<sup>2</sup>, António Mendes<sup>1</sup>, Catarina Paiva<sup>3</sup>, António Roque Loureiro<sup>4</sup>

### RESUMO

A trombose do seio dural é uma situação clínica rara, que resulta normalmente da complicação de processos infecciosos dos seios perinasais. Os sintomas e sinais são extremamente variados e inespecíficos sendo o diagnóstico feito através da ressonância magnética nuclear. Esse trabalho relata a ocorrência de trombose do seio dural em um paciente com idade pediátrica. Paciente com 10 anos de idade, sexo masculino, foi enviado ao serviço de urgência devido à diplopia e endotropia no olho esquerdo. No exame oftalmológico foi detectado papiledema bilateral, diplopia binocular e endotropia do olho esquerdo. Apresentava acuidade visual de 10/10 bilateralmente. Diante da suspeita de lesão ocupando espaço do sistema nervoso central, foi realizada ressonância magnética nuclear que confirmou o diagnóstico de TSD. Para avaliar a pressão intracraniana foi efetuada uma punção lombar com manometria, e esta demonstrou uma pressão intracraniana de 20mmHg (normal: <15mmHg). Perante isto a criança ficou internada para tratamento médico (enoxaparina de baixo peso molecular 1,5 mg/kg/dia subcutâneo (60 mg/dia), prednisolona 35 mg/dia oral e acetazolamida 250 mg/dia oral) durante 10 dias. Após 1 mês de *follow-up* verificou-se agravamento oftalmológico. A realização de nova punção lombar apresentou uma pressão intracraniana de 40 mmHg que não cedia ao tratamento médico. Após discussão multidisciplinar do caso optou-se pela realização de derivação lombo-peritoneal. A necessidade de uma grande dose de suspeição clínica, tanto para o diagnóstico inicial quanto para a monitorização das complicações, tornam a abordagem da trombose do seio dural um processo singular.

**Descritores:** Trombose dos seios intracranianos/diagnóstico; Hipertensão intracraniana; Imagem por ressonância magnética; Relatos de casos

### ABSTRACT

*Dural sinus thrombosis is a rare condition, usually results from a late complication of an infection of the paranasal sinuses. The signs and symptoms are extremely varied and nonspecific, being the diagnosis made through magnetic resonance imaging. Ten-year-old male patient that was sent to our emergency department with left endotropia and diplopia. Ophthalmic examination was performed and showed papilledema with margin blurred right and left eye, binocular diplopia and left eye endotropia. Visual acuity was 10/10 bilaterally. Given the suspected space occupying lesion of the central nervous system, the MRI was performed and confirmed the diagnosis of DST. For evaluating the intracranial pressure (IP), a lumbar puncture (LP) with manometry was carried out and revealed IP of 20 mmHg (normal values: <15mmHg). Towards this, the child's was admitted for medical treatment (low molecular weight enoxaparin subcutaneous 1,5 mg/kg/day (60 mg/day), prednisolone 35 mg/per day and acetazolamide 250 mg/per day) over 10 days. After 1 month of follow-up there was deterioration of the ophthalmologic condition. A new LP was made and showed IP of 40 mmHg resilient to medical treatment. After multidisciplinary discussion of the case, it was decided for conducting lumboperitoneal shunt. The need for a great deal of suspicion for both the initial diagnosis and for monitoring complications make DST approach a special process.*

**Keywords:** Sinus thrombosis, intracranial/diagnosis; Intracranial hypertension; Magnetic resonance imaging; Case reports

<sup>1</sup> Internato Complementar de Oftalmologia do Hospital Geral do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal;

<sup>2</sup> Internato Complementar de Neurocirurgia do Hospital Geral do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal;

<sup>3</sup> Assistente Hospitalar de Oftalmologia do Hospital Geral do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal;

<sup>4</sup> Director do Serviço de Oftalmologia do Hospital Geral do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal.

**Os autores declaram não haver conflitos de interesse**

Recebido para publicação em 29/10/2012 - Aceito para publicação em 26/03/2014

## INTRODUÇÃO

**A** trombose do seio dural (TSD) envolve o seio sagital, transverso e sigmóide havendo em cerca de um terço dos casos o envolvimento de múltiplos seios<sup>(1,2)</sup>.

A incidência estimada da TSD na idade pediátrica é de aproximadamente 0.67 por 100.000 crianças por ano<sup>(3)</sup>.

A TSD resulta normalmente de uma complicação de processos infecciosos dos seios perinasais e ouvido médio, podendo no entanto existir formas assépticas associadas a situações clínicas predisponentes para fenômenos tromboembólicos como: distúrbios hematológicos, traumatismo, anemia e desidratação<sup>(3-5)</sup>.

A apresentação clínica é inespecífica podendo manifestar-se desde coma, cefaléias, vômitos, letargia com paresias oculares ou diplopia, o que possibilita que o seu diagnóstico seja feito, muitas vezes, tardiamente.

O diagnóstico é feito através da ressonância magnética nuclear (RMN) isolada ou em associação com angiografia cerebral<sup>(6)</sup>. Este trabalho relata o caso da ocorrência de TSD em um paciente em idade pediátrica.

## RELATO DE CASO

Paciente com 10 anos de idade, sexo masculino, enviada ao serviço de urgência devido à endotropia do olho esquerdo (OE) e diplopia binocular. Com antecedentes sistêmicos relevantes havia uma síndrome gripal 1 mês antes e diplopia binocular com cerca de quinze dias de evolução.

Ao exame oftalmológico apresentava diplopia binocular intermitente, endotropia do olho esquerdo com cerca de 15° (Método de Hirschberg) e limitação da abdução na levoversão do OE. Apresentava melhor acuidade visual (AV) corrigida bilateralmente de 10/10. Biomicroscopia sem alterações. Tonometria de aplanção de Goldmann: 12mmHg em ambos os olhos e na observação fundoscópica: discos ópticos com limites indefinidos em ambos os olhos por edema papilar exuberante bilateral. As regiões maculares eram normais em ambos os olhos (figura 1).

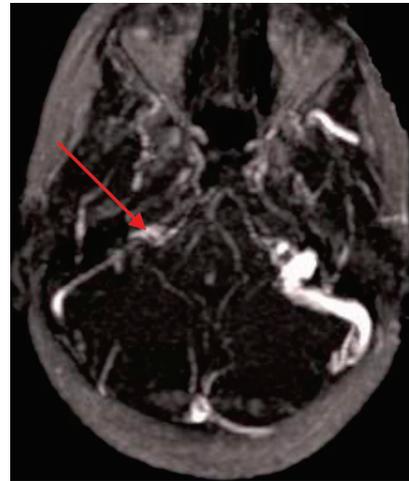
Decidiu-se realizar angiografia fluoresceínica retiniana que apresentava hiperfluorescência tardia com vazamento do corante em ambos os olhos.



**Figura 1.** Retinografia ODE

Foi realizada uma RMN associada à angiografia cerebral (figura 2) que revelou exclusão, no estudo venoso, de todo o seio sigmóide direito, da parte distal do seio transverso e do segmento proximal da veia jugular interna, que se acompanha de isossinal em T1 e discreto hipersinal nas restantes pondera-

ções, observando-se após administração de contraste, realce de que é predominantemente periférico. Observa-se, também, dilatação da bainha dos nervos ópticos. Estes aspectos são sugestivos de trombose venosa.



**Figura 2.** Angio RMN - imagem de subtração a nível do seio sigmóide direito

Diante da suspeita de TSD, resolveu-se pedir observação pela Neurologia, porém não detectadas alterações no exame neurológico. Apesar disso, foi realizada uma punção lombar cujo resultado revelou pressão intracraniana (PIC) de 20 mmHg.

Perante o quadro clínico, a criança ficou internada para tratamento médico com enoxaparina de baixo peso molecular 1,5 mg/Kg/dia subcutâneo (60 mg/dia), prednisolona 35 mg/dia oral e acetazolamida 250 mg/dia oral.

Durante o internamento foram realizados hemograma, bioquímica, microbiologia, serologias, estudo de factores protrombóticos, autoimunidade e estudo do líquido cefalorraquídeo (LCR).

A criança teve alta ao final de dez dias de internamento, sem queixas, medicada com enoxaparina 60 mg/dia e esquema regressivo de corticóide oral. O *follow-up* foi realizado ao final de 1 mês tendo-se verificado: AV OD: 4/10 e AV OE: 1/10. À fundoscopia apresentou papiledema menos exuberante, mas associado a palidez do disco óptico bilateralmente. A realização da RMN de controle demonstrava um quadro similar ao anterior. A realização de campos visuais apresentou perda acentuada do campo visual bilateralmente, mais marcado no OE, com preservação de ilha de visão central (figura 3).

Foi solicitada nova avaliação por parte da Neurologia tendo sido realizada nova punção lombar com manometria, cujo resultado revelou PIC de 40 mmHg. O caso clínico foi então discutido com a neurocirurgia que indicou drenagem lombar externa com monitorização da pressão do LCR por manometria contínua. Apesar da diminuição da PIC, foi decidido colocar uma derivação lombo-peritoneal. A criança teve alta após 48h, sem queixas, com PIC entre 8-12mmHg e diminuição do papiledema bilateral.

Após 1 mês, a criança encontrava-se assintomática e com o seguinte exame oftalmológico: AV OD: 9/10 e AV OE: 5/10. A fundoscopia mostrava melhora do edema do disco óptico, associado à palidez no OD e atrofia óptica no OE (figura 4). A realização de novos campos visuais revelou melhora (figura 5).

## DISCUSSÃO

A TSD envolve normalmente o seio sagital, transverso e sigmóide apresentando uma incidência de 0,67 casos por 100.000 crianças por ano<sup>(3)</sup>.

A apresentação clínica é inespecífica levando muitas vezes a um diagnóstico tardio ou mesmo à sua omissão. Os sintomas podem variar desde cefaléia, diminuição da AV, diplopia até letargia, coma e morte. Sébire et al.<sup>(7)</sup> concluíram que a cefaléia, febre e alterações dos pares cranianos eram a forma mais comum de apresentação.

Essa situação clínica resulta normalmente de processos infecciosos dos seios perinasais ou de situações protrombóticas, adquiridas como sejam a anemia, desidratação, ou genéticas como sejam o aumento do factor VIII, aumento do fibrinogênio, diminuição da proteína C e S, mutação Fator V de Leiden, homozigotia do gene termolábil variante da redutase do metileno tetrahydrofolato (t-MTHFR). No mesmo estudo de Sébire et al.<sup>(7)</sup>, a anemia e o aumento do fator VIII foram os achados laboratoriais mais frequentemente encontrados. Em cerca de 25% dos casos não existe fator predisponente identificado<sup>(8)</sup>.

No presente caso clínico foi realizado um estudo exaustivo das causas infecciosas por meio de de serologias para despiste de adenovírus, micoplasma pneumonia, citomegalovírus, herpes simplex 1 e 2, Epstein Barr vírus e todos os resultados foram negativos. As hemoculturas para anaeróbios, aeróbios e fungos também tiveram resultados negativos. A pesquisa de factores de risco protrombóticos nomeadamente fibrinogênio, proteína C e S, anti-trombina, anti-cardiolipina, anticoagulante lúpico, plasminogénio, homocisteína, protrombina, factor V Leiden, homozigotia para t-MTHFR, factor VIII e factor XII tiveram todos resultados negativos.

Efectuou-se também electrocardiograma, ecocardiograma e ecodoppler carotídeo- sem alterações.

Perante os resultados dos exames auxiliares de diagnóstico realizados, concluiu-se tratar-se de uma situação idiopática, encaixando nos 25% de casos sem diagnóstico etiológico. Poder-se-ia também colocar a hipótese de o síndrome gripal ocorrido um mês antes ter desencadeado a situação atual mas não há dados clínicos que comprovem essa relação. Existe alguma controvérsia em relação à utilização da enoxaparina, mas vários estudos demonstraram que a sua utilização está associada a uma diminuição da mortalidade e aumento da taxa de recuperação<sup>(9,10)</sup>.

O diagnóstico de TSD implica uma grande suspeição clínica inicial sendo a confirmação estabelecida por meio do recurso à angio-RMN<sup>(6)</sup>. Esse método permite a identificação do trombo e o défice de preenchimento do seio envolvido, sendo considerado actualmente como o método *gold standard*.

A incidência de hipertensão intracraniana surge no trabalho de Sébire et al. em 62% dos casos, mesmo assim as convulsões e o aparecimento de novos eventos trombóticos são as complicações mais frequentes<sup>(7)</sup>. Como não houve resposta inicial à terapêutica médica e houve um agravamento da PIC houve necessidade de recorrer à terapêutica neurocirúrgica com colocação de derivação lombo-peritoneal.

Estão descritas complicações permanentes como sejam a cegueira, défices neurológicos focais em cerca de 6-20% dos casos<sup>(1,11,12)</sup> e uma taxa de mortalidade entre 4,3 e 30%. O prognóstico parece estar relacionado com a extensão e localização da lesão parênquimatosa, nível de hemoglobina, idade e, muito provavelmente à rapidez de diagnóstico e tratamento.

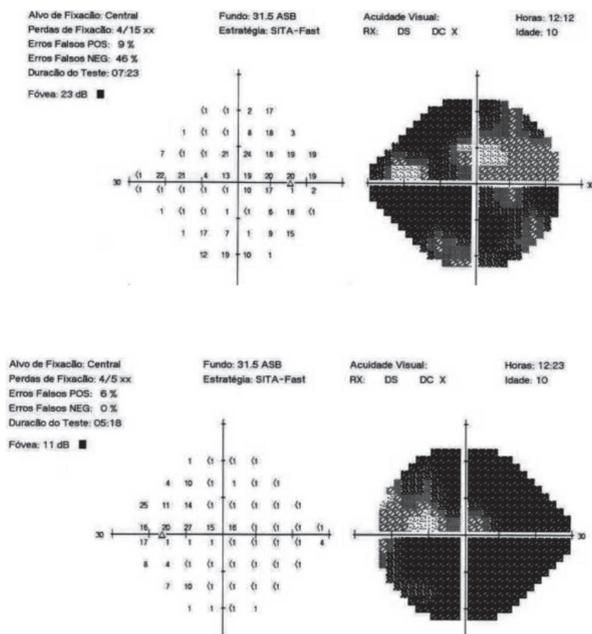


Figura 3. Campo visual 24-2 SITA Fast



Figura 4. Retinografia ODE

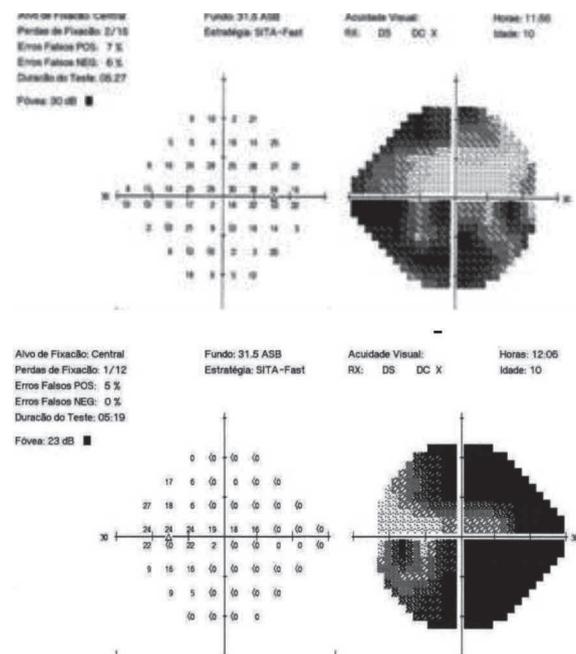


Figura 5. Campo visual ODE 24-2 SITA Fast

## CONCLUSÃO

A trombose do seio dural é uma situação clínica rara, mas fatal em alguns casos. Muitas vezes o oftalmologista torna-se o elemento fulcral tanto no seu diagnóstico quanto no acompanhamento destes doentes sendo por isso importante alertar a comunidade oftalmológica para a sua importância.

## REFERÊNCIAS

1. Stam J. Thrombosis of the cerebral veins and sinuses. *N Eng J Med.* 2005;352(17):1791-8. Comment in *N Engl J Med.* 2005;353(3):314-5.
2. Renowden S. Cerebral venous sinus thrombosis. *Eur Radiol.* 2004;14(2):215-26. Review.
3. deVeber G, Andrew M, Adams C, Bjornson B, Booth F, Buckley DJ, Camfield CS, David M, Humphreys P, Langevin P, MacDonald EA, Gillett J, Meaney B, Shevell M, Sinclair DB, Yager J; Canadian Pediatric Ischemic Stroke Study Group. Cerebral sinovenous thrombosis in children. *N Eng J Med.* 2001;345(6):417-23. Comment in *N Engl J Med.* 2001;345(24):1777-8.
4. Carvalho KS, Bodensteiner JB, Connolly PJ, Garg BP. Cerebral venous thrombosis in children. *J Child Neurol.* 2001;16(8):574-80.
5. Heller C, Heinecke A, Junker R, Knöfler R, Kosch A, Kurnik K, Schobess R, von Eckardstein A, Sträter R, Zieger B, Nowak-Göttl U; Childhood Stroke Study Group. Cerebral venous thrombosis in children: a multifactorial origin. *Circulation.* 2003;108(11):1362-7.
6. Medlock MD, Olivero WC, Hanigan WC, Wright RM, Winek SJ. Children with cerebral venous sinus thrombosis diagnosed with magnetic resonance imaging and magnetic resonance angiography. *Neurosurgery.* 1992;31(5):870-6; discussion 876.
7. Sébire G, Tabarki B, Saunders DE, Leroy I, Liesner R, Saint-Martin C, et al. Cerebral venous sinus thrombosis in children: risk factors, presentation, diagnosis and outcome. *Brain.* 2005;128(Pt 3):477-89.
8. Bousser MG, Barnett HJM. Cerebral venous thrombosis. In: Barnett HJ, editor. *Stroke: pathophysiology, diagnosis and management.* 2nd ed. New York: Churchill Livingstone; 1992.
9. Einhäupl KM, Villringer A, Meister W, Mehraein S, Garner C, Pellkofer M, et al. Heparin treatment in sinus venous thrombosis. *Lancet.* 1991;338(8767):597-600. Erratum in *Lancet.* 1991;338(8772):958. Comment in *Lancet.* 1991;338(8775):1154.
10. Stam J, de Bruijn S, deVeber G. Anticoagulation for cerebral sinus thrombosis. *Stroke.* 2003;34(4):1054-5.
11. Ferro JM, Canhão P, Stam J, Bousser MG, Barinagarrementeria F; ISCVT Investigators. Prognosis of cerebral vein and dural sinus thrombosis: results of the International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis (ISCVT). *Stroke.* 2004;35(3):664-70.
12. Stolz E, Trittmacher S, Rahimi A, Gerriets T, Röttger C, Siekmann R, et al. Influence of recanalization on outcome in dural sinus thrombosis: a prospective study. *Stroke.* 2004;35(2):544-7.

---

### **Autor correspondente:**

Filipe Mira Ferreira

Email: filipemirafferreira@gmail.com