

## TROMBOSE DE SEIO SIGMOIDE SECUNDÁRIA A FÍSTULA LIQUÓRICA ESPONTÂNEA PARA OSSO TEMPORAL: UM RELATO DE CASO

### *SIGMOID SINUS THROMBOSIS SECONDARY TO SPONTANEOUS TEMPORAL BONE CEREBROSPINAL FLUID FISTULA: A CASE REPORT*

Flávia Rauber Felk<sup>1</sup> , Letícia Lemes Gai<sup>1</sup> , Marina Paese Pasqualini<sup>1</sup> , Paulo Moacir Mesquita Filho<sup>1</sup> , Juliana Sato Hermann<sup>2</sup> , Diego Rodrigo Hermann<sup>2</sup> , Fábio Pires Santos<sup>3</sup> 

#### RESUMO

*Clin Biomed Res.* 2022;42(1):96-99

1 Faculdade de Medicina,  
Universidade de Passo Fundo,  
Passo Fundo, RS, Brasil.

2 Serviço de Otorrinolaringologia,  
Hospital Santo Antônio. Tenente  
Portela, RS, Brasil.

3 Serviço de Otorrinolaringologia,  
Hospital São Vicente de Paulo.  
Passo Fundo, RS, Brasil.

#### Autor correspondente:

Letícia Lemes Gai  
leticia.gai@hotmail.com  
Faculdade de Medicina,  
Universidade de Passo Fundo  
Rua Teixeira Soares, 817  
99010-080, Passo Fundo, RS, Brasil.

A fístula líquórica para o osso temporal constitui um evento raro que decorre da comunicação anormal entre o espaço subaracnóideo e as células da mastoide, permitindo que o líquido cefalorraquidiano flua para as porções pneumatizadas do osso temporal. Tem como consequência a hipotensão intracraniana espontânea, caracterizada por perda de líquido e pela manifestação clínica de cefaleia ortostática. Acredita-se que a hipotensão intracraniana espontânea crie condições hemodinâmicas favoráveis à ocorrência de trombose venosa cerebral, uma desordem potencialmente fatal e de difícil diagnóstico, visto a inespecificidade de sinais clínicos e sintomas. Dessa forma, é pertinente atentar para a possibilidade de trombose venosa cerebral em pacientes com fístulas líquóricas, especialmente quando houver mudança do padrão da cefaleia, que passa de ortostática a intensa e contínua.

**Palavras-chave:** *Cefaleia; Espaço subaracnóideo; Fístula; Osso temporal; Trombose venosa; Hipotensão intracraniana*

#### ABSTRACT

Temporal bone cerebrospinal fluid fistula is a rare event that results from abnormal communication between the subarachnoid space and the mastoid cells, allowing the cerebrospinal fluid to flow into the pneumatized portions of the temporal bone. It leads to spontaneous intracranial hypotension, characterized by loss of cerebrospinal fluid and orthostatic headache as a clinical manifestation. Spontaneous intracranial hypotension is believed to create favorable hemodynamic conditions to the occurrence of cerebral venous thrombosis, a potentially fatal disorder of difficult diagnosis given the nonspecific clinical signs and symptoms. Therefore, it is pertinent to consider the possibility of cerebral venous thrombosis in patients with cerebrospinal fluid fistulas, especially when there is a modification in the headache pattern from orthostatic to intense and continuous pain.

**Keywords:** *Headache; Subarachnoid space; Fistula; Temporal bone; Venous thrombosis; Intracranial hypotension*

#### INTRODUÇÃO

A fístula líquórica (FL) espontânea para as porções pneumatizadas do osso temporal é um evento raro caracterizado pela drenagem de líquido cefalorraquidiano (LCR) para as células da mastoide. Uma das consequências da FL é a hipotensão intracraniana espontânea (HIE) secundária à perda líquórica<sup>1</sup>.

A trombose venosa cerebral (TVC) é uma condição incomum que pode acometer os seios da dura-máter, veias corticais ou sistema venoso profundo<sup>1</sup>. Em 2003, foi relatada pela primeira vez a associação entre HIE e TVC,

mas a fisiopatologia que relaciona os dois eventos segue não completamente elucidada<sup>2</sup>. Acredita-se que a hipotensão intracraniana crie condições hemodinâmicas favoráveis à ocorrência de trombose venosa cerebral<sup>3,4</sup>.

O objetivo deste estudo é correlacionar o caso descrito com o conhecimento disponível na literatura. Discute-se a hipótese de que a TVC tenha sido consequência da hipotensão intracraniana provocada pela fístula liquórica.

## RELATO DO CASO

Paciente de 37 anos, sexo feminino, em uso de anticoncepção oral, sem histórico de trauma cranioencefálico, procurou atendimento com história de hipoacusia direita e zumbido pulsátil há 2 anos. Ao exame, a otoscopia sugeriu efusão retro timpânica à direita e à avaliação audiológica demonstrou disacusia mista leve ipsilateral e curva timpanométrica tipo B.

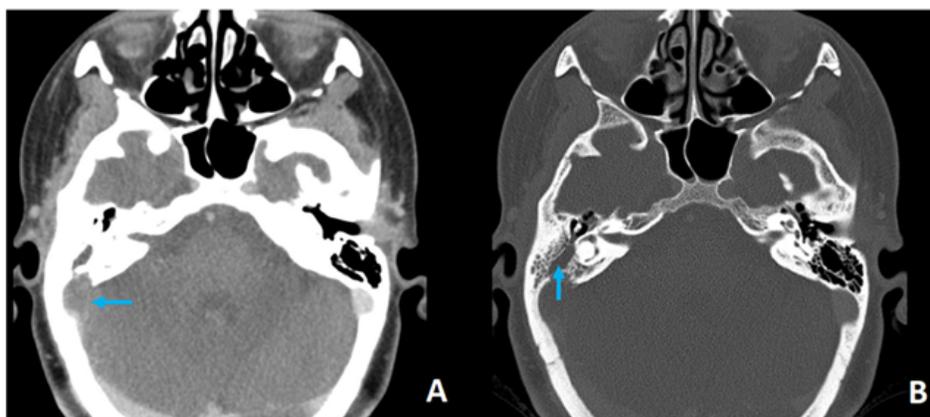
Foi realizada, então, tomografia computadorizada de ossos temporais (Figura 1), a qual revelou conteúdo com densidade de partes moles preenchendo orelha média e mastoide à direita e erosão óssea dos limites posteriores da mastoide em continuidade com seio

sigmoide, o qual se encontrava em trombose. Não foi possível a identificação inequívoca de defeitos ósseos na topografia da fossa craniana média e a ressonância nuclear magnética confirmou a trombose de seio sigmoide. Optou-se pela não realização da anticoagulação visto o caráter crônico do trombo.

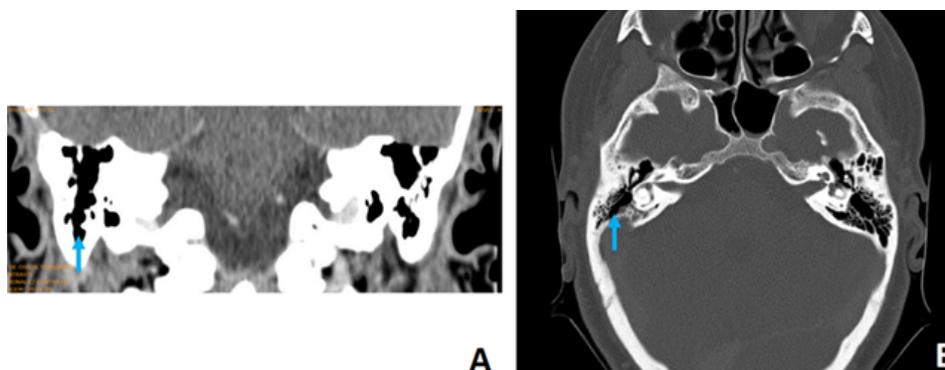
A paciente foi submetida a timpanotomia direita para colocação de tubo de ventilação, quando se observou secreção aquosa incolor no interior da orelha média. Com a suspeita de fístula liquórica espontânea, foi realizada cisternocintilografia, de caráter normal. Permanecendo a suspeita clínica, teste com fluoresceína intratecal e observação através de otoendoscopia evidenciou a eliminação da fluoresceína através do tubo de ventilação.

Abordagem cirúrgica através de acesso transtemporal via fossa craniana média evidenciou o defeito na base do crânio em região próxima à topografia de canal semicircular superior. Após preparo do leito cirúrgico, foi confeccionado e posicionado retalho de músculo e fáscia temporais sobre o defeito.

Após um ano, a paciente apresentou melhora dos sintomas e ausência de otoliquorria. A avaliação audiológica evidenciou melhora dos limiares auditivos. Nova tomografia computadorizada demonstrou mastoide e orelha média livres de efusões (Figura 2).



**Figura 1:** Tomografia computadorizada de crânio com contraste pré-tratamento. A: Trombose do seio sigmoide evidenciada à direita; B: Velamento subtotal da mastoide e orelha média direita.



**Figura 2:** Tomografia computadorizada de crânio com contraste pós-tratamento. A: Região temporal ampliada evidenciando mastoide direita livre de líquidos ou secreções; B: Mastoide direita aerada, sem sinais de líquido em orelha média.

## DISCUSSÃO

A fístula otoliquórica espontânea é definida como a presença de LCR na orelha média e na mastoide devido a uma comunicação anormal entre o espaço subaracnóideo e as porções pneumatizadas do osso temporal<sup>3</sup>. A exposição das estruturas intracranianas ao ouvido médio aumenta o risco de pneumoencéfalo e de infecção do sistema nervoso central. Sendo assim, o diagnóstico e tratamento precoces são fundamentais<sup>5</sup>.

As fístulas liquóricas podem ser classificadas em espontâneas ou adquiridas. As espontâneas correspondem a 4% das FLs e ocorrem na ausência de fatores precipitantes identificáveis<sup>5</sup>. Foram descritas como mais prevalentes em dois grupos: um constituído de crianças de até 5 anos com desenvolvimento embriológico anômalo e outro composto, principalmente, por mulheres de meia idade com defeitos ósseos no tégmen timpânico, mastoideo ou na fossa posterior. As alterações anatômicas parecem estar relacionadas com erosão óssea e granulações aracnoideas aberrantes, que associadas ao aumento da pressão intracraniana predispõem a formação de fístulas liquóricas<sup>4</sup>. Os fatores mais comumente associados às FLs espontâneas de osso temporal, portanto, são anomalias de desenvolvimento, sexo feminino, idade avançada, obesidade e hipertensão intracraniana benigna<sup>6</sup>.

O diagnóstico pode ser desafiador, visto a inespecificidade dos sintomas e a característica insidiosa do quadro. A apresentação clínica mais comum consiste em hipoacusia condutiva e plenitude auricular unilaterais, decorrentes da efusão na orelha média – o que pode mimetizar otite média secretora<sup>6</sup>. Otorreia hialina refratária à colocação de tubo de ventilação é uma das formas de apresentação, variando de 33% a 89% em diferentes revisões<sup>7,8</sup>.

Exames de imagem como Tomografia Computadorizada de Alta Resolução (TCAR), Cisternotomografia, Ressonância Nuclear Magnética (RNM) e Cisternocintilografia auxiliam no diagnóstico e na localização de defeitos da base do crânio. Pesquisa de  $\beta$ -2 transferrina em líquidos suspeitos pode ajudar a confirmar a presença de LCR com boa sensibilidade e especificidade<sup>6</sup>.

A intervenção cirúrgica é o tratamento primário para FLs espontâneas, sendo necessário o reparo da fístula. Diferentes abordagens têm sido propostas, incluindo as vias transmastoídea e fossa craniana média. Quanto ao material, destacam-se enxertos autólogos de fáscia temporal, músculo temporal, cartilagem, tecido adiposo ou osso cortical<sup>6</sup>.

A hipotensão intracraniana espontânea (HIE) é incomum e tem como principal causa as fístulas liquóricas espontâneas. Cefaleia ortostática é a apresentação clínica mais frequente, podendo estar associada a náuseas e vômitos, alterações visuais e auditivas<sup>4</sup>. Acredita-se que 2% dos casos de HIE evoluam para trombose venosa cerebral, fato que é marcado pela mudança no padrão da cefaleia, que se torna intensa e persistente<sup>3</sup>.

TVC é uma desordem rara e potencialmente fatal. As causas mais comuns são trombofilia e hipercoagulabilidade favorecida por anticoncepção oral, neoplasia e trauma. A fisiopatologia do desenvolvimento de TVC secundária a FLs espontâneas não é clara, mas acredita-se a que a hipotensão intracraniana favoreça um estado de hipercoagulabilidade<sup>9</sup>. O diagnóstico de TVC pode ser tardio devido à inespecificidade de sinais clínicos e sintomas<sup>5</sup>.

Anticoagulação é o tratamento de escolha para TVC. Em metanálise com dois estudos randomizados, a heparina se mostrou mais segura, com redução da mortalidade. Deve-se, no entanto, analisar o risco-benefício da terapia anticoagulante, atentando para o risco de hematoma subdural<sup>10</sup>.

A presença de otorreia hialina refratária ao uso de tubo de ventilação, portanto, deve motivar a busca por FL espontânea do osso temporal, sobretudo quando unilateral e em adultos sem história de infecção de vias aéreas/otite e sem doença crônica da orelha média. Apesar de infrequente, a TVC é uma condição potencialmente grave, o que torna pertinente a sua suspeita em um paciente com diagnóstico de FL espontânea e consequente HIE.

### Conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesse.

## REFERÊNCIAS

1. Theofanis T, El-Chalouhi N, Tjounakaris S. Cerebrospinal fluid leakage and cerebral venous sinus thrombosis: a case report. *JHN Journal*. 2013;8(1):8-9.
2. Berroir S, Grabli D, Héran F, Bakouche P, Bousser MG. Cerebral sinus venous thrombosis in two patients with spontaneous intracranial hypotension. *Cerebrovasc Dis*. 2004;17(1):9-12.
3. Yoon KW, Cho MK, Kim YJ, Cho CS, Lee SK. Sinus thrombosis in a patient with intracranial hypotension: a suggested hypothesis of venous stasis: a case report. *Interv Neuroradiol*. 2011;17(2):248-51.
4. Mokri B. Spontaneous CSF leaks: low CSF volume syndromes. *Neurol Clin*. 2014;32(2):397-422.
5. Caltabiano GA, Viglianesi A, Bellomia D, Chiaramonte R, Pero G, Chiaramonte I. Spontaneous temporal cerebrospinal fluid leak. A case report and literature review. *Neuroradiol J*. 2010;23(4):420-5.

6. Raine C. Diagnosis and management of otologic cerebrospinal fluid leak. *Otolaryngol Clin North Am.* 2005;38(4):583-95.
7. Markou K, Goudakos J, Franco-Vidal V, Vergnolles V, Vignes JR, Darrouzet V. Spontaneous osteodural defects of the temporal bone: diagnosis and management of 12 cases. *Am J Otolaryngol.* 2011;32(2):135-40.
8. Brainard L, Chen DA, Aziz KM, Hillman TA. Association of benign intracranial hypertension and spontaneous encephalocele with cerebrospinal fluid leak. *Otol Neurotol.* 2012;33(9):1621-4.
9. Farb RI, Forghani R, Lee SK, Mikulis DJ, Agid R. The venous distension sign: a diagnostic sign of intracranial hypotension at MR imaging of the brain. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2007;28(8):1489-93.
10. Garcia-Carreira MC, Vergé DC, Branera J, Zauner M, Herrero JE, Tió E, et al. Cerebral venous thrombosis in two patients with spontaneous intracranial hypotension. *Case Rep Neurol Med.* 2014;2014:528268.

Recebido: 4 out, 2021  
Aceito: 22 out, 2021