

Sinus Pericranii, um desafio na cirurgia de Implante Coclear

Sinus Pericranii, a Challenge in Cochlear Implant Surgery

Margarida Boavida • Juan Carlos Cisneros • Paula Tardim Lopes • Robinson Koji Tsuji • Ricardo Ferreira Bento

RESUMO

Pretende-se realizar a exposição de um caso clínico, de um doente do sexo masculino, de 19 anos de idade, com o diagnóstico de S. CHARGE. As malformações venosas do osso temporal são raras, mas são um achado comum no Síndrome de CHARGE. Devido a um quadro de surdez neuro-sensorial progressiva à direita e cofose à esquerda (por agénésia do VIII par), tornou-se candidato para colocação de implante coclear aos 16 anos. Por contra-indicação absoluta para colocação do implante à esquerda, foi colocado o implante à direita, por abordagem suprameatal (devido a malformação venosa que impediu uma abordagem convencional). Não foram registadas complicações. Funcionalmente, o implante coclear permitiu a subida dos limiares tonais médios para 42 dB.

Palavras-chave: Sinus pericranii, Síndrome CHARGE, malformação venosa, implante coclear, abordagem suprameatal

ABSTRACT

We pretend to expose a clinical case, of a 19 year old male patient, with CHARGE syndrome diagnosis. Venous malformations of the temporal bone are quite rare, but they are common in this syndrome. Because of a progressive sensorineural hearing loss in his right ear and a cophotic left ear (VIII agenesis), he became a cochlear implant candidate by the age of 16. He had an absolute contraindication to perform surgery in the left ear, so the implant was placed in the right ear, by a suprameatal approach (because of his venous malformation). No complications were registered. Functionally, the cochlear implant raised the mean pure-tone threshold to 42dB.

INTRODUÇÃO

As malformações venosas do osso temporal são raras, mas são um achado comum no Síndrome de CHARGE, que se caracteriza por coloboma do olho, defeitos cardíacos, atresia choanal, atraso do crescimento e/ou desenvolvimento, anomalias genitais e/ou urinárias, anomalias do ouvido e surdez.¹ A drenagem venosa da fossa posterior ocorre primariamente pela veia jugular interna ou sistema venoso vertebral. No desenvolvimento embrionário normal, ocorre o desaparecimento de uma veia emissária específica, o seio petroescamoso, que coincide com o desenvolvimento do seio transversal, seio sigmóide e da veia jugular interna. Nos doentes com S. CHARGE, observa-se frequentemente um subdesenvolvimento do seio sigmóide e/ou bulbo jugular associado à persistência desta veia emissária dilatada, alterando assim o fluxo venoso normal.¹

O sinus pericranii caracteriza-se por uma comunicação anómala entre o sistema venoso intra e extra-craniano², como ocorre no seio petroescamoso persistente.

Pretende-se expôr o caso de um doente com indicação para a colocação de implante coclear, mas cujas alterações anatómicas motivaram a adoção de uma abordagem cirúrgica menos usual.

CASO CLÍNICO

Trata-se de um doente, do sexo masculino, de 19 anos de idade, com o diagnóstico de S. CHARGE. Aos 3 anos de idade, no contexto de avaliação médica por atraso do desenvolvimento psico-motor e da linguagem, foi diagnosticada uma surdez neuro-sensorial à direita e cofose à esquerda. Utilizou prótese auditiva à direita, com boa resposta durante vários anos. No entanto, por progressão da surdez, com limiares tonais médios que atingiram os 100 dB à direita (considerando a média das

Margarida Boavida
Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca

Juan Carlos Cisneros
Grupo de Otolgia do Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, Brasil

Paula Tardim Lopes
Grupo de Otolgia do Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, Brasil

Robinson Koji Tsuji
Grupo de Otolgia do Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, Brasil

Ricardo Ferreira Bento
Director do Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, Brasil

Correspondência
Margarida Boavida
margarida.boavida@hotmail.com

Artigo recebido a 2 de Agosto de 2016. Aceite para publicação a 1 de Outubro de 2017.

frequências 500,1000, 2000 e 3000), tornou-se candidato para colocação de implante coclear, aos 16 anos.

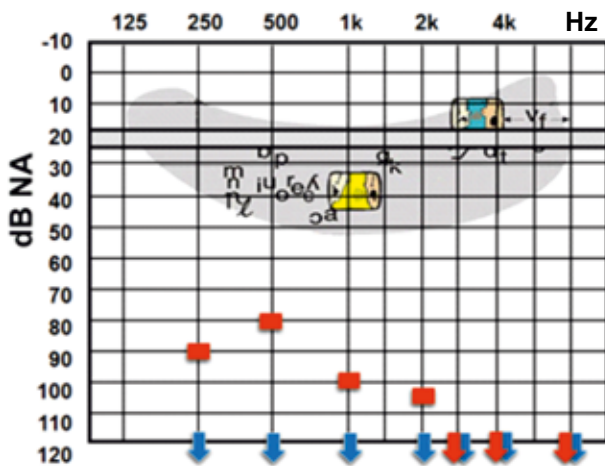
À data, não existia história de outra doença sistêmica, doenças infecciosas relevantes, patologia neonatal, cirurgia otológica, exposição a agentes ototóxicos, consanguinidade, doença materna durante a gravidez ou história familiar de surdez.

Ao exame objetivo, observou-se hipertelorismo, fenda palatina encerrada e ausência de úvula por cirurgia prévia; na otoscopia foi identificada uma malformação do pavilhão auricular com ausência de lóbulo, canais auditivos externos estreitos e membranas timpânicas íntegras, bilateralmente.

Os exames complementares podem ser visualizados nas figuras 1 a 6.

FIGURA 1

Audiometria pré implante coclear, sem prótese auditiva

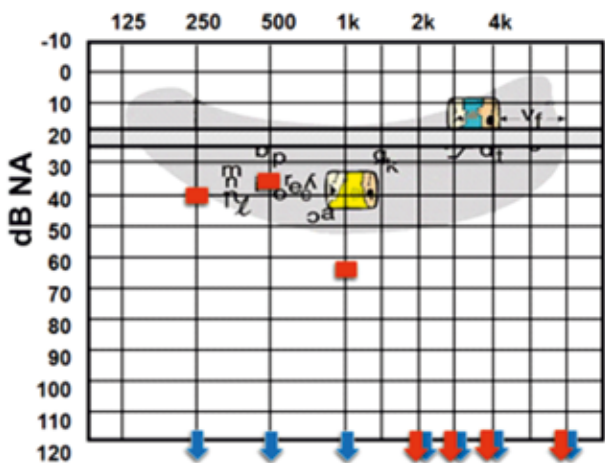


Discriminação em campo fechado: 0%
Discriminação em campo aberto: 0%

Limiares tonais e discriminação da fala antes da cirurgia

FIGURA 2

Audiometria pré implante coclear, com prótese auditiva

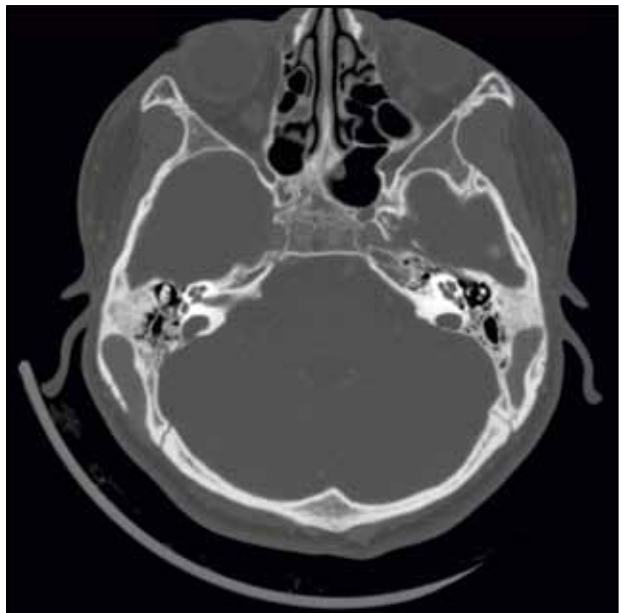


Discriminação em campo fechado: 30%
Discriminação em campo aberto: 20%

Limiares tonais e discriminação da fala antes da cirurgia

FIGURA 3

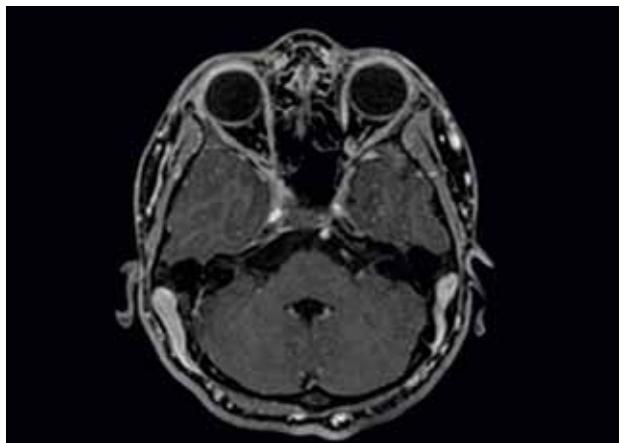
TC de ouvido



TC de ouvido (corte axial) que revelou malformação das cadeias ossiculares, agenésia das janelas ovais, anomalia das porções timpânicas dos nervos faciais, agenésia dos canais semicirculares, hipoplasia dos vestibulos, dilatação dos aquedutos vestibulares, hipoplasia das espiras apicais e dilatação das porções laterais das espiras basais da cóclea, agenésia dos seios sigmóides e segmento cranial das veias jugulares (incluindo os forame correspondentes): *sinus pericranii*, observando-se que os seios transversos se continuam com veias emissárias dilatadas, que apresentam trajecto tortuoso no interior das mastóides, com exteriorização na região occipital, bilateralmente.

FIGURA 4

RMN de ouvido



RM de ouvido (corte axial, T1 com gadolínio) que corroborou as imagens da TC e que revelou assimetria dos nervos vestibulares à direita, sendo menor o inferior e ausência de nervo vestibular inferior e de nervo coclear à esquerda.

O diagnóstico de S. CHARGE justifica as alterações anatômicas e funcionais encontradas.¹ Devido a contra-indicação absoluta para colocação de implante coclear à esquerda (agenésia do nervo coclear), foi realizada cirurgia à direita, aos 17 anos. A cirurgia foi realizada por médicos do Grupo de Otolgia do Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, no Brasil.

Tendo em consideração a malformação venosa encontrada, sendo a drenagem do seio transversal realizada para o sistema da veia jugular externa através de veias emissárias dilatadas, provavelmente seios petroscausos persistentes¹, existia também contra-indicação para a realização da abordagem convencional (mastoidectomia e timpanotomia posterior).

Optou-se por colocação do implante por abordagem suprameatal, com criação de um túnel na região superior à espinha de Henle e pósterio-superior em relação à eminência da corda do tímpano, sem realização de mastoidectomia. O túnel foi criado inferiormente à dura-máter da fossa média, numa direcção antero-inferior, terminando no ouvido médio. Houve necessidade de realização de cocleostomia na topografia estimada da janela redonda. O feixe de eléctrodos foi introduzido na rampa timpânica e a sua inserção foi completa. A unidade interna foi posicionada sem a criação de nicho.

Não foram registadas complicações intra ou pós-operatórias, nomeadamente lesão da cadeia ossicular, fístula de LCR, paralisia facial, infecção, hemorragia ou relacionadas com o retalho.

Funcionalmente, o implante coclear permitiu a subida dos limiares tonais médios para 42 dB, com uma discriminação em campo fechado de 100%.

FIGURA 5

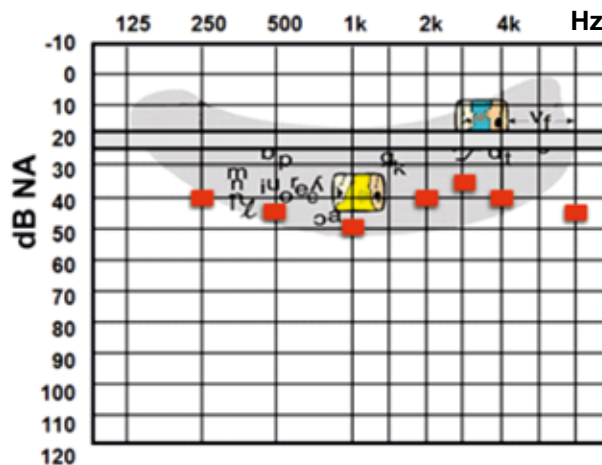
TAC de ouvido (pós operatória)



TAC de ouvido (corte coronal), onde se visualiza o feixe de eléctrodos inserido na rampa timpânica.

FIGURA 6

Audiometria após implante coclear



Discriminação em campo fechado: 100%
Discriminação em campo aberto: 0%

Limiares tonais e discriminação da fala 9 meses após a cirurgia

CONCLUSÃO

Na cirurgia otológica, os exames de imagem são essenciais na programação da melhor abordagem e na minimização do risco de complicações peri e pós-operatórias.^{1,3,4} Uma malformação venosa não identificada pelo radiologista ou pelo cirurgião pré-operatório pode ter consequências potencialmente fatais, como hemorragia incontrolável ou isquémia cerebral.¹ A abordagem suprameatal é uma técnica simples e segura que pode ser utilizada quando existe malformação otológica. O risco de lesão do nervo facial é menor do que na abordagem convencional. O feixe de eléctrodos fica protegido dentro do túnel e não entra em contato com a pele do conduto auditivo externo.⁵

Protecção de pessoas e animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Confidencialidade dos dados

Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

Conflito de interesses

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

Fontes de financiamento

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Referências bibliográficas:

- 1: Friedmann DR, Amoils M, Germiller JA, Lustig LR, Glastonbury CM, Pramanik BK, Lalwani AK. Venous malformations of the temporal bone are a common feature in CHARGE syndrome. *Laryngoscope*. 2012 Apr;122(4):895-900.
- 2: Bouali S, Maamri K, Abderrahmen K, Asma B, Boubaker A, Hafedh J. Clinical and imaging findings in a rare case of sinus pericranii. *Childs Nerv Syst*. 2015 Sep;31(9):1429-32.
- 3: Choi JH, Woo HY. The neglected emissary vein in mastoidectomy; persistent petrosquamosal sinus in the laterally located sigmoid sinus. *Am J Otolaryngol*. 2013 May-Jun;34(3):255-7.
- 4: Çam OH, Karataş M. A Life Threatening Pitfall in Ear Surgery: Extracranial Sigmoid Sinus. *J Craniofac Surg*. 2015 Oct;26(7):e619-20.
- 5: Kronenberg J, Baumgartner W, Migirov L, Dagan T, Hildesheimer M. The suprameatal approach: an alternative surgical approach to cochlear implantation. *Otol Neurotol*. 2004 Jan;25(1):41-4; discussion 44-5.