



Hipotensão intracraniana espontânea em adolescente com síndrome de Marfan

Mónica Cró Braz¹, Rita Marques¹, Cristina Martins², José Paulo Monteiro²

1. Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta, Almada

2. Unidade de Neuropediatria e Desenvolvimento, Centro de Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva, Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta, Almada

Resumo

A cefaleia é um sintoma frequente em Pediatria, causado por múltiplas patologias. A hipotensão intracraniana espontânea (HIE) caracteriza-se essencialmente por cefaleia em ortostatismo. Apresenta-se o caso de uma adolescente de 16 anos, com síndrome de Marfan, que recorreu à urgência por cefaleia ortostática, náusea e alterações auditivas. O exame físico, à excepção do fenótipo marfanóide, não revelou alterações. A ressonância magnética medular documentou ectasias durais. A evolução, ao longo de 32 meses, foi favorável sob repouso, analgesia e hidratação. A HIE é geralmente benigna e autolimitada, podendo contudo necessitar de terapêutica cirúrgica. Perante uma adolescente com síndrome de Marfan e cefaleia ortostática, a HIE deve ser equacionada.

Palavras-chave: cefaleia, hipotensão intracraniana espontânea, síndrome de Marfan, ectasia dural

Acta Pediatr Port 2011;42(6):280-2

Spontaneous intracranial hypotension in an adolescent with Marfan syndrome

Abstract

Headache is a common symptom in Paediatrics, caused by multiple pathologies. Spontaneous intracranial hypotension (SIH) concerns headache in orthostatic position. Sixteen year-old female with Marfan syndrome was admitted to the emergency department due to orthostatic headache, nausea and tinnitus. Physical exam was unremarkable, with exception for marfanoid phenotype. Medullar magnetic resonance showed dural ectasias. During the 32 month-follow up evolution was favourable, under analgesia, hydration and rest. SIH is usually benign and time-limited. However, it can be necessary surgical treatments. Facing an adolescent with Marfan syndrome, with orthostatic headache, SIH must be considered.

Keywords: headache, spontaneous intracranial hypotension, Marfan syndrome, dural ectasia

Acta Pediatr Port 2011;42(6):280-2

Introdução

A hipotensão intracraniana espontânea (HIE), particularmente no adulto, tem sido cada vez mais reconhecida como entidade causadora de cefaleia, apresentando uma incidência anual de cinco casos em 100 000^{1,2}. Na idade pediátrica a sua incidência é desconhecida, e provavelmente subdiagnosticada. É mais frequente na quarta década de vida e no sexo feminino e caracteriza-se pelo agravamento com o ortostatismo. Associa-se regularmente a outros sintomas do foro gastrointestinal, auditivo e visual e mais raramente a sintomas e sinais como galactorreia, ataxia ou défices motores^{1,2}, relacionados com conflito de espaço envolvendo as diferentes estruturas encefálicas. A pressão de abertura do liquor é inferior a 60 mmH₂O. Existem sinais relativamente sugestivos na RMN: captação difusa de gadolínio pelas paquimeninges e, por vezes, higromas ou hematomas subdurais. A sua etiologia é desconhecida, mas é frequentemente descrita em pacientes com doença do tecido conjuntivo que predis põem a “fuga” de liquor: síndrome de Marfan, Ehlers-Danlos ou hiperlaxidão articular.

Relato de caso

Adolescente do sexo feminino, 16 anos de idade, com síndrome de Marfan, diagnosticada aos oito anos, seguida nas Consultas de Cardiologia, Ortopedia e Oftalmologia, e medicada com propranolol 40mg/dia. Como antecedentes familiares relevantes há a referir o pai, portador de síndrome de Marfan, falecido aos 25 anos por enfarte agudo do miocárdio. Na véspera do internamento, iniciou cefaleia holocraniana aparentemente desencadeada por movimento súbito de elevação da cabeça, de agravamento progressivo, incapacitante em ortostatismo, e que não cedia a analgesia com AINE. Associavam-se alterações auditivas descritas como “sensação de ar a passar pelos ouvidos”, náusea, fotofobia e cervicalgia. Havia referência recente a passeios em *jeep* todo-o-terreno condicionando provável traumatismo menor repetido. Não apresentava traumatismo major ou

Recebido: 28.02.2011

Aceite: 26.01.2012

Correspondência:

Mónica Braz

mocrobraz@gmail.com

febre e o exame físico à admissão só foi possível realizar em decúbito, do qual se salientava o fenótipo marfanóide, tensão arterial de 94/50 mmHg (percentil 50), frequência cardíaca 67 bpm e sem alterações ao exame neurológico. Foi realizado estudo por tomografia computadorizada crânioencefálica que não mostrou alterações. Foi colocada a hipótese diagnóstica de HIE. A ressonância magnética da medula revelou aumento evidente do volume e balonização do saco dural a nível do canal sagrado entre S₁ e S₃, alargamento deste último e

retroescavação da parede posterior dos corpos vertebrais sacrados, compatível com ectasia dural (Figura). A ressonância magnética crânioencefálica não revelou alterações. Foi iniciada terapêutica com reforço hídrico e salino, cafeína, analgesia e elevação progressiva da cabeceira com melhoria clínica. Após a alta, recomendou-se paracetamol e cafeína como terapêutica de crise e restrição de desportos de contacto. Durante os 32 meses de seguimento, manteve-se assintomática, cumprindo a sua atividade física regular.

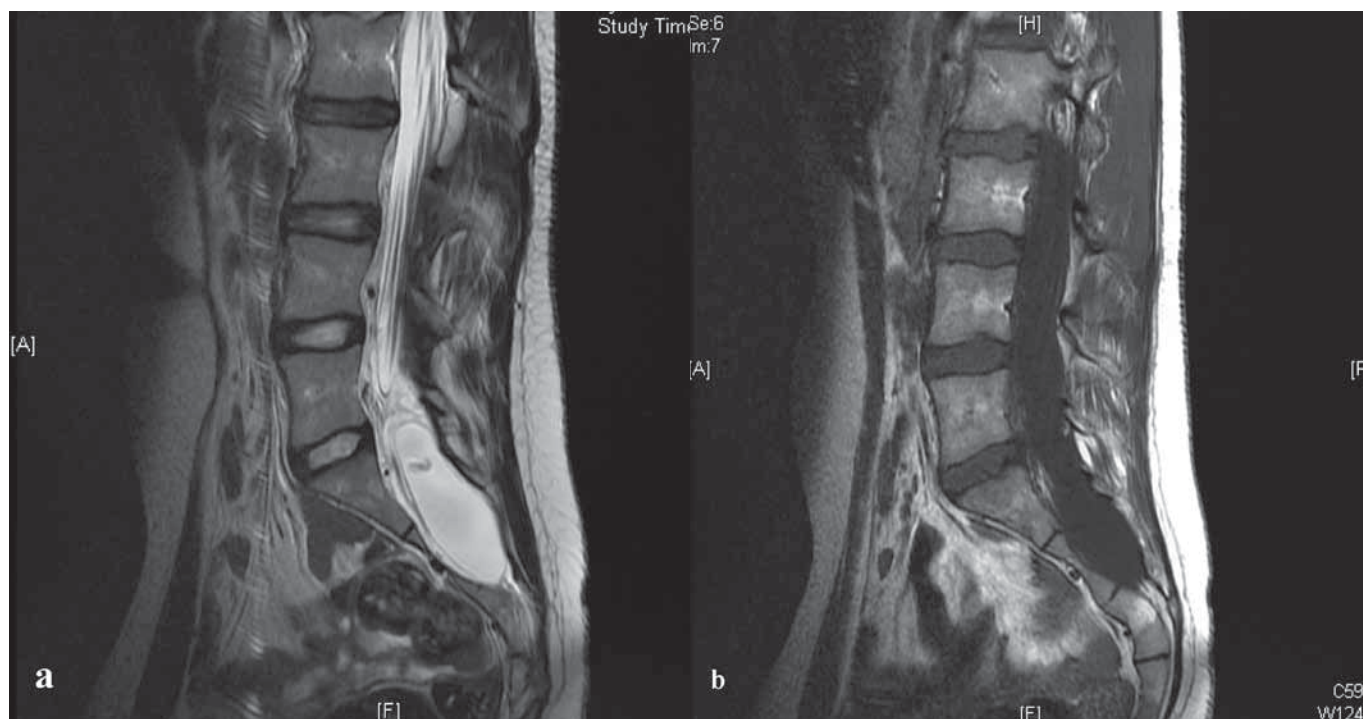


Figura. Ressonância magnética nuclear de medula, com aumento evidente do volume e balonização do saco dural a nível do canal sagrado entre S₁ e S₃ com alargamento deste último (sagital T₂, a) e retroescavação da parede posterior dos corpos vertebrais sacrados (sagital T₁, b), compatível com ectasia dural.

Discussão

A cefaleia é um sintoma comum em idade pediátrica, tendo como base um vasto diagnóstico diferencial, desde situações benignas, como a cefaleia de tensão ou a enxaqueca, até situações graves e com risco de vida, como as infeções do sistema nervoso central, tumor ou hemorragia³.

A HIE, descrita inicialmente por Schaltenbrand em 1938⁴, apresenta um mecanismo semelhante ao do síndrome pós punção lombar ou aos casos de hiperdrenagem de liquor em doentes com derivações ventrículo-peritoneais e explica-se pela baixa pressão do liquor^{4,5}. A sua fisiopatologia não é completamente conhecida e por isso é encarada como espontânea ou primária, mas a perda de liquor pelo “enfraqecimento” da duramáter é uma das teorias possíveis, potenciada, por vezes, por traumatismos *minor*, como por exemplo, o *swing* de golf ou o ato de tossir⁶. Os critérios de diagnóstico de cefaleia por HIE consistem em: 1) cefaleia que agrava quinze minutos após o ortostatismo associado a pelo menos um destes sintomas – rigidez da nuca, *tinnitus*, hipoacusia, fotofobia ou náusea, 2) evidência de pressão baixa de liquor na RMN ou evidência de perda de liquor por mielografia convencional, mielografia por tomografia computadorizada, cisternografia ou ainda, pressão de liquor inferior a 60 mmH₂O em posição sentada, 3) sem

história prévia de punção lombar ou outra causa de fístula de liquor, 4) cefaleia que resolve 72 horas após *patch* de sangue epidural (Quadro). Neste caso, a doente cumpria três dos quatro critérios.

Quadro – Critérios de diagnóstico de cefaleia por hipotensão intracraniana espontânea³

-
- A. Cefaleia que agrava quinze minutos após ortostatismo e pelo menos um dos seguintes (e cumprindo o critério D):
1. Rigidez da nuca
 2. *Tinnitus*
 3. Hipoacusia
 4. Fotofobia
 5. Náusea
- B. Um dos seguintes:
1. Evidência de pressão baixa de liquor na RMN (por ex. aumento paquimeningeo)
 2. Evidência de perda de liquor por mielografia convencional, cisternografia ou mielografia por tomografia computadorizada
 3. Pressão liquor <60 mmH₂O em posição sentada
- C. Sem história de punção lombar ou outra causa de fístula de liquor
- D. Cefaleia que resolve 72 horas após “patch” de sangue epidural
-

Numa revisão da literatura, publicada em 2002, que incluía 58 casos de hipotensão de liquor, foram encontradas 15% de doenças do tecido conjuntivo, uma das quais correspondente a síndrome de Marfan⁷.

A Síndrome de Marfan é uma das doenças do tecido conjuntivo mais prevalente e o seu diagnóstico baseia-se nos critérios nosológicos de Ghent, composto por critérios *major* e *minor*. Os critérios *major* incluem alterações musculoesqueléticas específicas, luxação do cristalino, dilatação do arco aórtico, ectasias durais lombossagradas (presentes em mais de 90% dos casos) e ainda história genética (mutação no gene FBN_1 ou mais raramente no TGFBR) ou familiar sugestiva⁸.

No presente caso, estamos perante uma adolescente de 16 anos, portadora de uma das mais frequentes doenças do tecido conjuntivo, facilitadora de perda de liquor, sem história prévia de punção lombar, traumatismo major ou fístula. Assim, a presença de cefaleia incapacitante em ortostatismo nesta doente, associada a alterações auditivas, cervicalgia, náusea e fotofobia e com um exame inocente, deve fazer-nos pensar em HIE. Esta hipótese foi corroborada pela presença de ectasias durais sagradas, documentadas pela ressonância magnética medular (Figura). De um modo geral, a HIE é benigna e autolimitada, respondendo a terapêutica conservadora que consiste em reforço hídrico, salino, cafeína, analgesia e posição de decúbito^{9,10}, como sucedeu com esta doente. Infelizmente, estão descritos casos^{5,6} em que após a melhoria inicial sob terapêutica conservadora, ocorreu recorrência das queixas iniciais. O tratamento de eleição sugerido para casos resistentes é o *patch* de sangue autólogo epidural. Outras alternativas são a cola de fibrina epidural, a infusão salina epidural ou mesmo a correcção cirúrgica da fuga de liquor^{9,10}.

A literatura referente a casos pediátricos é escassa, sendo que em quatro casos relatados que associam síndrome de Marfan e HIE, o tratamento conservador não foi suficiente e apenas o *patch* epidural permitiu o alívio sintomático^{6,8,11,12}. No caso que descrevemos, a terapêutica conservadora foi eficaz, pelo que são ainda necessários mais estudos relativos ao diagnóstico e tratamento da HIE na criança e adolescente, nomeadamente na abordagem e *timing* para propôr terapêuticas mais agressivas.

O prognóstico é pouco conhecido, mas prevê-se que em alguns casos, como nesta doente, a cefaleia por HIE se possa resolver

em duas semanas. Em casos mais raros pode arrastar-se por semanas ou mesmo anos e em 10% dos doentes, os sintomas podem recorrer¹⁰.

Em conclusão, com este caso destacamos a importância de pensar nesta entidade perante uma adolescente com uma doença do tecido conjuntivo que se apresente com cefaleia postural persistente.

Referências

1. Sun C, Lay C. Pathophysiology, clinical features, and diagnosis of spontaneous low cerebrospinal fluid pressure headache. *UpToDate*, last literature review for version 17.1: January, 2009, last updated: January 28, 2009.
2. Schievink W. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA* 2006; 295: 2286-96.
3. Brna P, Dooley J. Headaches in the pediatric population. *Semin Pediatr Neurol* 2006; 13:222-30
4. Jacobs M, Wasserstein P. Spontaneous intracranial hypotension - an uncommon and underrecognized cause of headache. *West J Med* 1991; 155:178-80.
5. Dodick D. Ten most commonly asked questions about headaches associated with spontaneous cerebrospinal fluid leaks with one bonus question. *Neurologist*, 2002; 8 (6): 371-4.
6. Rosser T, Finkel J, Vezina G, Majd M. Postural headache in a child with Marfan syndrome. *J Child Neurol* 2005; 20: 153-5.
7. Mokri B, Maher C, Sencakova D. Spontaneous CSF leaks: underlying disorder of connective tissue. *Neurology* 2002; 58: 814-6.
8. Cheuret E, Edouard T, Mejdoubi M, Acar P, Pienkowski C, Cances C et al. Intracranial hypotension in a girl with Marfan syndrome: case report and review of the literature. *Childs Nerv Syst* 2008; 24: 509-13.
9. Mokri B. Headache caused by decreased intracranial pressure: diagnosis and management. *Curr Op Neurol* 2003; 16: 319-26.
10. Sun C, Lay C. Treatment and prognosis of spontaneous low cerebrospinal fluid pressure headache. *UpToDate*, last literature review for version 17.1: January, 2009, last updated: May 5, 2008.
11. Milledge J, Ades L, Cooper M, Jaumees A, Onikul E. Severe spontaneous intracranial hypotension and Marfan syndrome in an adolescent. *J Paediatr Child Health* 2005; 41:68-71.
12. Albayram S, Bas A, Ozer H, Dikici S, Gulertan S, Yuksel A. Spontaneous intracranial hypotension syndrome in a patient with Marfan syndrome and autosomal dominant polycystic disease. *Headache* 2008; 4: 632-6.