

Síndrome de Gradenigo: Tratamento e sequelas

Gradenigo syndrome: Treatment and sequels

Filipa Carvalho • Clara Silva • Mafalda Ferreira • Catarina Areias • José Romão • Maria do Carmo Miguéis • Luís Silva

RESUMO

Sexo feminino de 41 anos, recorreu ao serviço de urgência por um quadro de diplopia horizontal, dor facial, otorreia, hipoacusia e otalgia esquerda com uma semana de evolução. Ao exame objetivo constatou-se a presença de limitação da abdução do olho esquerdo, preenchimento do ouvido médio esquerdo com exsudato, sem parésia facial periférica associada ou nistagmo espontâneo. Do estudo complementar realizado destaca-se: existência de petrosite apical esquerda, trombose do seio cavernoso esquerdo e oclusão parcial do segmento petroso da artéria carótida interna. Realizou tratamento médico com corticoterapia, antibioterapia de largo espectro e antiagregação plaquetária. O tratamento cirúrgico incluiu a realização de miringotomia no serviço de urgência, com colheita do exsudato da caixa, e mastoidectomia uma semana após o início do tratamento. No follow-up constatou-se uma recuperação total dos movimentos oculares do olho esquerdo, ocorrendo contudo um agravamento da função auditiva. Palavras chave: Síndrome de Gradenigo, Petrosite apical, complicações de otites médias

ABSTRACT

A 41-year-old female, went to emergency department for horizontal diplopia, facial pain, otorrhea, hearing loss and left otalgia, with a week of evolution. The physical examination revealed limitation of the left eye abduction, exudate in middle left ear, absence of facial palsy or spontaneous nystagmus. Of the complementary study carried out, the following stand out: evidence of left apical petrositis, left cavernous sinus thrombosis and partial occlusion of the petrous segment of the internal carotid artery. The medical treatment consisted of corticotherapy, wide-spectrum antibiotic therapy and antiaggregation. Surgical treatment included myringotomy at the emergency department, with collection of exudate, and mastoidectomy one week after the beginning of the treatment. In the follow-up, a complete recovery of the ocular movements of the left eye was observed, but there was a worsening of the auditory function.

Keywords: Gradenigo's syndrome, Apical petrositis, complications of otitis media

Introdução

Inicialmente descrita em 1907 por Guiseppe Gradenigo, a Síndrome de Gradenigo (SG), muitas vezes enunciada como sinónimo de Petrosite Apical (PA), caracteriza-se classicamente pela presença de otite média aguda supurada, dor facial na distribuição do nervo trigémio e parésia ipsilateral do nervo abducens¹.

Após a advento da antibioticoterapia, a incidência e a prevalência da PA tem vindo a diminuir, sendo atualmente considerada uma patologia rara, potencialmente fatal e mais frequente em idade adulta^{2,3}.

A disfunção neurológica associada está associada à proximidade do ápex petroso ao canal de Dorelo e ao gânglio do nervo trigémio⁴.

O diagnóstico desta patologia deve incluir a realização de uma história clínica detalhada e um exame físico com avaliação neurológica concomitante.

Técnicas de imagem como a Tomografia Computorizada (TC) e a Ressonância Magnética (RM), são fundamentais quer para o diagnóstico diferencial quer para a decisão terapêutica e planeamento cirúrgico^{5,6}.

O objectivo do presente artigo é a descrição de um caso clínico de S.G. como complicação de otite média aguda supurativa (OMAS).

DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino de 41 anos, sem antecedentes pessoais de relevo, natural do Brasil, residente em Portugal há 12 anos, recorreu ao serviço de urgência

Filipa Carvalho

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal

Clara Silva

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal

Mafalda Ferreira

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal

Catarina Areias

Hospital Garcia de Orta, Portugal

José Romão

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal

Maria do Carmo Miguéis

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal

Luís Silva

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal

Correspondência:

Filipa Carvalho
filipavcarvalho@gmail.com

Artigo recebido a 21 de Julho de 2019. Aceite para publicação a 20 de Outubro de 2019.

do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, referenciada do Hospital da área de residência, por um quadro de otorreia, hipoacusia e otalgia esquerda com uma semana de evolução.

Associadamente apresentava diplopia horizontal na levoversão e dor na facial na região periorbitária esquerda.

O exame objectivo à entrada revelou: hiperémia/congestão da membrana timpânica esquerda, preenchimento do ouvido médio esquerdo com exsudato de aspeto purulento, acumetria com lateralização do weber para a esquerda e rinne negativo à esquerda; limitação marcada da abdução do olho esquerdo (parésia do VI nervo craniano) e exame neurológico sem outras alterações de relevo.

O estudo imagiológico por TC crânio -encefálica (CE) e de ouvidos demonstrou: "... preenchimento total da mastóide, ouvido médio e ápex petroso esquerdo (...) fenómenos erosivos da parede superior do ápex petroso. Coexiste acentuado espessamento tecidual dos tecidos meníngeos adjacentes ao ápex petroso esquerdo, com extensão ao canal de Dorello (...) defeito de preenchimento do segmento petroso da artéria carótida interna esquerda, traduzindo fenómenos de invasão/trombose e assimetria dos seios cavernosos." (Figura 1)

A angio TC- CE apresentou: "estenose difusa do segmento petroso da artéria carótida interna esquerda, que tem maior gravidade na união com segmento cavernoso, onde o lúmen carotídeo atinge dimensões filiformes." (Figura 2)

Ainda no serviço de urgência foi realizada uma miringotomia com colocação de tubo de ventilação transtimpânico (TVTT) no ouvido esquerdo, com colheita de exsudato da caixa e envio do mesmo para

microbiologia.

A doente foi inicialmente internada na Unidade de AVCs, tendo sido transferida para o serviço de Otorrinolaringologia três dias depois.

O estudo complementar realizado, nomeadamente serologias e estudo autoimune foi negativo e a cultura do exsudato do ouvido médio colhido na admissão foi inconclusiva.

A RM CE e de ouvidos revelou: "...depois de administrado contraste, o realce é intenso, difuso e atinge o apex. Coexiste realce meníngeo ao longo da porção adjacente da tenda e base do lobo temporal, com extensão anterior à cisterna do cavum de Meckel e seio cavernoso. As alterações descritas corroboram a hipótese de otomastoidite aguda complicada com foco de cerebrites e processo infeccioso leptomeníngeo." (Figura 3)

O audiograma inicial revelou uma surdez de transmissão no ouvido esquerdo com uma diferença aereo-óssea de 30 a 40 dB.

Foi instituído tratamento com antibioticoterapia de largo espectro (ceftriaxone e metronidazol) que manteve durante 45 dias e corticoterapia com metilprednisolona em esquema de desmame progressivo duante 16 dias. Ao oitavo dia de internamento a doente foi submetida a uma mastoidectomia *canal wall up*. Foi decidido pela equipa cirúrgica não abordar cirurgicamente o ápex petroso pelo risco de lesão da artéria carótida interna, uma vez que a parede do canal carotídeo se encontrava erodida.

Ao trigésimo sétimo dia a doente recuperou os movimentos oculares na sua totalidade.

Audiometricamente houve um agravamento progressivo da hipoacusia, tendo o ouvido esquerdo, atualmente, uma surdez profunda.

FIGURA 1

Imagem de TC CE e de ouvidos: preenchimento dos componentes do ouvido médio esquerdo com petrosite apical associada. a) Janela de osso, plano axial; b) Janela de tecidos moles, plano axial.

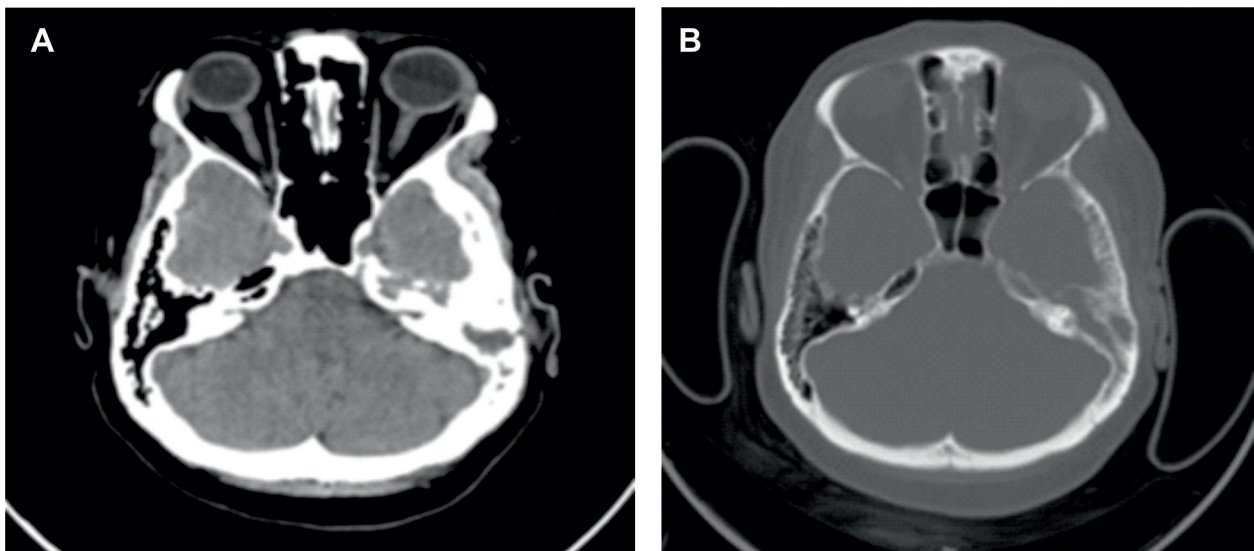


FIGURA 2

Imagem de Angio TC CE. Estenose da artéria carótida interna na sua porção petrosa. a) Plano axial; b) Plano sagital.

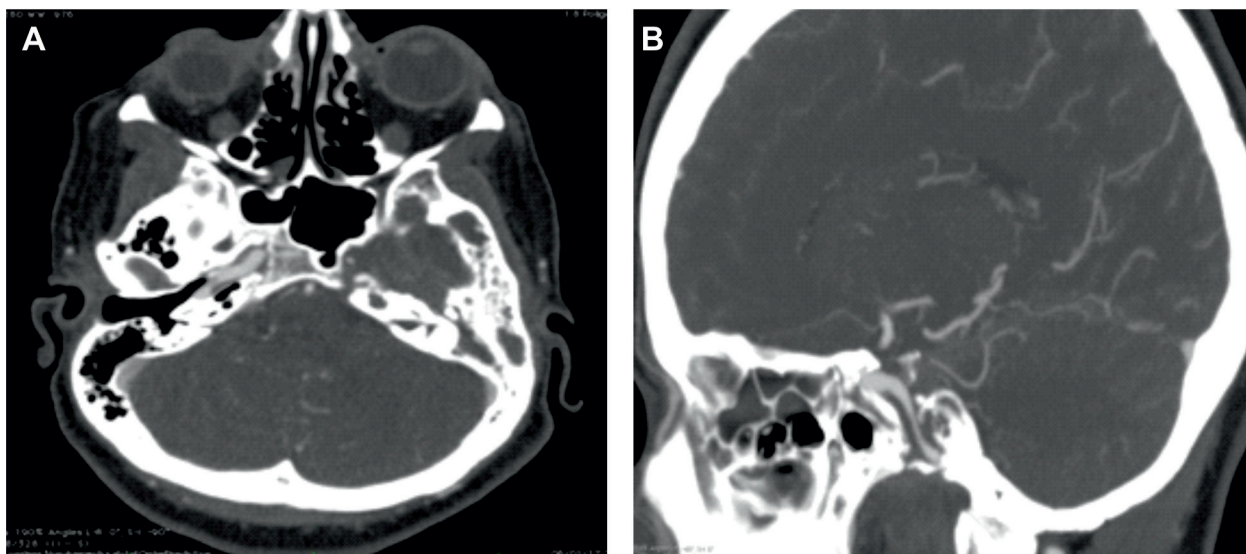
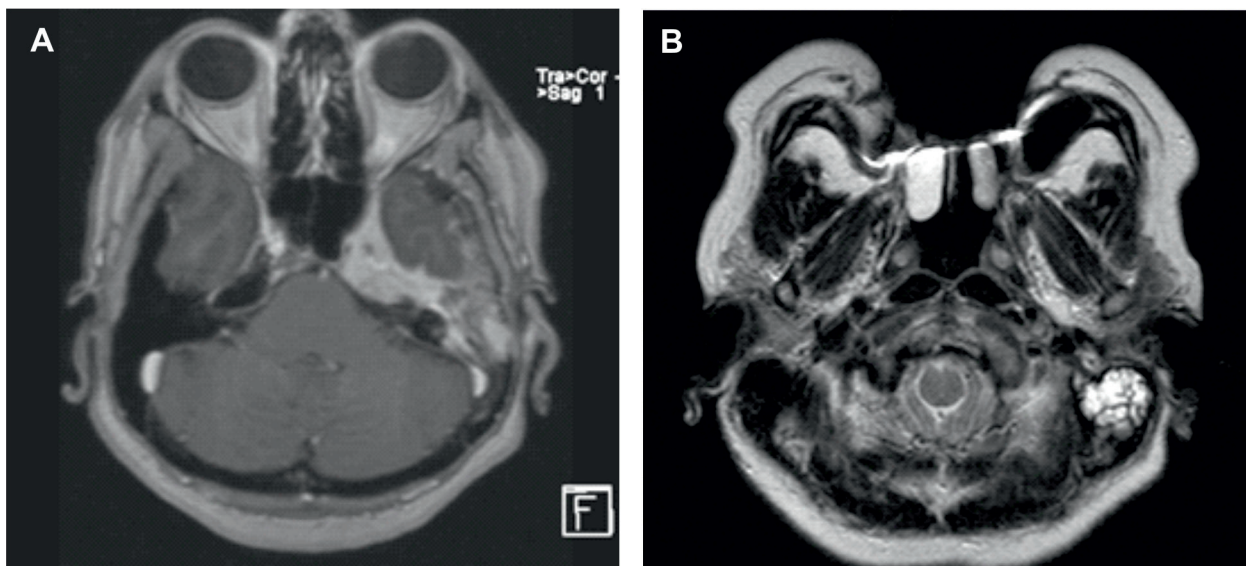
**FIGURA 3**

Imagem de RM CE e de ouvidos. Otomastoidite aguda complicada com foco de cerebrite e processo infeccioso leptomeníngeo. a) T1 – 3D com contraste, plano axial; b) T2, plano axial.

**DISCUSSÃO**

A S.G. com sua tríade de paralisia do nervo abducente (VI nervo craniano), dor retro-orbital ou facial profunda por comprometimento do ramo oftálmico do nervo trigémeo (V nervo craniano) e otorreia/ otalgia pode não estar presente na sua forma completa em todos os casos de PA. De facto, já na descrição inicial desta síndrome, realizada por Giuseppe Gradenigo em 1907, dos 57 pacientes avaliados, menos da metade apresentava a tríade clássica¹. Estudos recentes demonstram que apenas 13,6 a 42,1 % dos doentes com PA apresentam a tríade clássica supracitada, sendo que a maioria apresenta um ou dois critérios^{2,3}.

A maioria dos casos de SG/PA são consequentes ao surgimento de OMAS, contudo há alguns casos

descritos de associação entre SG/PA e otite média crónica (OMC) supurada simples ou colesteatomatosa⁷. A SG/PA pode ser a manifestação de outra patologia nomeadamente maligna, como rabdiomiossarcoma ou linfoma histiocítico (variante de linfoma não Hodgkin). Existem alguns casos relatados de SG/PA secundária à presença de otite externa maligna^{4,3}.

A parésia do VI nervo craniano pode surgir entre 1 semana a 3 meses após a instalação da otite média. Casos de parésia bilateral do nervo abducens podem ocorrer se envolvimento dos seios cavernosos³.

Associadamente pode-se observar outras complicações intracranianas, nomeadamente meningite, abscesso cerebral ou trombose dos seios cavernosos. Outros pares cranianos podem estar envolvidos, como o

nervo vestibulo-coclear, vago, oculomotor, troclear, glossofaríngeo ou acessório⁸.

Outras complicações oftalmológicas também se encontram descritas e incluem, para além da parésia do VI nervo craniano, o papiledema, a proptose e a síndrome de Horner⁶.

O tratamento médico da SG deve incluir a administração endovenosa de antibioticoterapia de largo espectro, por um período entre duas a seis semanas, dependendo da evolução clínica do doente. Na maioria dos casos procede-se à colocação de um TVTT para promover a drenagem do ouvido médio⁹.

A literatura não é consensual quanto ao tratamento cirúrgico. Alguns autores advogam o tratamento cirúrgico precoce, tendo em conta a proximidade da infeção a estruturas vitais⁸. As vias de abordagem possíveis incluem a abordagem transmastóideia, translabiríntica, transesfenoidal e a via da fossa média³. Recentemente há relatos de melhorias clínicas francas com a implementação de tratamento médico sem ser necessário proceder a uma intervenção cirúrgica^{10,11}.

Na opinião dos autores os casos devem ser avaliados individualmente, tendo em conta a evolução clínica do doente e os riscos cirúrgicos associados. Na ausência de melhoria a cirurgia é imperativa com limpeza cirúrgica do ouvido médio/ interno.

Na maioria das séries, há pouca alusão à avaliação audiométrica/ vestibular dos doentes com SG/PA. Pensa-se que tal facto se deve à ausência de registo do status auditivo e vestibular. Um estudo recente realça que a incidência de lesão do nervo facial e/ou vestibulo-coclear é duas vezes mais frequente do que a lesão do nervo abducens na PA³.

O diagnóstico de SG exige um elevado grau de suspeição clínica uma vez que a sintomatologia inicial pode não incluir todos os aspetos clássicos. O tratamento médico deverá ser iniciado rapidamente e dependendo da evolução clínica o tratamento cirúrgico pode ser indicado. Avaliações audiométricas e vestibulares devem ser realizadas por rotina em doentes colaborantes de forma a registar o status auditivo/ vestibular destes doentes.

Proteção 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 - Gradenigo G. Über die paralyse des nervus abducens bei otitis. Arch Ohrenheilk 1907 Dec; 74(1):149-87.
- 2 - Chole R. Chronic otitis media, mastoiditis, and petrositis. In: Flint PW, Haughey BH, Lund VJ, Niparko JK, Robbins KT, Thomas JR, Lesperance MM. Cummings Otolaryngology: Head and Neck Surgery, 6th ed. Philadelphia: Saunders; 2015 p. 2139–55
- 3 - Gadre AK, Chole RA. The changing face of petrous apicitis-a 40-year experience. Laryngoscope. 2018 Jan;128(1):195-201.
- 4 - Renata Rennó Schiavetto, Daniel Martiniano Haber, Lauana Renata Cancian, Claudia Pereira Maniglia, Fernando Drimel Molina Gradenigo's Syndrome as a First Manifestation of Rhabdomyosarcoma. Int. Arch. Otorhinolaryngol. 2009 Jul/Set;13(3):326-33.
- 5 - Vitale M, Amrit M, Arora R, Lata J. Gradenigo's syndrome: A common infection with uncommon consequences. Am J Emerg Med. 2017 Sep;35(9):1388.e1-1388.e2.
- 6 - Suzich KL, Adelson S, Choi CS. An Interesting Case of Gradenigo Syndrome. J Binocul Vis Ocul Motil. 2019 Jan-Mar;69(1):1-2
- 7 - Jensen PV, Hansen MS, Møller MN, et al. The Forgotten Syndrome? Four cases of Gradenigo's syndrome and a review of the literature. Strabismus. 2016;24(1):21-7.
- 8 - Taklalsingh N, Falcone F, Velayudhan V. Gradenigo's Syndrome in a Patient with Chronic Suppurative Otitis Media, Petrous Apicitis, and Meningitis. Am J Case Rep. 2017 Sep 28;18:1039-1043.
- 9 - Kantas I, Papadopoulou A, Balatsouras D, Aspris A, Marangos N. Therapeutic approach to Gradenigo's syndrome: a case report. J Med Case Rep. 2010 May 24;4:151.
- 10 - Kazemi T. Acute otitis media-induced Gradenigo syndrome, a dramatic response to intravenous antibiotic. Iran J Otorhinolaryngol. 2017 May;29(92):165-169.
- 11 - Plodpai Y, Hirunpat S, Kiddee W. Gradenigo's syndrome secondary to chronic otitis media on a background of previous radical mastoidectomy: a case report. J Med Case Rep. 2014 Jun 23;8:217