

Proptose intermitente associada a sinus pericranii - diagnóstico diferencial de varizes orbitárias

Intermitent proptosis associated with sinus pericranii - differential diagnosis from orbital varices

Eduardo Sone Soriano ⁽¹⁾
Paulo Henrique Morales ⁽²⁾
José Guilherme Caldas ⁽³⁾
Ângela Maria Borri Wolosker ⁽³⁾
Paulo Góis Manso ⁽⁴⁾

RESUMO

Um caso de Sinus Pericranii associado a uma malformação do seio sagital superior, na qual o lobo frontal apresenta sua drenagem venosa para o exterior do crânio através do próprio Sinus Pericranii, originando varizes orbitárias. O diagnóstico preciso foi obtido pelo estudo angiográfico e o tratamento foi conservador devido ao risco cirúrgico.

Foi feita uma breve revisão da literatura sobre Sinus Pericranii.

Palavras-chave: Sinus pericranii; Malformação venosa; Lobo frontal; Varizes orbitárias; Angiografia.

INTRODUÇÃO

Sinus Pericranii deve ser compreendido como uma anomalia vascular venosa caracterizada por uma tumoração macia, compressível, extracraniana ao nível do periosteio, que se comunica de forma atípica com algum seio dural através de vasos de calibre variado. É uma lesão benigna, mais freqüentemente localizada na região frontal e que tem bom prognóstico cirúrgico.

Stromeyer classicamente descreveu este tipo de lesão em 1850¹, sendo que desde então diversos casos foram relatados na Literatura, havendo controvérsia em relação a sua nomenclatura e etiopatogenia. Recentemente com o avanço da Radiologia e Neurologia este tema tem sido rediscutido.

Relatamos este caso dada a raridade da lesão, principalmente acometendo a órbita, e pelo fato de que a avaliação angiográfica detalhada foi importante para a conduta. Além disto, nos parece ser a primeira descrição de Sinus Pericranii na Literatura Brasileira indexada.

CASO CLÍNICO

IPT, 59 anos, sexo feminino, branca, procurou o serviço de oftalmologia da Escola Paulista de Medicina queixando-se de uma tumoração na pálpebra superior direita desde o nascimento. Referia que inicialmente a lesão era pequena e intermitente, aparecendo apenas enquanto fazia esforço ou abaixava a cabeça, regredindo logo em seguida. A partir dos 10 anos notou o crescimento da lesão que se estendeu para a região frontal. Aos 15 anos foi tratada com radioterapia, sem melhora. Aos 35 anos foi submetida à exérese do tumor, que foi descrito cirurgicamente como de origem angiomatosa, sendo nutrido por seis vasos perfurantes no osso frontal. Os vasos foram eletrocoagulados e os forâmes foram tamponados com cera. Há dois anos o quadro recidivou com as mesmas características. A paciente nega qualquer outro tipo de sintoma e nunca sofreu trauma craniocéfálico.

Ao exame, atualmente notava-se uma depressão na região frontal direi-

Trabalho realizado na Escola Paulista de Medicina

⁽¹⁾ Médico Residente do Departamento de Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina.

⁽²⁾ Médico Pós Graduando do Departamento de Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina.

⁽³⁾ Médico Pós Graduando do Departamento de Diagnóstico por Imagem da Escola Paulista de Medicina.

⁽⁴⁾ Mestre em Oftalmologia e Chefe do Setor de Órbita do Departamento de Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina.

Endereço para correspondência: Eduardo Sone Soriano - Rua Botucatu, 822 - Tel.576-4506 - São Paulo - CEP: 04023-062

ta, acima do supercílio; ptose moderada da pálpebra superior direita que apresentava-se com coloração vinhosa e borda assimétrica. Havia um enoftalmo discreto (Foto 1). À realização da manobra de Valssalva, o globo ocular apresentava-se proptótico, com o aparecimento de um tumoração de 5,0 x 7,0 mm macia, reduzível, não dolorosa, não pulsátil e lobulada (Foto 2). Ao cessar a manobra, a lesão regredia. Não houve ausculta de sopro em algum momento durante o exame.

A acuidade visual com correção era de 0,4 e 1,0, exoftalmometria (Hertel) 8,0 e 15,0 mm, com o restante do exame oftalmológico e neurológico normal. Não foi possível realizar a exoftalmometria durante a manobra de Valssalva pois o tumor recobria o olho direito.

Dante deste quadro foi feita a hipótese diagnóstica de Varizes Órbito-Palpebrais, sendo realizada uma Tomografia Computadorizada que evidenciou imagem densa em pálpebra direita que se estende até região frontal (Foto 3, seta a), onde se observava afilamento e solução de continuidade óssea (Foto 4). Além disto havia formações cordoniformes no interior da órbita direita (Foto 3, seta b). Ambos achados realçavam após a injeção de contraste, sugerindo serem de origem vascular.

Realizou-se Venografia Orbitária direita que mostrou ectasia das veias palpebral e fronto-temporais, não sen-



Foto 1 - Ptose moderada da Pálpebra Superior Direita associada a uma depressão na região frontal e um enoftalmo discreto.



Foto 2 - Tumoração palpebral vinhosa durante Manobra de Valssalva

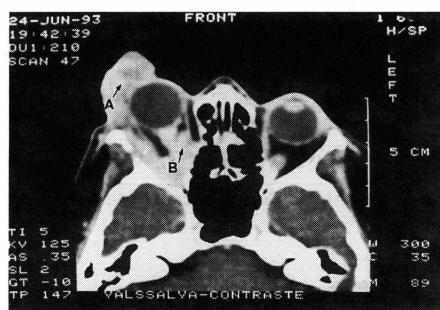


Foto 3 - Tumoração palpebral (seta A) e formações cordoniformes sugerindo varizes orbitárias (seta B).



Foto 4 - Extensão frontal da lesão com solução de continuidade óssea.

do vista a veia orbitária superior devido à hipertensão no seu interior. Partiu-se então para a Angiografia Cerebral onde foi identificada uma estrutura venosa com componente intra e extracraniano que se comunicava com as veias frontais corticais internamente e com as veias orbitárias superior direita e frontais extracranianas externamente, compatível com um Sinus Pericranii Frontal Superior. Não houve enchimento da porção anterior do seio sagital superior, sugerindo agenesia deste segmento e que toda drenagem

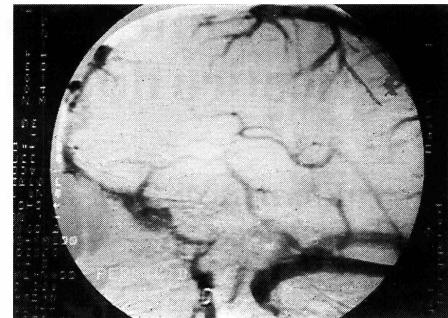


Foto 5 - Ausência de enchimento da porção anterior do Seio Sagital com a drenagem venosa do Lobo Frontal sendo feita externamente pelo Sinus Pericranii.

venosa do seio frontal se fazia de forma anômala pelo Sinus Pericranii para a veia orbitária superior direita e frontais extracranianas (Foto 5).

Pelo risco de bloqueio da drenagem do lobo frontal após a retirada do Sinus Pericranii optou-se por uma conduta expectante, contra-indicando-se a exérese do mesmo.

DISCUSSÃO

Nomenclatura, fisiopatogenia e classificação

Anteriormente à Stromeyer (1850) ter introduzido o termo Sinus Pericranii, este tipo de anomalia já havia sido descrito por Pott (1760)^{3,7,8} e por Hecker (1845)⁵, sendo que desde então inúmeros termos foram usados para designá-lo. Sinus Pericranii é o termo de maior aceitação na atualidade⁹.

Normalmente existe comunicação entre as veias pericranianas e os seios da dura-máter que é estabelecida pelas veias emissárias, que passam através de forâmes na parede craniana. Além destas, outras veias, não emissárias, fazem este tipo de anastomose, entre elas: a veia oftálmica superior, a veia angular e o plexo basilar. As veias diplôicas são canais na diploe dos ossos crânicos e se comunicam com as veias da meninge, seios da dura-máter e veias do pericrânio¹⁰. Este rico arcabouço venoso é a base anatômica para o desenvolvimento do Sinus

Pericranii, que é definido por Otha como “uma coleção de vasos venosos não musculares ou hemangioma venoso, fortemente aderido à superfície externa do crânio (abaixo ou dentro do periosteo), que se comunica diretamente com um seio venoso intracraniano através de veias diplóicas de vários tamanhos”⁴.

Quanto à origem, o Sinus Pericranii poder ser dividido em Congênito, Traumático e Espontâneo^{2,3,4}, sendo que estas três formas se interpõem, dificultando o estabelecimento de um mecanismo fisiopatogênico único.

A forma congênita pode estar acompanhada por outras malformações vasculares, como: Hemangioma Cavernoso e Aneurisma da veia cerebral interna⁹, havendo a possibilidade da participação de um trauma, mesmo que leve na gênese do Sinus Pericranii (trauma de parto, vômitos e tosse no recém nascido, por exemplo).

O aparecimento do Sinus Pericranii secundário a um trauma traz o fator mecânico como outro elemento na fisiopatogenia desta moléstia. O trauma pode gerar uma fratura na tábua externa dos ossos do crânio, ruptura das veias emissárias, lesão dos seios, etc, cuja resolução se dá de maneira anômala, alterando a anatomia venosa. Com certeza, uma malformação de base facilitaria o aparecimento do Sinus Pericranii Traumático⁵.

Finalmente, a forma espontânea, que é explicada por Hahn como sendo secundária a uma erosão na tábua óssea causada por uma varicosidade venosa². É difícil descartar uma malformação latente ou mesmo algum trauma que tenha passado desapercebido. Mastim sugere a participação de uma Flebite ou Osteite precedendo o Sinus Pericranii Espontâneo⁴.

Histologicamente, Cohn diferencia o tipo congênito, que apresenta-se revestido por células endoteliais, do tipo adquirido, que é revestido por tecido conjuntivo, provavelmente um coágulo que sofreu organização⁴.

Quadro Clínico

O quadro clínico é basicamente o mesmo para todas as formas de Sinus Pericranii^{3,7}. Normalmente o diagnóstico é sugerido pelo tipo de tumoração epicraniana encontrada: macia, compressível, aderida ao osso, que aumenta de volume com a elevação da pressão intracraniana (M. de Valssalva, compressão jugular, esforço físico, etc) e remite ao normalizar a pressão. Não é pulsátil e não tem sopro ou frêmito. A lesão é geralmente progressiva e localiza-se ao longo dos grandes seios de dura-máter, com maior frequência na região frontal, seguidos pelas regiões parietal, occipital e raramente temporal⁴. Incide principalmente em indivíduos jovens (menores de 30 anos), igualmente em ambos os sexos, sendo geralmente assintomático. Pode ser acompanhado por náusea, cefaléia, vertigens, epilepsia e ataxia^{4,8}.

A suspeita clínica é reforçada pelo Raio X simples ou Planigrafia que podem evidenciar alguma irregularidade ou rarefação óssea, melhor visível à Tomografia Computadorizada contrastada, que também indica a lesão propriamente dita. Sadler et al ressaltam a capacidade da Ressonância Magnética de detectar a comunicação da massa tumoral com o seio intracraniano, assim como o fluxo sanguíneo no seu interior⁸. Finalmente, são os estudos angiográficos que vão dar o diagnóstico anatômico mais preciso, através da Angiografia Cerebral com subtração e da Sinografia com injeção de contraste diretamente pela lesão^{5,9}.

Diagnóstico diferencial

São diagnósticos diferenciais dos tumores epicranianos: Meningocele, Encefalocele, Cefaloematoma, Higroma, Cisto Leptomeningeano, Varizes Subepicranianas, Cavernoma, Fístula Arterio-Venosa, Lipoma, Cisto Dermóide, entre outros^{3,4,5,9}.

Ajler, em seu levantamento de 20 casos de tumores epicranianos em crianças, encontrou 3 casos de Sinus

Pericranii, sendo este superado apenas por Granuloma Eosinofílico e Osteoma Osteóide, 7 e 4 casos respectivamente⁶.

Tratamento

O tratamento do Sinus Pericranii consiste da retirada completa do tumor, se possível, aliada ao tamponamento dos vasos comunicantes com cera de osso, músculo, “Gelfoam”, ligadura ou até eletrocoagulação^{3,4,7}.

Apesar de ser uma lesão benigna, indica-se cirurgia baseado no risco de sangramento maciço ou embolia gaseosa pela lesão. Além disso, leva-se em consideração a presença de sintomatologia ou problemas estéticos^{4,7,9}.

CONCLUSÃO

O caso descrito por nós trata-se de um Sinus Pericranii Congênito, por ter aparecido desde o nascimento e ser associado a uma malformação do seio sagital superior. Existe uma agenesia do segmento anterior do seio sagital superior, de modo que a drenagem do lobo frontal se faz para porção externa do crânio através do Sinus Pericranii. Este se comunica com as veias frontotemporais extracranianas e com a veia orbitária superior do lado direito. A hiperpressão na veia orbitária superior faz com que o sangue, além de seguir para o seio cavernoso, reflua para as suas tributárias, sendo então drenado perifericamente pelas veias angular, palpebral superior e jugular externa. Outra consequência do aumento do aporte sanguíneo na veia orbitária superior é a formação de varizes orbitárias, que explicam o enoftalmo, a proptose intermitente e a baixa de acuidade visual no olho direito. Estas varizes não foram vistas à Venografia devido ao não enchimento da veia orbitária superior (hiperpressão).

O motivo de ter-se optado por tratamento conservador neste caso foi que a exérise do Sinus Pericranii ou a ligadura de sua veias poderia ser letal por

obstrução da drenagem venosa do lobo frontal. O sucesso temporário da cirurgia anterior pode ser explicado por uma retirada apenas parcial da tumoração.

Enfim, o Sinus Pericranii é uma lesão rara, normalmente de fácil tratamento, e que geralmente não oferece risco ao paciente (exceto por embolia ou sangramento). Ao nosso ver, o estudo angiográfico destas lesões é imperativo, principalmente para se descartar malformações associadas e fazer um planejamento seguro do tratamento. É bom lembrar que o diagnóstico de entrada da paciente no nosso serviço foi de varizes palpebrais, cujo tratamento seria uma simples ligadura dos vasos.

SUMMARY

A case of Sinus Pericranii associated with a malformation of the

superior sagittal sinus in which the frontal lobus presents its venous drainage to the exterior skull through the Sinus Pericranii, originating orbital varices. The precise diagnosis was obtained by the angiographic study and the treatment was conservative due to the surgical risk.

A brief revision of the literature about the Sinus Pericranii was done.

Key words: *Sinus pericranii; Venous malformation; Frontal lobus; Orbital varices; Angiography.*

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. STROMEYER, L. - About sinus pericranii (translating of original (1850 text) [classical article] *Surg Neurol*, **40** (1): 3-4, 1993.
2. HAHN, E.V. : Sinus pericranii (reducible blood tumor of the cranium). Its origin and its relation to hemangioma and abnormal arteriovenous communication: report of a case. *Arch Surg*, **16**: 31-43, 1928.
3. ARRUES, M.A.; DICKMANN, G.H.; PATARO, V. F. - Sinus pericranii (five cases). *Angiology*, **7**: 186-93, 1956.
4. OTHA, T.; WAGA S.; HANBDA, H.; NISHIMURA, S.; MITANI, T. - Sinus Pericranii. *J. Neurosurg*, **42**: 704-12, 1975.
5. VAQUERO, J.; de SOLA R. G.; MARTINEZ R. - Lateral sinus pericranii. Case report. *J. Neurosurg*, **58**: 139-140, 1983.
6. AJLER G. S., RAMOS, N. M. L. - Tumores Epicraneales Indoloros en la Infancia - Sinus Pericranii. *Arch. Arg. Pediat*, **82**: 58-59, 1984.
7. WAKISAKA, S.; OKUDA S., SOEJIMA, T. et al. - Sinus Pericranii. *Surg. Neurol*, **19**: 291-298, 1983
8. SADLER, L. R.; TARR, R. W.; JUNGREIS, C. A. et al. - Sinus pericranii: CT and MR findings. *J. comput Assist Tomogr*, **14**:124-127, 1990.
9. BOLLAR, A.; ALLUT, A.; PRIETO, A.; GELABERT, M.; BECERA, E. - Sinus Pericranii: radiological and etiopathological considerations. Case Report *J. Neurosurg.*, **77**: 469-472, 1992.
10. GRAY, H. - Anatomia, 29 ed 1973; ed Guanabara - Koogan.

XII CONGRESSO BRASILEIRO DE PREVENÇÃO DA CEGUEIRA E I CONGRESSO PANAMERICANO DE PREVENÇÃO DA CEGUEIRA

4 A 7 DE SETEMBRO DE 1996

HOTEL TRANSAMÉRICA - SÃO PAULO

PROGRAME-SE DESDE JÁ

**30 DE MARÇO DE 1996 É O PRAZO FINAL PARA ENVIO DE
TEMAS LIVRES, POSTERS E VÍDEOS**