

Síndrome do seio cavernoso: estudo de 70 casos

Cavernous sinus syndrome: study of 70 cases

Marco Aurélio Lana ⁽¹⁾
Alexandre Simões Barbosa ⁽²⁾

RESUMO

Objetivo: Caracterizar as manifestações clínicas e determinar a distribuição epidemiológica e etiológica da síndrome do seio cavernoso (SSC) pela primeira vez no Brasil.

Métodos: Os casos de SSC vistos num período de 15 anos foram analisados. Os pacientes foram submetidos a completo exame neurológico e oftalmológico, a extensa propedéutica laboratorial e a exames de imagem do encéfalo para determinação da etiologia. Em alguns pacientes foi realizada biópsia cerebral.

Resultados: 70 casos foram encontrados com idades entre 4 e 74 anos (mediana de 41). Ambos sexos foram igualmente afetados. Cefaléia ocorreu em 80% dos pacientes, envolvimento do III nervo em 76%, do IV em 43%, do VI em 59%, e do nervo óptico em 46% dos casos. A síndrome de Tolosa-Hunt foi encontrada em 18 pacientes, a paquimeningite hipertrófica em 17, os tumores em 12, os aneurismas em 11, as fistulas carótido-cavernosas em 10, tuberculoma em um, e trombosflebite em uma paciente.

Conclusões: A SSC ocorre em ambos os sexos e em todos os grupos etários, se manifestando por graves déficits neuro-oftalmológicos. Neuropatia óptica é comum. Inflamação foi a causa mais freqüentemente encontrada da SSC nesta série.

Palavras-chave: Síndrome do seio cavernoso; Cefaléia; Oftalmoplegia; Neuropatia óptica.

INTRODUÇÃO

O seio cavernoso é um plexo venoso, trabeculado, formado por veias de vários calibres delimitado pela dura-máter e localizado na base do crânio, lateralmente à sela túrcica e ao seio esfenoidal (Figura). Ele contém os nervos oculomotor, troclear e abducente, a primeira e segunda divisões do nervo trigêmeo, a porção intracavernosa da artéria carótida interna, e as fibras do plexo simpático carotídeo para o músculo ciliar que se dispõem em torno da artéria.

Os nervos oculomotor, troclear e primeira divisão do trigêmeo se localizam na parede lateral do seio, enquanto o abducente se dispõe no interior do seio, entre a artéria carótida interna e a parede lateral. Anteriormente, o seio se comunica com a fissura orbitária superior, por onde passam os nervos até o ápice orbitário. Devido a esta comunicação é difícil estabelecer se a lesão está no seio cavernoso isoladamente ou se estende à fissura orbitária superior. Envolvimento do nervo óptico não é raro¹.

Várias patologias podem envolver o seio cavernoso freqüentemente ocasionando dor periorbitária ou retrorbitária associada a diferentes combinações de paralisias oculares e distúrbios de sensibilidade na face. Este

⁽¹⁾ Professor Adjunto e Doutor em Oftalmologia. Hospital São Geraldo da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais - Belo Horizonte, Minas Gerais.

⁽²⁾ Médico Residente do Serviço de Neuro-Oftalmologia do Hospital São Geraldo da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais - Belo Horizonte, Minas Gerais

Endereço para correspondência: Marco Aurelio Lana - Rua Padre Rolim, 769 - Conj. 1301. Belo Horizonte (MG)CEP30130-090. E-mail: Lanapma@bhnet.com.br

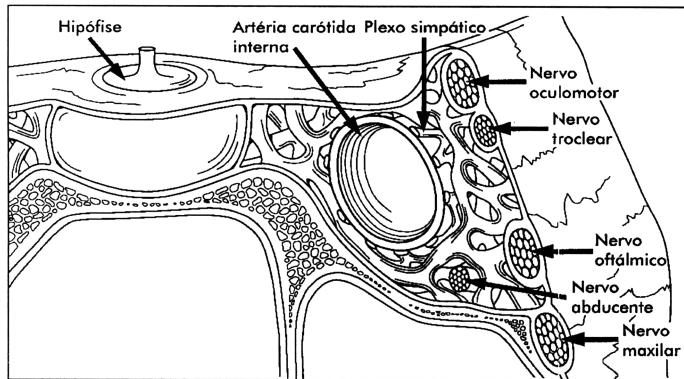


Figura - Corte coronal do seio cavernoso, demonstrando estruturas em seu interior e em sua vizinhança.

conjunto de sintomas e sinais é denominado síndrome do seio cavernoso (SSC) ou síndrome esfeno-cavernosa e tem sido descrito em diferentes séries¹⁻⁴.

Descrevemos aqui uma série de pacientes com a SSC examinados consecutivamente por um dos autores, num período de 15 anos. De acordo com nosso conhecimento esta é a primeira série de pacientes com SSC publicada na literatura brasileira.

PACIENTES E MÉTODOS

Os prontuários dos pacientes com diagnóstico de SSC examinados nos Departamentos de Neurologia e de Neuro-Oftalmologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais entre julho de 1982 a junho de 1997 foram revistos.

Todos os pacientes foram submetidos a completo exame neurológico e neuro-oftalmológico. Nos pacientes com distúrbios visuais foram também realizados teste de visão de cores (Lâminas de Ishihara e teste de Farnsworth Paine D15) e perimetria. Propedêutica laboratorial incluiu em todos os pacientes hemograma, velocidade de hemossedimentação, proteína C reativa, bioquímica de sangue, serologia para sífilis, cálcio sérico e urinário, teste tuberculínico, radiografia de tórax, tomografia computadorizada ou imagem por ressonância magnética do crânio. Exame do líquido cefalorraqueano e arteriografia cerebral foram realizados quando indicados. O diagnóstico em todos os casos de paquimeningite hipertrófica, com tumores e no paciente com tuberculoma foi realizado por exame histopatológico após biópsia ou ressecção da lesão.

RESULTADOS

Foram encontrados 70 pacientes em que o diagnóstico de SSC foi confirmado. As etiologias encontradas estão relacionadas na Tabela 1. Dos 17 casos de paquimeningite hipertrófica 16 eram idiopáticas e um era de origem tuberculosa. Dos 12 tumores havia cinco meningiomas, um neurofibroma, um

Tabela 1. Etiologia da síndrome do seio cavernoso

Etiologia	Número de casos	Porcentagem
Síndrome de Tolosa-Hunt	18	25,7
Paquimeningite hipertrófica	17	24,3
Tumores	12	17,1
Aneurismas da carótida	11	15,7
Fistulas carótido-cavernosas	10	14,3
Tromboflebite	1	1,4
Tuberculoma	1	1,4

adenoma de hipófise, um craniofaringeoma, um carcinoma cístico adenóide da faringe, um plasmocitoma, uma metástase de carcinoma de mama e um tumor não especificado.

As idades dos pacientes ao início da SSC variaram entre 4 a 74 anos, com mediana de 41 anos. A síndrome de Tolosa-Hunt (STH) ocorreu no sexo feminino em 61% dos casos e a mediana das idades foi 42 anos. A paquimeningite hipertrófica idiopática foi encontrada em homens em 63% dos casos e a mediana das idades foi 36 anos. Nos tumores não houve predominância entre os sexos, e a idade mediana foi 41 anos. Os aneurismas da artéria carótida interna ocorreram em seis mulheres e cinco homens, na faixa etária entre 51 a 60 anos, com mediana de 55 anos. Dos 10 casos de fistulas carótido-cavernosas, oito eram fistulas diretas e duas eram fistulas durais. Em sete pacientes havia história de algum traumatismo precedendo o desenvolvimento da fistula, sendo seis deles do sexo masculino e um do sexo feminino. O tuberculoma ocorreu em um paciente de 20 anos, enquanto a tromboflebite numa menina de 4 anos de idade com varicela.

Cefaléia foi relatada por 80% dos pacientes desta série. Sua localização era periorbitária ou retrorbitária, exceto no grupo dos tumores e aneurismas, em que era hemicraniana. A dor estava presente em todos os pacientes com STH e com paquimeningite hipertrófica; em 91% dos pacientes com aneurismas; em 67% dos pacientes com tumores, e em 40% dos pacientes com fistulas carótido-cavernosas.

As freqüências do envolvimento dos nervos cranianos de acordo com a etiologia estão dispostas na Tabela 2. A lesão do nervo óptico foi verificada em 46% dos pacientes, dos quais 13% apresentavam acuidade visual preservada, mas com outros sinais de disfunção visual, como defeito pupilar aferente

Tabela 2. Freqüência de envolvimento dos nervos cranianos nas principais etiologias da síndrome do seio cavernoso (%)

Etiologia	II	III	IV	V	VI
Síndrome de Tolosa-Hunt	11	94	39	50	44
Paquimeningite hipertrófica	82	47	23	47	53
Tumores	58	67	33	17	67
Aneurismas	-	100	91	27	64
Fistulas carótido-cavernosa	-*	80	50	10	100

* Baixa visual ocorreu em 80% dos pacientes, provavelmente secundária a isquemia retiniana.

relativo, discromatopsia ou defeitos campimétricos. O comprometimento da visão foi mais comum nos pacientes com paquimeningite hipertrófica ou com fistula carótido-cavernosa. Nos pacientes com paquimeningite, a lesão do nervo óptico foi freqüentemente bilateral, ocorrendo em 56% dos pacientes desse grupo.

Sinais de lesão do nervo oculomotor foram observados em 76% dos pacientes, do nervo abducente em 59% e do nervo troclear em 43%. Sinais de lesão combinada dos nervos motores oculares foram observados em pacientes de todos os grupos etiológicos.

Envolvimento do nervo trigêmeo ocorreu em 34% dos pacientes. A lesão isolada do ramo oftálmico foi encontrada em 54% enquanto lesão combinada dos ramos oftálmico e maxilar foi observada em 42% dos casos.

Lesão por extensão de outros nervos cranianos fora do seio cavernoso e fissura orbitária superior, foi observada em 16% dos pacientes. Sete pacientes apresentavam paralisia facial periférica, sendo cinco deles com paquimeningite hipertrófica, um com STH e um com craniofaringeoma. Em seis pacientes havia sinais de lesão do nervo vestibulococlear, todos com paquimeningite hipertrófica. Os nervos olfatório, glossofaríngeo e vago foram também afetados em um paciente com paquimeningite hipertrófica.

Proptose foi observada em 13 pacientes (19%), sendo seis com fistulas carótido-cavernosas, dois com STH, dois com meningiomas, e em um paciente de cada grupo com paquimeningite hipertrófica, aneurisma e tromboflebite.

Parestesia de membros, nistagmo, meningismo, e sinais de piramidalismo foram encontrados ocasionalmente em pacientes com paquimeningite hipertrófica.

DISCUSSÃO

O quadro de paralisia de um ou mais nervos motores oculares associada a dor periorbitária ou retrorbitária foi denominado inicialmente síndrome da fissura orbitária superior por Hirschfeld⁵ em 1858, mas apenas foi reconhecido como entidade distinta em 1896 por Rochon-Duvigneaud⁶, que atribuiu sua causa a periosteite sifilítica. A primeira

grande série de pacientes com SSC por diferentes etiologias foi descrita por Jefferson² em 1953. As freqüências comparadas das etiologias da SSC nas principais séries publicadas estão dispostas na Tabela 3.

A STH ou oftalmoplegia dolorosa se refere a um processo inflamatório inespecífico, de etiologia desconhecida, que envolve o seio cavernoso e fissura orbitária superior. Apresenta curso autolimitado e responde rapidamente à corticoterapia. Em revisão de 146 relatados na literatura de língua inglesa Kline⁷ encontrou pacientes com idade de início entre três e 75 anos sem predomínio entre os sexos. Todos apresentavam céfaléia e 17,8% proptose. Envolvimento do nervo óptico ocorreu em 19,9%; do nervo oculomotor em 85,6%, do troclear em 28,8%, do abducente em 69,9% e do ramo oftálmico do trigêmeo em 29,4%. Dois de nossos 18 pacientes (11,1%) com STH tinham neuropatia óptica unilateral. Envolvimento bilateral é extremamente raro tendo sido relatado em nosso meio por Monteiro⁸ em paciente de 65 anos com oftalmoplegia à direita. Envolvimento do nervo óptico é sinal de extensão do processo inflamatório à fissura orbitária superior.

A paquimeningite hipertrófica é uma patologia rara, caracterizada por um processo inflamatório crônico da dura-máter, ocasionando seu espessamento e consequente compressão de nervos na base do crânio, seio cavernoso e fissura orbitária superior. A maioria dos casos é de etiologia idiopática, embora outras etiologias como sífilis, tuberculose, sarcoidose, HTLV-I, fungos e artrite reumatóide tem sido descritas⁹. Em nossa série, encontramos 16 pacientes com paquimeningite hipertrófica idiopática e um com paquimeningite hipertrófica de etiologia tuberculosa. Masson e cols.¹⁰ relataram 7 casos de etiologia idiopática e reviram outros 7 descritos na literatura, tendo encontrado predominância no sexo masculino (79%), e idades variando entre 41 e 50 anos. Como em nossos casos, a céfaléia estava presente em todos os pacientes. Os nervos cranianos mais afetados foram, por ordem de freqüência o VIII, o II e o V, e os IX e X. Neuropatia óptica foi encontrada em seis dos 14 pacientes (42,9%) revistos por Masson e cols¹⁰, enquanto em 14 de nossos 17 pacientes (82,4%). A taxa mais elevada de envolvimento do nervo óptico em nossa casuística provavelmente se deve ao diagnóstico mais tardio em nosso meio.

Tabela 3. Freqüências relativas das principais etiologias da síndrome do seio cavernoso em diferentes séries publicadas (%)

Etiologia	Jefferson	Thomas e Yoss.	Keane	Lana e Barbosa
Síndrome de Tolosa-Hunt	-	3	23	25,7
Paquimeningite hipertrófica	-	3	-	24,3
Tumores	46	69	30	17,1
Aneurismas da carótida	26	19	3,0	15,7
Fistulas carótido-cavernosas	23	-	3,3	14,3
Tromboflebite	-	-	0,6	14,3
Tuberculoma	-	-	-	14,3
Outros*	5	6	40,7	2,8

* Tromboflebite, tuberculoma, não especificados

Os tumores que mais comumente envolvem o seio cavernoso são os meningiomas, os adenomas de hipófise, os de origem nasofaríngea, e as metástases. Os tumores metastáticos foram os mais comuns na série de Thomas e Yoss.³, representando 33% dos pacientes, seguido pelos tumores nasofaríngeos, com 27%, os tumores de hipófise em 9% e os meningiomas em 4,5%. Na série de Keane⁴, os tumores nasofaríngeos também predominaram e os meningiomas ocorreram em 9% dos casos. Em nossa série, os meningiomas foram os mais comuns, representando 42% dos tumores. A cefaléia foi observada em 80% destes pacientes e a proptose em 40%. Em todos os pacientes havia envolvimento do nervo oculomotor, enquanto os nervos abducente e o óptico estavam comprometidos em 60% dos casos. Num estudo de sete pacientes com meningiomas do seio cavernoso Trobe e cols.¹¹ encontraram predominância de mulheres (71%) com mediana de idade de 59 anos. A cefaléia não foi relatada por nenhum de seus pacientes, enquanto a proptose foi verificada em 71%. Todos os pacientes apresentavam comprometimento do nervo oculomotor e 80% do nervo abducente. Nenhum de seus pacientes apresentava lesão do nervo óptico. A maior freqüência dos meningiomas em nossa série comparada com as séries mais antigas provavelmente significa a maior facilidade diagnóstica deste tumor a partir da introdução dos métodos de imagem.

Os aneurismas do segmento intracavernoso da artéria carótida interna representam apenas 2% a 6% de todos aneurismas intracranianos¹². Nesta localização os aneurismas apresentam manifestações clínicas e evolução diferentes dos outros aneurismas intracranianos. Ao invés de se romperem, levando a hemorragia subaracnóidea, eles crescem de modo que sua parede vai sendo anteparada pela dura-máter. Algumas vezes, se estabelece continuidade com o seio, com formação de fistula carótida cavernosa. Há compressão progressiva das estruturas no interior do seio cavernoso. Eles tendem a ocorrer predominantemente no sexo feminino após os 50 anos de idade. Em nossa série houve predominância no sexo feminino e a idade mediana dos pacientes foi 55 anos.

Trobe e cols.¹¹ numa série de pacientes com aneurismas de artéria carótida interna no seio cavernoso encontraram 78% ocorrendo no sexo feminino e mediana de idade de 70 anos. A dor foi encontrada em 33% dos pacientes e proptose em 44%. Em 90% dos pacientes os nervos oculomotor e abducente estavam afetados, sendo que a lesão do nervo abducente foi a manifestação mais precoce da doença em metade dos pacientes. Jefferson² encontrou 93% dos aneurismas em pacientes do sexo feminino, relatando a oftalmoplegia completa como sua principal manifestação. Em nossa série, também encontramos maior predominância do sexo feminino, com mediana de idade de 55 anos. A dor foi relatada por 91% de nossos pacientes, envolvimento do nervo oculomotor em 100%, do abducente em 64%, e proptose em 9%.

As fistulas carotídeo-cavernosas são uma comunicação anormal entre o sistema carotídeo e o seio cavernoso. A maioria das fistulas é de origem traumática, ocorrendo peque-

na rasgadura na parede arterial¹³. Por outro lado as fistulas carotídeo-cavernosas podem ocorrer espontaneamente como complicação de arteriosclerose, doenças do colágeno, ou podem ser congênitas. Elas representaram 23% dos pacientes com SSC na série de Jefferson², sendo a maioria delas traumática. Keane⁴ as encontrou em apenas 9% de seus casos de SSC, com proporções semelhantes entre as traumáticas e as espontâneas. Em nossa série verificamos elevada freqüência de fistulas traumáticas entre adultos jovens do sexo masculino. Os pacientes com fistulas traumáticas apresentaram evolução rápida com proptose e congestão ocular, enquanto nos pacientes com fistulas espontâneas esses sinais foram mais discretos e de desenvolvimento mais lento. A cefaléia ocorreu em 40% e a proptose em 80% dos pacientes. O nervo abducente foi afetado em todos os pacientes, o nervo oculomotor em 80% dos pacientes, o troclear em 50% e o ramo oftálmico do trigêmeo em 10%. A perda visual, presente em 80% de nossos pacientes, em geral ocorre por hipóxia crônica das células retinianas secundária à diminuição da perfusão na artéria oftálmica, assim como ao aumento da pressão venosa. Neuropatia óptica isquêmica anterior e compressão do nervo óptico são ocasionalmente relatados como causa de perda visual nesta patologia.

Os tuberculomas intracranianos se localizam principalmente no parênquima cerebral. Apesar de incomuns em nosso meio¹⁴, podem representar até 30% de todas as massas intracranianas em alguns países em desenvolvimento¹⁵. Há na literatura apenas dois outros relatos de tuberculoma do seio cavernoso^{16,17}. Nosso paciente foi admitido com quadro de amaurose súbita com defeito pupilar aferente relativo, oftalmoplegia completa e ptose palpebral à esquerda. A tomografia computadorizada de crânio mostrou massa com bordas hiperdensas na região da fissura orbitária superior e seio cavernoso tendo a biópsia confirmado o diagnóstico de tuberculoma.

A tromboflebite do seio cavernoso é uma condição rara secundária a extensão de infecções a partir da face, órbita, seios da face e abscessos dentários¹⁸. Menos freqüentemente é secundária a otite média. O agente mais comum é o *Staphylococcus aureus*¹⁸. Em geral há dor ocular importante, proptose com edema periorbitário e quemose, oftalmoplegia e febre. A oftalmoplegia ocorre tanto por compressão dos nervos cranianos no interior do seio, como por congestão da musculatura extrínseca do olho. Ela foi relatada em apenas um paciente da série de Keane⁴ e foi encontrada em um de nossos casos, como complicação da varicela.

Os achados de nossa série demonstram que a SSC pode acometer pessoas de qualquer idade e de ambos os sexos, ocasionando graves déficits visuais e neurológicos. As doenças inflamatórias, como a STH e a paquimeningite hipertrófica foram as causas mais comumente encontradas nesta primeira série publicada em nosso país. O pronto reconhecimento clínico da SSC e a determinação de sua etiologia podem ser importantes na instituição terapêutica adequada e na recuperação funcional das estruturas envolvidas.

SUMMARY

Purpose: To determine the epidemiological and clinical features of the cavernous sinus syndrome as well as its most common etiologies in a series of patients in Brazil.

Methods: The medical records of patients with cavernous sinus syndrome were analyzed. They had undergone an extensive laboratory workup including biopsy in selected cases.

Results: 70 cases were found with ages ranging from 4 to 74 years (median 41). Both sexes were equally involved. Headache occurred in 80% of the patients; the III nerve was involved in 76%, the IV in 43%, the VI in 59%. Optic neuropathy was seen in 46% of the cases. The main etiologies were: Tolosa-Hunt syndrome in 18 patients, hypertrophic pachymeningitis in 17, tumors in 12, aneurysms in 11; tuberculoma in 1 and thrombophlebitis in 1.

Conclusions: Our series shows that cavernous sinus syndrome occurs at any age and equally in both sexes. Optic neuropathy is common. Inflammatory diseases were found to be the most frequent cause of the syndrome in this series.

Keywords: Cavernous sinus syndrome; Headache; Ophthalmoplegia; Optic neuropathy.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Miller NR. Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology, 4th ed. Vol. 2 Baltimore: Williams & Wilkins, 1985;652-789.

2. Jefferson G. Concerning injuries, aneurysms and tumors involving the cavernous sinus. Trans Ophthalmol Soc UK 1953;73:117-52.
3. Thomas JE, Yoss RE. The parasellar syndrome: problems in determining etiology. Mayo Clin Proc 1970;45:617-23.
4. Keane JR. Cavernous sinus syndrome: analysis of 151 cases. Arch Neurol 1996;53:967-71.
5. Hirschfeld L. Epanchement de sang dans les sines cavernueux du côté gauche diagnostiquée pendant la vie. C R Soc Biol 1858;10:138-40.
6. Rochon-Duvigneaud. Quelques cas de paralysie de tous les nerfs orbitaires (ophthalmoplegia totale avec amaurose et anesthésie dans le domaine de l'ophtalmique) d'origine syphilitique. Arch Ophthalmol (Paris) 1896;16:746-60.
7. Kline LB. The Tolosa-Hunt syndrome. Surv Ophthalmol 1982;26:79-95.
8. Monteiro MLR. Bilateral visual loss in Tolosa-Hunt syndrome. Arq Bras Oftal 1993;56:273-5.
9. Lana-Peixoto MA, Lana-Peixoto MI, Souza SEM. Neuro-ophthalmic features in idiopathic intracranial pachymeningitis. J Neurol Sci 1996;150 (suppl): 260.
10. Masson C, Hénin D, Hauw JJ, Rey A, Raverdy P, Masson M. Cranial pachymeningitis of unknown origin: A study of seven cases. Neurology 1993;43:1329-34.
11. Trobe JD, Glaser JS, Post JD. Meningiomas and aneurysms of the cavernous sinus. Arch Ophthalmol 1978;96:457-67.
12. Linskey ME, Sekhar LN, Hirsch W Jr, Yonas H, Horton JA. Aneurysms of the intracavernous carotid artery: Natural history and indications for surgical treatment. Neurosurgery 1990;26:933-8.
13. Kwan E, Hieshima GB, Higashida RT, Halbach VV, Wolpert SM. Interventional neuroradiology in neuro-ophthalmology. J Neuro-ophthalmology 1989;9:83-97.
14. Lana-Peixoto MA, Pittella JE, Bambirra EA, Arouca EMG. Tuberculomas intracranianos. Estudo clínico e patológico. Arq Neuropsiquiatr 1982;40:117-29.
15. Dastur HM, Desai AD. A comparative study of brain tuberculomas and gliomas based upon 107 cases records each. Brain 1965;88:375.
16. Morris JT, Joyce MP. Central nervous system tuberculoma presenting as a cavernous sinus tumor. Clin Infect Dis 1992;15:181-2.
17. Phookan G, Towns GM. Tuberculoma of the cavernous sinus. A case report. Br J Neurosurg 1995;9:205-7.
18. Dinubile M. Septic thrombosis of the cavernous sinus. Arch Neurol 1988;45:567-72.

11º Simpósio Internacional Moacyr Álvaro

**4 a 6 de fevereiro de 1999
Hotel Maksoud - São Paulo - SP**

Informações:

C.E.O Prof. Moacyr Álvaro

Tel/Fax: (011) 575-4243