

Aspectos oftalmológicos da síndrome da hipertensão intracraniana idiopática (pseudotumor cerebral)

Ophthalmic aspects of idiopathic intracranial hypertension syndrome (pseudotumor cerebri)

Mário Luiz Ribeiro Monteiro¹, Frederico Castelo Moura²

RESUMO

A síndrome do pseudotumor cerebral é uma condição caracterizada por elevação da pressão intracraniana na ausência de lesões expansivas e de ventriculomegalia e com a constituição do líquido normal em um paciente sem alterações no nível de consciência. A terminologia desta afecção modificou nos últimos anos acompanhando os avanços nos métodos diagnósticos e no conhecimento da sua fisiopatogenia. Quando nenhuma causa é identificada a condição é denominada hipertensão intracraniana idiopática. Os pacientes freqüentemente são examinados pelo oftalmologista, já que apresentam achados como papiledema, diplopia e perda visual, uma complicação freqüentemente grave e irreversível. Neste artigo, revisamos os critérios diagnósticos, as alterações oftalmológicas, em especial a perda visual, bem como o tratamento enfatizando a importância do oftalmologista no diagnóstico e na monitoração da visão durante o tratamento clínico desta afecção, bem como na realização do tratamento cirúrgico pela descompressão da bainha do nervo óptico.

Descritores: Pseudotumor cerebral/complicações; Pseudotumor cerebral/diagnóstico; Transtornos da visão/etiologia; Papiledema/etiologia; Diagnóstico diferencial

¹Livre-docente, professor associado de Oftalmologia e Chefe dos Serviços de Neuroftalmologia e Doenças da Órbita da Divisão de Clínica Oftalmológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo – USP – São Paulo (SP), Brasil;

²Doutor, Médico do Setor de Neuroftalmologia e Órbita da Divisão de Clínica Oftalmológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo – USP – São Paulo (SP), Brasil.

Trabalho realizado na Divisão de Clínica Oftalmológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP). São Paulo (SP), Brasil.

INTRODUÇÃO

A síndrome da hipertensão intracraniana idiopática (HII) é uma afecção caracterizada por sinais e sintomas de aumento da pressão intracraniana (PIC), ausência de lesões expansivas e de ventriculomegalia aos exames de neuroimagem, e constituição do líquido normal em um paciente sem alterações no nível de consciência⁽¹⁾. A HII é uma condição não rara na população geral com incidência de 1 caso para cada 100.000 habitantes por ano, entretanto em mulheres jovens e obesas (com índice de massa corporal ≥ 30) apresenta incidência em torno de 20 casos por 100.000 habitantes por ano.

A síndrome foi primeiro descrita por Quincke⁽²⁾ que a denominou meningite serosa. Nönnne⁽³⁾ a chamou de pseudotumor cerebral e Symonds⁽⁴⁾ mais tarde utilizou o termo hidrocefalo óptico. A doença se tornou melhor definida como uma entidade clínica com o desenvolvimento de métodos neuroradiológicos para afastar lesões expansivas intracranianas. Foley introduziu o termo hipertensão intracraniana benigna⁽⁵⁾. Posteriormente vários autores documentaram a ocorrência de perda visual grave em muitos destes pacientes⁽⁶⁻⁹⁾ e o termo benigno passou a ser inadequado sendo preferível a denominação hipertensão intracraniana idiopática (HII). Embora atualmente ainda se use com frequência o termo síndrome do pseudotumor cerebral, esta é uma denominação mais genérica do que hipertensão intracraniana idiopática. O termo pseudotumor cerebral é mais amplo, englobando tanto a HII como também outras condições que provocam hipertensão intracraniana sem processo expansivo ou ventriculomegalia, como na hipertensão intracraniana por obstrução de seios venosos durais ou por alterações no conteúdo protéico do líquido.

Embora, a síndrome da HII seja relativamente benigna do ponto de vista neurológico, pode levar à inúmeras alterações oftalmológicas acarretando perda visual em uma porcentagem muito alta de indivíduos. O conhecimento do seu quadro clínico e das suas principais manifestações oftalmológicas é, portanto, de fundamental importância para o oftalmologista que tem uma participação importante no diagnóstico, seguimento e tratamento desta afecção. Neste trabalho, revisaremos a fisiopatogenia, o quadro clínico e o tratamento da HII, enfatizando particularmente as principais manifestações oftalmológicas desta condição.

FISIOPATOGENIA

A fisiopatogenia da HII ainda não é compreendida na sua totalidade. Existem algumas teorias correntes

para explicar o aumento da pressão intracraniana incluindo: o aumento da resistência ao fluxo de saída do líquido cefalorraquidiano (LCR), o aumento da produção do LCR e o aumento da pressão venosa cerebral. Em condições fisiológicas, a taxa de produção do LCR é igual à taxa de reabsorção do mesmo, que é realizada pelas granulações aracnóides⁽¹⁰⁾. Na HII, as taxas de produção e absorção do LCR permanecem iguais, entretanto a PIC se eleva possivelmente para compensar o aumento da resistência nas granulações aracnóides. A associação entre HII e obesidade é bem conhecida, especialmente em mulheres jovens com ganho de peso recente. Atualmente, um efeito mecânico direto (aumento da pressão abdominal \rightarrow aumento da pressão torácica \rightarrow aumento da pressão venosa cerebral \rightarrow aumento da resistência nas granulações aracnóides) é uma das teorias mais aceitas para explicar a associação da HII com obesidade. No entanto, não se pode explicar o fato de que, embora a obesidade seja comum na população geral, a HII ocorre apenas em um número pequeno de pessoas. Da mesma forma, embora a obesidade acometa igualmente os dois sexos, a HII ocorre preferentemente em mulheres⁽¹⁰⁾.

A HII também pode ocorrer associada a um fator desencadeante presumível como fármacos que incluem o uso de vitamina A, tetraciclina, corticosteróides, lítio, anticoncepcionais, ácido nalidíxico, nitrofurantoína etc. A afecção também já foi descrita como sendo associada a outras afecções como a Doença de Addison, a doença pulmonar obstrutiva crônica e a apnéia obstrutiva do sono. Nestes casos, deve-se evitar a denominação "idiopática" para a síndrome e considerar como hipertensão intracraniana associada ao fator em questão. As características clínicas são semelhantes àquelas do grupo sem causa detectável talvez apenas com a diferença que geralmente apresentam uma evolução mais curta e uma maior propensão à remissão completa e espontânea ou relacionada à suspensão ou resolução do fator associado. No entanto, deve ser enfatizado que nem sempre a relação entre os fatores acima mencionados e a hipertensão intracraniana pode ser estabelecida com segurança.

Todas as condições acima estão incluídas dentro da chamada síndrome do pseudotumor cerebral (SPC) primário. Desta forma, o termo SPC primário pode ser totalmente idiopático (quando se usa também o termo HII) ou desencadeado por algum fator como as drogas e doenças acima mencionadas. Já as condições decorrentes de obstruções no sistema de drenagem venosa craniana ou por alterações na composição do líquido (aumento de proteína no líquido) são classificadas como SPC secundário⁽¹¹⁾. Todos estes tipos de pseudotumor



Figura 1: Papiledema moderado

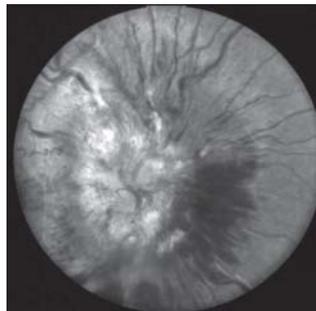


Figura 2: Papiledema hemorrágico



Figura 3: Papiledema crônico

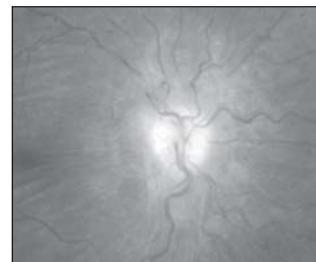


Figura 4: Papiledema atrófico. Observe palidez importante de papila associada à gliose peripapilar

cerebral podem estar associadas a quadro clínico semelhante àquele dos pacientes sem etiologia definida, mas em vários deles existem alterações neuroradiológicas que permitem separá-los e identificar alterações que podem exigir tratamentos específicos dependendo do caso.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Pacientes com HII podem apresentar sintomas relacionados ao aumento da PIC e ao papiledema. Cefaléia é o sintoma mais comum relacionado ao aumento da PIC e, comumente, o mais precoce na síndrome da HII, entretanto não apresenta características específicas em relação ao tipo, intensidade, à localização, à frequência e aos fatores de exacerbação. Em casos mais típicos a dor de cabeça é diária, descrita como pulsátil, podendo ser acompanhada de náuseas e vômitos e algumas vezes acordando o paciente à noite. Alguns pacientes podem não se queixar de cefaléia em até 20% dos casos, os levando-os a procurar assistência oftalmológica inicialmente ⁽¹²⁾.

Diplopia horizontal também ocorre com frequência por aumento da PIC devido paresia do nervo abducente. Raramente, diplopia vertical pode ocorrer por paresia do nervo troclear ⁽¹³⁾, entretanto, tal sintoma deve levantar a suspeita de outra condição associada. Tinido pulsátil pode ser ouvido uni ou bilateralmente e

exacerbado em posição de supino.

Os sintomas associados ao papiledema ocorrem devido ao acometimento das funções visuais. Obscurecimento transitório da visão é um sintoma frequente da HII, ocorrendo em até 70% dos pacientes, que se caracteriza por perda transitória da visão que pode ser parcial ou total. Geralmente apresenta duração de alguns segundos (não mais do que um minuto), acomete um ou ambos os olhos, pode ser precipitada por mudanças posturais e por manobra de Valsalva e se associa a recuperação completa da visão. Embora, seja uma manifestação característica da doença, e muitas vezes esteja associado à perda visual permanente, o obscurecimento transitório da visão não é considerado, por si só, com um sinal prognóstico da função visual ⁽⁷⁾.

Perda progressiva do campo periférico geralmente ocorre nesta síndrome, entretanto é um sintoma dificilmente relatado pelos pacientes. Distorção da visão central pode ocorrer nos casos de papiledema agudo por edema e exsudatos maculares (tipo estrela macular) e no papiledema crônico por dobras de coróides. Raramente, perda visual súbita pode ocorrer devido à hemorragia sub-retiniana secundária a membrana neovascular associada ao papiledema crônico ⁽¹⁵⁾. Em torno de 5% dos pacientes com HII podem ser completamente assintomático tendo o seu diagnóstico realizado em uma consulta de rotina.

Entre os sinais oftálmicos do pseudotumor cerebral, o papiledema é o sinal mais relevante para a suspeita diagnóstica, sendo um dado extremamente importante para o diagnóstico. O papiledema se caracteriza, nos estágios iniciais por borramento da borda do disco óptico associado à protrusão do mesmo e ao obscurecimento dos vasos superficiais ao cruzar a margem do disco (Figura 1). Podem-se observar também, nos estágios iniciais, sinais de compressão da veia central da retina como ausência de pulso venoso espontâneo, ingurgitamento venoso, hemorragias retinianas em chama de vela e edema retiniano peripapilar.

A observação do pulso venoso, embora muito difundida em especial entre os neurologistas, é na verdade pouco útil no diagnóstico do papiledema. Acredita-se que o pulso venoso espontâneo desapareça quando a pressão intracraniana excede 200 mm de água. Se o pulso estiver presente, a pressão intracraniana deve estar abaixo deste nível. No entanto, deve ser lembrado que pode haver grande flutuação nos níveis da pressão intracraniana em grande número de afecções e que o pulso venoso pode estar presente em uma destas flutuações, a despeito da existência do papiledema. Além disso, o pulso venoso não é observado em todos os indiví-

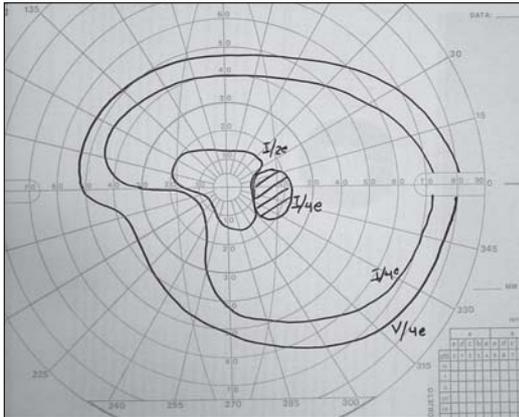


Figura 5: Campo visual manual evidenciando constrição difusa das isópteras, aumento da mancha cega e retração mais acentuada no setor nasal inferior

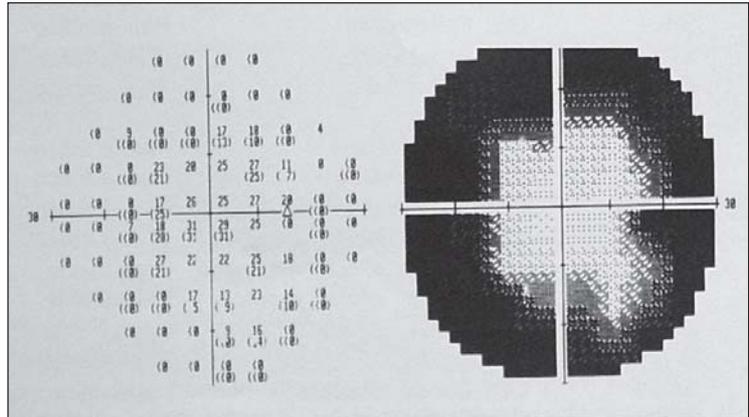


Figura 6: Campo visual computadorizado evidenciando constrição difusa e importante em paciente com papiledema

duos normais. Hegdes Jr et al. observaram que a frequência de visualização do pulso venoso espontâneo varia de acordo com a conformação do disco óptico, com a amplitude do pulso da pressão braquial e coroidal e com a pressão intra-ocular. Em discos ópticos onde a veia era observada penetrando a escavação fisiológica, o pulso venoso foi observado em 70% dos casos, enquanto que naqueles em que isto não era possível o pulso venoso foi observado em apenas 6% dos casos⁽¹⁶⁾. Por estas razões, na grande maioria das vezes a pesquisa do pulso venoso não auxilia no diagnóstico diferencial do papiledema.

Além das hemorragias retinianas, podem existir exsudatos algodonosos na retina peripapilar, que representam pequenas áreas de enfarte, e tortuosidade dos vasos retinianos. Em alguns casos o número de hemorragias peripapilares é muito grande (Figura 2). Em casos mais severos, dobras retinianas circunferenciais (linhas de Paton) podem ser observadas e exsudatos duros e hemorragias podem ocorrer na região macular. As hemorragias e os exsudatos duros geralmente são mais importantes quando a hipertensão intracraniana se desenvolve rapidamente.

Quando o papiledema se torna crônico, as hemorragias e os exsudatos geralmente desaparecem e ele se torna mais arredondado (Figura 3). A escavação fisiológica central se torna obliterada e pequenos exsudatos duros podem aparecer na superfície do disco com aspecto que lembra pequenas drusas. Quando o papiledema persiste por muito tempo, o disco óptico passa a ser atrófico e ocorre estreitamento e embainhamento dos vasos retinianos. A palidez da papila começa a se tornar evidente e ocorre redução no edema, devido à redução nas fibras nervosas (Figura

4). Alterações pigmentares circunferenciais na retina peripapilar se tornam aparentes. Além disso, vasos telengectásicos e veias optociliares sobre o disco óptico podem ser observados nestes estágios.

Importante ressaltar que o papiledema e os sinais associados podem ser assimétricos ou unilaterais e assim, HII não deve ser excluído do diagnóstico diferencial das neuropatias ópticas monoculares. Pessoalmente pudemos documentar tal situação em vários pacientes com pseudotumor cerebral⁽¹⁷⁾. Kirkham et al. sugeriram que o papiledema unilateral nestes pacientes seria decorrente na presença de anomalia na bainha do nervo óptico, a qual impediria a transmissão da pressão do líquido para a cabeça do nervo óptico⁽¹⁸⁾. No entanto, Muci-Mendoza et al. relataram dois casos de papiledema unilateral em pseudotumor cerebral, nos quais a tomografia computadorizada revelou aumento bilateral da imagem dos nervos ópticos na órbita, indicando, portanto, patência do espaço subaracnoideu perióptico, mesmo do lado em que não havia papiledema⁽¹⁹⁾. Parece, portanto, mais provável que os fatores anatômicos e fisiológicos que determinam se o disco óptico irá ou não desenvolver edema, em pacientes com pressão intracraniana elevada, devem atuar na porção distal do nervo óptico. O mecanismo exato para explicar esta ocorrência incomum é, no entanto, desconhecido⁽¹⁷⁾.

Entre as funções visuais, a acuidade visual comumente é preservada a não ser que o curso da doença seja de longa duração e quando ocorre geralmente se associa a perda importante do campo visual periférico e atrofia óptica. Outros fatores associados à perda da acuidade visual já foram comentados acima. Alteração na sensibilidade ao contraste pode ocorrer entre 50-75% dos pacientes com HII, e pode ser utilizada como avali-

ação complementar da função visual no papiledema inicial. A visão de cores também pode ser acometida na HII, entretanto não deve ser utilizada na avaliação do papiledema precoce, uma vez que esta função é dependente do campo visual central⁽²⁰⁾.

Defeitos de campo visual são extremamente comuns nos pacientes com HII podem acometer entre 49-87% dos pacientes durante alguma fase da doença.^{6,7,14}. Aumento da mancha cega é o achado mais comum ao exame de campo visual e ocorre devido à hipermetropia secundária ao papiledema. Geralmente, o primeiro sinal de dano axonal na HII é o defeito campimétrico no quadrante nasal inferior, respeitando a linha média horizontal (Figura 5). Constrição generalizada do campo visual (Figura 6), também é um defeito característico da síndrome e ocorre geralmente no estágio tardio da doença e associada ao papiledema atrófico. Outros tipos de defeitos perimétricos podem ser encontrados nos pacientes com HII como defeito arqueado, escotoma central ou cecocentral. Wall e George⁽¹⁴⁾ mostraram que dos 87% dos olhos apresentando defeitos campimétricos, 51% dos olhos persistiam com defeitos, mostrando que parte das alterações visuais são reversíveis na SHII.

O exame de campo visual é fundamental para avaliação do grau de acometimento da função visual tendo em vista que outros exames, como o eletrorretinograma e o potencial visual evocado, se revelam pouco sensíveis ou inespecíficos às alterações do campo visual periférico que ocorrem mais precoce na evolução do papiledema⁽⁹⁾.

A avaliação radiológica é fundamental no paciente com HII, no intuito de descartar a presença de massas intracranianas ou ventriculomegalia. Entretanto, os exames neurorradiológicos podem também contribuir com o diagnóstico da HII⁽²¹⁻²²⁾ ao detectar achatamento da esclera posterior, sela túrcica vazia, alargamento do espaço subaracnóideo perióptico e deslocamento vertical do nervo óptico, que ocorrem em 80%, 70%, 45% e 40% dos pacientes, respectivamente⁽²¹⁾.

DIAGNÓSTICO E DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

O diagnóstico da HII é essencialmente um diagnóstico de exclusão. Mesmo mulheres jovens, obesas e em idade fértil apresentando papiledema necessitam de avaliação completa incluindo atenciosa anamnese, avaliação oftalmológica e neurológica e exames complementares (análise do LCR e neuroimagem) para descartar uma causa secundária de SPC.

O preenchimento dos critérios diagnósticos (Tabela 1) para HII, juntamente com a investigação sobre uso dos fármacos associados com SPC primário e com a

Tabela 1

Critérios diagnósticos para síndrome da hipertensão intracraniana idiopática

1. Sinais e sintomas de hipertensão intracraniana (cefaléia, náuseas, vômitos, obscurecimento transitório da visão e papiledema);
2. Ausência de sinais neurológicos focais, com exceção apenas da paralisia unilateral ou bilateral de abducente;
3. LCR apresenta aumento da pressão, entretanto os parâmetros bioquímicos e citológicos se mostram dentro dos limites normais;
4. Ventriculos simétricos com tamanho normal ou reduzido ao exame de imagem.

Legenda : LCR = líquido cefalorraquidiano.

exclusão da SPC secundário, diminui consideravelmente as chances de confusão ou atraso no diagnóstico da síndrome. Existem sinais que alertam para as condições que mimetizam a HII como o perfil demográfico atípico (indivíduos do sexo masculino e sem obesidade), paralisia oculomotora (com exceção à paralisia do nervo abducente), diplopia vertical, oftalmoplegia internuclear, alteração do nível de consciência, sinais neurológicos focais, início abrupto dos sintomas e evolução rápida da perda visual e dos sintomas neurológicos. Na presença de um ou mais destes sinais, a exclusão das condições patológicas que mimetizam a HII assume ainda maior importância devendo ser afastadas condições como infecções (encefalite, meningite e otite média), neoplasias (glioma, carcinomatose meníngea e leucemia) e afecções vasculares (trombose venosa cerebral e malformação arteriovenosa).

Algumas condições não patológicas podem levar à confusão diagnóstica com a HII e à realização desnecessária de exames complementares. Comumente, esta situação ocorre nos pacientes que apresentam drusas ocultas do nervo óptico, nervo óptico congenitamente cheio e na síndrome do disco óptico inclinado. O aspecto oftalmoscópico do nervo óptico destas condições pode simular o papiledema. A confusão diagnóstica é ainda maior quando existem defeitos de campo visual associado a estas anomalias do nervo óptico. Associada a estes achados oftalmológicos, o paciente pode ser portador de enxaqueca e/ou apresentar uma única medida de pressão do LCR apresentando valor acima ou próximo do limite superior da normalidade devido à obesidade ou à técnica inadequada para o procedimento e, assim, ser considerado portador da HII e receber um tratamento desnecessário. Nestes casos a observação cuidadosa dos

limites da papila, bem como a angiofluoresceinografia e a ecografia e até mesmo a tomografia computadorizada podem ser úteis na identificação de drusas ocultas e de outras anomalias do nervo óptico.

O exame do LCR também pode apresentar resultados falso-negativos, ou seja, os níveis da pressão inicial se apresenta dentro ou abaixo dos limites normais (50-200 mmH₂O, em decúbito lateral) em pacientes com quadro clínico² de pseudotumor cerebral. Alguns autores consideram que medidas entre 200 e 250 mmH₂O não são diagnósticas. Tal fato é devido às flutuações naturais da pressão líquórica que podem ocorrer entre os períodos de hipertensão. Assim, o diagnóstico destes casos comumente requer punções de repetição ou até mesmo monitoração contínua da PIC, para documentar a hipertensão intracraniana⁽²³⁾.

Exames neuroradiológicos são fundamentais para o diagnóstico da HII (Tabela 1) e para a exclusão das causas secundárias de hipertensão intracraniana. Tomografia computadorizada (TC) é capaz de detectar lesões ou massas intracranianas, embora imagem por ressonância magnética (IRM) seja mais sensível para esta finalidade. Mesmo nos pacientes com SHII que apresentam exames de TC e IRM convencionais sem alterações, trombose venosa cerebral (TVC) pode ser detectada através da angiografia convencional ou da angioressonância magnética em até 35 % dos casos⁽²³⁾. Entretanto, a sensibilidade e especificidade da angioressonância magnética não é clinicamente satisfatória e a taxa de achados falso-positivos e falso-negativos ainda compromete o método. Mesmo assim, qualquer paciente com diagnóstico de HII, principalmente os atípicos, merecem uma investigação para TVC utilizando estes métodos.

TRATAMENTO

O objetivo do tratamento na HII é a redução da PIC, tendo em vista que o desconhecimento do mecanismo etiopatogênico impossibilita um tratamento específico. As principais indicações do tratamento são cefaléia permanente, papiledema moderado a severo e perda visual associada a defeito perimétrico⁽²⁰⁾. Pacientes assintomáticos podem ser seguidos com monitoração regular e sem tratamento.

A função visual deve ser monitorada continuamente durante o tratamento tanto através da medida da acuidade visual, mas principalmente pela monitoração do campo visual e do papiledema. A medida isolada da acuidade visual não é suficiente para o seguimento do paciente. Medidas da pressão intracraniana, embora úteis, podem ser enganosas, uma vez que a pressão

intracraniana flutua bastante durante o dia e não se correlaciona sempre com o quadro clínico.

A perimetria computadorizada pode ser útil em pacientes colaborativos, enquanto que a manual deve ser usada naqueles onde a perda visual é muito acentuada ou quando o resultado da perimetria computadorizada não foi confiável. Deve-se também tomar cuidado quando a resultados falso-positivos decorrentes de múltiplos obscurecimentos transitórios da visão durante a realização do exame perimétrico, especialmente quando realizados no campímetro computadorizado.

Recentes estudos comprovaram que a perda de peso melhora o papiledema e a função visual nos pacientes obesos com HII, além de se associar à redução da PIC⁽²⁴⁻²⁵⁾. Assim, nestes pacientes, a redução de peso e a manutenção de uma dieta adequada, com redução do consumo de vitamina A e de produtos contendo tiramina, devem ser incentivados como tratamento co-adjuvante da HII⁽²⁰⁾.

Acetazolamida, um inibidor da anidrase carbônica, é considerada a primeira linha de tratamento na HII e atua diminuindo a produção de LCR do plexo coróide e assim reduzir a PIC. A dose terapêutica é variável, mas comumente dose de 1000 mg/dia (dividida em 4 tomadas ao dia) é suficiente para melhorar os sintomas. O efeito colateral mais comum da acetazolamida, além de principal motivo para suspensão do tratamento, é a parestesia das extremidades dos membros. Pacientes que necessitam de altas doses para atingir o efeito terapêutico e os que se tornam refratários ao efeito da acetazolamida necessitam de uma alternativa terapêutica⁽²⁰⁻²³⁾.

O diurético furosemida é uma alternativa para acetazolamida, podendo ser usado como adjuvante ou mesmo substituto. O mecanismo de redução da PIC pela furosemida é desconhecido e seu efeito é muito menos potente em relação à acetazolamida. Recentemente, topiramato, um antiépilético com propriedade inibitória da anidrase carbônica, tem sido considerado como medicação de segunda linha para SHII. Embora, apresente efeito hipotensor menos potente do que a acetazolamida, o topiramato apresenta a vantagem de induzir perda de peso e profilaxia para cefaléia. Devido aos múltiplos efeitos colaterais, principalmente em pacientes obesos, corticosteróide deve ser utilizado preferencialmente nos casos de papiledema agudo associado à perda visual de rápida evolução, enquanto se aguarda o procedimento cirúrgico indicado⁽²⁰⁻²³⁾. Recidiva do quadro pode ocorrer quando da retirada do corticóide e portanto, quando utilizado, deve ter sua redução realizada de maneira lenta e gradual para evitar recidiva do quadro.

Punções lombares de repetição já foi um tratamento usado na hipertensão intracraniana idiopática, no entanto, levando-se em consideração os dados que indicam que o volume do líquido é restituído em 1 ou 2 horas e a resistência dos pacientes na sua utilização, este tratamento tem sido cada vez menos utilizado.

Embora tratamento clínico seja satisfatório na maioria dos casos, tratamento cirúrgico deve ser indicado nas seguintes situações: (1) perda visual progressiva a despeito de terapia medicamentosa máxima; (2) perda visual grave ou de rápida instalação no início do quadro, associada a defeito pupilar aferente relativo ou outro sinal de disfunção visual grave; (3) papiledema grave causando edema ou exsudato macular; e (4) intolerância medicamentosa. Dois principais procedimentos cirúrgicos são usados na HII: a fenestração da bainha do nervo óptico (FBNO) e a derivação lombo peritoneal.

A derivação lombo peritoneal embora efetiva no controle da hipertensão intracraniana pode se complicar com oclusão ou deslocamento da válvula, dor ciática e infecção. Devido à alta taxa de complicações, o uso da derivação lombo-peritoneal tem diminuído, embora ainda seja uma alternativa possível em casos graves.

A descompressão da bainha do nervo óptico é um procedimento que foi descrito pela primeira vez por De Wecker, em 1872, para tratamento do papiledema. A utilização de técnicas cirúrgicas rudimentares e o pouco conhecimento da fisiopatogenia do papiledema fizeram com que o procedimento caísse no esquecimento. Após os estudos de Hayreh sobre a fisiopatogenia do papiledema em 1964, houve um novo interesse por este tratamento cirúrgico, reintroduzido por Galbraith e Sullivan, em 1979, que descreveram uma técnica cirúrgica na qual desinseriram o músculo reto medial e realizaram uma abertura na bainha do nervo óptico em sua porção medial e anterior. Desde então, o procedimento se tornou mais difundido e a partir do final dos anos 80, começou a ser usado com maior frequência para tratamento do papiledema na SPC.

O mecanismo de ação da FBNO não é bem conhecido, mas se acredita que ocorra um efeito filtrante associada à redução da pressão local e melhora da circulação na cabeça do nervo. Outra possibilidade é que a cicatrização da aracnóide, que ocorre após o procedimento, possa proteger o nervo óptico do aumento da pressão líquórica, impedindo que a pressão se transmita até a cabeça do nervo óptico. Comumente, não há alteração da PIC, a não ser que a fístula seja grande e apresente uma drenagem de LCR suficiente para diminuir a PIC. A taxa de complicação da FBNO varia de 4,8% a 48%, com uma média de 12,9%⁽²⁰⁾. As principais complica-

ções são distúrbios da motilidade ocular extrínseca, geralmente transitórios, e alterações pupilares. A maioria dos pacientes apresenta melhora ou estabilização da função visual nos primeiros meses após o procedimento. Raramente os pacientes podem apresentar perda visual no período per-operatório. Pode também ocorrer alguma perda da função visual mesmo em olhos operados com sucesso, particularmente nos casos graves⁽²⁶⁾. Reoperações podem ser necessárias nestes casos e apresentam o mesmo risco de complicação, embora seja tecnicamente mais difícil devido a cicatrização e fibrose pós-operatória⁽²⁷⁾.

Vários autores já documentaram o controle do papiledema com esta cirurgia, obtendo alguma melhora visual em uma porcentagem significativa dos casos. No entanto, deve ser lembrado que a melhora visual geralmente é discreta e não ocorre em pacientes com perda visual de longa duração e acentuada. Analisamos os resultados de 24 olhos de 17 pacientes com SPC, nos quais realizamos a descompressão da bainha do nervo óptico por via medial⁽²⁸⁾, com a modificação da técnica descrita por Sergott et al.⁽²⁹⁾. Obtivemos melhora visual em 15, enquanto que houve piora visual em 1 e a visão permaneceu inalterada em 8 olhos. A piora visual foi observada em apenas 1 olho de uma paciente operada quando apresentava perda visual rapidamente progressiva e muito severa da visão, já com edema pálido de papila. Houve resolução do papiledema em todos os olhos operados. Nossa casuística inclui um número muito grande de pacientes operados em fase final da doença, o que serve para salientar que a condição é muitas vezes pouco reconhecida em nosso meio.

Embora, a melhora visual em olhos com papiledema atrófico seja possível, a maior ênfase no tratamento clínico e cirúrgico da SPC deve ser no sentido de prevenir ou estabilizar a perda visual. É fundamental, portanto, a participação ativa do oftalmologista seja no diagnóstico, no monitoramento e no tratamento desta afecção.

ABSTRACT

Pseudotumor cerebri is a syndrome of increased intra-cranial pressure without a space-occupying lesion or ventriculomegaly in a patient with normal level of conscience and normal cerebrospinal fluid constitution. The terminology for the disorder has changed over the years in accordance with advances in diagnostic technology and insights into the disease process. When no secondary cause is identified, the syndrome is termed idiopathic intracranial hypertension. Patients are not

uncommonly seen by ophthalmologists since they present with papilledema, double vision and visual loss, a frequently severe and irreversible complication. In this paper we review the diagnostic criteria and the ophthalmic manifestations of this condition. We also emphasize the importance of the ophthalmologist in the diagnosis and monitoring of visual function during the medical treatment of this condition as well as in the event of surgical treatment performed using optic nerve sheath decompression.

Keywords: *Pseudotumor cerebri/complications; Pseudotumor cerebri/diagnostic; Vision disorders/etiology; Papilledema/etiology; Diagnosis, differential*

REFERÊNCIAS

- Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. *Neurology*. 2002; 59(10): 1492-5.
- Quincke H. Ueber meningitis serosa und verwandte Zustände. *Dtsch Z Nervenhe.* 1897; 9: 149-68.
- Nönne M. Über Fälle von Symptomenkomplex "Tumor cerebri" mit Ausgang in Heilung (Pseudotumor cerebri). *Dtsch Z Nervenhe.* 1904; 27: 169-216.
- Symonds CP. Otitic hydrocephalus. *Brain*. 1931; 54(1): 55-71.
- Foley J. Benign forms of intracranial hypertension; toxic and otitic hydrocephalus. *Brain*. 1955; 78(1): 1-41.
- Corbett JJ, Savino PJ, Thompson HS, Kansu T, Schatz NJ, Orr LS, Hopson D. Visual loss in pseudotumor cerebri. Follow-up of 57 patients from five to 41 years and a profile of 14 patients with permanent severe visual loss. *Arch Neurol*. 1982; 39(8): 461-74.
- Orcutt JC, Page NG, Sanders MD. Factors affecting visual loss in benign intracranial hypertension. *Ophthalmology*. 1984; 91(11): 1303-12.
- Wall M, George D. Visual loss in pseudotumor cerebri. Incidence and defects related to visual field strategy. *Arch Neurol*. 1987; 44(2): 170-5.
- Monteiro MLR. Perda visual na síndrome do pseudotumor cerebral. *Arq Bras Oftalmol*. 1994; 57(2): 122-5.
- Walker RW. Idiopathic intracranial hypertension: any light on the mechanism of the raised pressure? *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2001; 71(1): 1-5.
- Johnston I, Hawke S, Halmagyi M, Teo C. The pseudotumor syndrome. Disorders of cerebrospinal fluid circulation causing intracranial hypertension without ventriculomegaly. *Arch Neurol*. 1991; 48(7): 740-7.
- Miller NR. Papilledema. In: Miller NR, Newman NJ, editors. *Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology*. 5th ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1998. v. 1. 487-548.
- Baker RS, Buncic JR. Vertical ocular motility disturbance in pseudotumor cerebri. *J Clin Neuroophthalmol*. 1985; 5(1): 41-4.
- Wall M, George D. Idiopathic intracranial hypertension. A prospective study of 50 patients. *Brain*. 1991; 114(Pt 1A): 155-80.
- Coppeto JR, Monteiro ML. Juxtapapillary subretinal hemorrhages in pseudotumor cerebri. *J Clin Neuroophthalmol*. 1985; 5(1): 45-53.
- Hedges TR Jr, Baron EM, Hedges TR 3rd, Sinclair SH. The retinal venous pulse. Its relation to optic disc characteristics and choroidal pulse. *Ophthalmology*. 1994; 101(3): 542-7.
- Monteiro MLR, Hoyt WF, Imes RK, Narahara M. Papilledema unilateral na síndrome do pseudotumor cerebral. *Arq Neuropsiquiatr*. 1985; 43(2): 154-9.
- Kirkham TH, Sanders MD, Sapp GA. Unilateral papilloedema in benign intracranial hypertension. *Can J Ophthalmol*. 1973; 8(4): 533-8.
- Muci-Mendoza R, Arruga J, Hoyt WF. Distension bilateral del espacio subaracnoideo perioptico en el pseudotumor cerebral com papiledema unilateral. Su demostración a través de la tomografía computadorizada de la órbita. *Rev Neurol (Barcelona)*. 1981; 39: 11-5.
- Friedman DI, Jacobson DM. Idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol*. 2004; 24(2): 138-45. Comment in: *J Neuroophthalmol*. 2004; 24(2):103-5. *J Neuroophthalmol*. 2005; 25(2):152; author reply 152.
- Brodsky MC, Vaphiades M. Magnetic resonance imaging in pseudotumor cerebri. *Ophthalmology*. 1998; 105(9): 1686-93.
- Madill SA, Connor SE. Computed tomography demonstrates short axial globe length in cases with idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol*. 2005; 25(3): 180-4.
- Skau M, Brennum J, Gjerris F, Jensen R. What is new about idiopathic intracranial hypertension? An updated review of mechanism and treatment. *Cephalalgia*. 2006; 26(4): 384-99.
- Kupersmith MJ, Gamell L, Turbin R, Peck V, Spiegel P, Wall M. Effects of weight loss on the course of idiopathic intracranial hypertension in women. *Neurology*. 1998; 50(4): 1094-8.
- Sugerman HJ, Felton WL 3rd, Salvant JB Jr, Sismanis A, Kellum JM. Effects of surgically induced weight loss on idiopathic intracranial hypertension in morbid obesity. *Neurology*. 1995; 45(9): 1655-9.
- Spoor TC, McHenry JG. Long-term effectiveness of optic nerve sheath decompression for pseudotumor cerebri. *Arch Ophthalmol*. 1993; 111(5): 632-5.
- Spoor TC, Ramocki JM, Madion MP, Wilkinson MJ. Treatment of pseudotumor cerebri by primary and secondary optic nerve sheath decompression. *Am J Ophthalmol*. 1991; 112(2): 177-85.
- Monteiro MLR. Descompressão da bainha do nervo óptico para tratamento do papiledema no pseudotumor cerebral. *Arq Bras Oftalmol*. 2002; 65(4): 401-7.
- Sergott RC, Savino PJ, Bosley TM. Modified optic nerve sheath decompression provides long-term visual improvement for pseudotumor cerebri. *Arch Ophthalmol*. 1988; 106(10): 1384-90.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Mário Luiz Ribeiro Monteiro
Av. Angélica, 1757 – Conj. 61
CEP 05404-000 – São Paulo – SP
E-mail: mlrmonteiro@terra.com.br