

Divertículo jugular como causa de manifestações cócleo-vestibulares – Relato de caso

Trabalho apresentado como pôster no IV Congresso Triológico de Otorrinolaringologia

São Paulo, Novembro de 2005



Autores:

Krishnamurti Sarmiento Junior

Guilherme Coelho Amui

Aline Acocella

Eugênio Motta Mello

Ricardo Figueiredo Oliveira

Heráclio Villar Cavalcante

krishnamurti.sarmiento@gmail.com

Resumo e palavras chaves:

As variações anatômicas do bulbo da jugular não são incomuns, porém o divertículo jugular consiste em uma verdadeira anomalia de ocorrência mais rara, com pouco mais de 30 casos relatados na literatura. Apresentamos um caso de divertículo jugular volumoso cursando com vertigem incapacitante, zumbido e perda auditiva, com crises paroxísticas compatíveis com síndrome de Ménière. O estudo eletrofisiológico sugeriu hídrops endolinfático. A paciente foi tratada com descompressão cirúrgica do saco endolinfático apresentando importante melhora, porém transitória, com recidiva parcial dos sintomas em 6 meses. Foi então submetida a tratamento com gentamicina intratimpânica com excelente resultado. Discute-se a fisiopatologia dos sintomas com base nos achados da investigação clínica do caso e na revisão da literatura, bem como as opções terapêuticas para os divertículos jugulares sintomáticos.

Palavras-chaves: Doença de Meniere; Veias Jugulares; Saco Endolinfático/cirurgia; Divertículo; Gentamicinas; Vertigem/cirurgia

Abstract and key words:

The anatomical variations of the jugular bulb are not uncommon. Jugular diverticulum, on the other hand, is a true venous anomaly, much more rare, with only about 30 cases reported. We present a case of a large jugular diverticulum causing disabling vertigo, tinnitus and hearing loss in an intermittent pattern consistent with Ménière syndrome. The electrophysiological study suggested endolymphatic hydrops. The patient was submitted to an endolymphatic sac decompression, with great but transitory improvement. There was partial relapse after six months. She was then treated with weekly intratympanic gentamicin injections with excellent response. We discuss the physiopathology of the symptoms based in the clinical evidence and literature review, as well as the treatment options for symptomatic jugular diverticula.

Key words: Meniere's Disease; Jugular Veins; Endolymphatic Sac/surgery; Diverticulum; Gentamicins; Vertigo/surgery

Divertículo jugular com manifestações cócleo-vestibulares – Relato de caso

Introdução

As múltiplas variações anatômicas da fossa jugular são descritas com certa frequência.^{1,2,3} Esta pode apresentar-se alargada, abaulada, infra-posicionada ou até mesmo projetada para o interior da orelha média. O divertículo jugular, todavia, já é considerado uma verdadeira anomalia vascular e é caracterizado por uma formação sacular que projeta-se superiormente, medialmente e posteriormente no osso petroso. Este sim, trata-se de achado raro, com pouco mais de 30 casos descritos na literatura.^{4,5}

O que quadro clínico do divertículo jugular pode variar desde a ausência de sintomas, sendo seu diagnóstico nestes casos um simples achado do exame de imagem, a manifestações neurossensoriais típicas, tais como zumbido, hipoacusia e vertigem. A gravidade dos sintomas relaciona-se em geral ao seu tamanho, sua extensão no interior do osso petroso e ao acometimento de estruturas adjacentes.⁴ O tratamento do divertículo jugular deve ser individualizado e varia do conservador ao cirúrgico, de acordo com a gravidade das queixas e com os achados de imagem e da avaliação otoneurológica.

Apresentamos um caso de divertículo jugular com sintomatologia rica submetido a tratamento cirúrgico e discutimos as diversas apresentações, mecanismos fisiopatológicos e opções terapêuticas. Abordamos também os aspectos anatomo-clínicos que relacionam os achados radiológicos aos sintomas mais comuns.

Relato de caso

M.S.A., 55 anos, do sexo feminino, branca, procurou o Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Geral de Bonsucesso com queixa de crises vertiginosas há aproximadamente 1 ano, acompanhadas de sintomas neurovegetativos (náuseas, vômitos e sudorese) que pioravam com a movimentação da cabeça para ambos os lados e para baixo. Referiu também hipoacusia em orelha esquerda e zumbido, do tipo chiado, contínuo. Tanto a hipoacusia quanto o zumbido apresentavam aumento de intensidade marcantes durante as crises de tonteira.

A paciente já havia sido submetida a diversos tratamentos clínicos sem sucesso, incluindo vasodilatadores e estabilizadores labirínticos. Estava em terapia de reabilitação vestibular há 5 meses sem melhora.

Ao exame físico, apresentava otoscopia normal, discreto nistagmo horizontal simétrico com componente rápida para direita e efeito inibidor da fixação ocular, prova de Romberg positiva com queda para os lados. Grande dificuldade de deambulação dificultando avaliação da

marcha. Manobra de Dix-Halpike negativa. Ausência de dismetria ou disdiadococinesia. Exame dos demais nervos cranianos sem alterações.

A audiometria revelou perda auditiva neurosensorial em curva descendente de leve a severa em orelha esquerda com curva tipo A bilateralmente e reflexos estapédicos ausentes do lado acometido.

O exame otoneurológico evidenciou síndrome labiríntica periférica deficitária à esquerda. Os potenciais evocados de curta latência (BERA) apresentaram presença de ondas I, II, III e V bilateralmente, com latências absolutas e interpicos dentro dos padrões da normalidade. A eletrococleografia apresentou razão entre potencial de somação e potencial de ação de 0,54, fortemente sugestiva de hipertensão endolinfática.

Foi solicitado exame tomográfico cujo laudo concluiu por “ectasia do bulbo da jugular à esquerda”, com orelha média e labirintos ósseos sem alterações. A imagem radiológica suscitou investigação mais extensa. Uma revisão dos cortes tomográficos levantou a suspeita de volumoso divertículo jugular (Figuras 1, 2 e 3).

Foi realizada ressonância nuclear magnética (Figura 4) e arteriografia (Figuras 5 e 6) que permitiram a identificação de um volumoso divertículo jugular com acometimento dos aquedutos coclear e vestibular, saco endolinfático, canal semicircular posterior e canal auditivo interno.

Devido a suspeita de hídrops endolinfático e ao quadro clínico debilitante, a paciente foi submetida a descompressão de saco endolinfático. O procedimento transcorreu sem incidentes, sendo feita apenas a identificação, descompressão e abertura do saco endolinfático com incisão, sem colocação de tubo de drenagem.

A paciente evoluiu com melhora importante das queixas labirínticas e do zumbido, voltando a apresentar capacidade de deambulação. As crises vertiginosas tornaram-se raras e de menor intensidade. Entretanto, 6 meses após a cirurgia, houve recidiva parcial dos sintomas. A paciente ainda conseguia deambular mas com dificuldades e receio de cair.

Optamos então pela vestibulectomia química com gentamicina intratimpânica (27 mg/mL) aplicada em doses semanais até a melhora dos sintomas, com excelente resultado após 4 aplicações. Encontra-se com 1 ano de seguimento após a cirurgia, sem crises vertiginosas, em acompanhamento ambulatorial. A audiometria manteve-se inalterada.

Discussão

O bulbo da jugular localiza-se inferior ao assoalho da cavidade timpânica. A anatomia desta região é bastante sujeita a variações. Um bulbo supra-posicionado, projetando-se para a orelha média, não é achado incomum, estando presente entre 3,5 e 7,6% dos ossos temporais.^{1,2,3}

Quando utilizamos como ponto de referência estruturas da orelha interna ou o conduto auditivo interno, a projeção superior da jugular pode ser considerada ainda mais prevalente.^{6,7,8,9,10}

Quando deiscente, essa variação anatômica pode estar associada a zumbido pulsátil ou até mesmo a perda auditiva condutiva, pela compressão da membrana timpânica ou comprometimento da vibração ossicular. Sua localização intratimpânica representa também um risco aumentado ao cirurgião otológico, que pode inadvertidamente lesar a jugular no acesso à orelha média ou mesmo em uma simples timpanocentese, provocando sangramento profuso.^{11,12,13}

O divertículo jugular, por sua vez, é uma verdadeira anomalia vascular, caracterizado por uma formação sacular no osso petroso, com projeção para o ápice. Muitas vezes na literatura essa nomenclatura torna-se confusa e casos de bulbos jugulares deiscentes e altos são tratados erroneamente como divertículos. Embora certamente bem mais raro, o divertículo jugular deve ter sua verdadeira frequência subestimada pela falta de estudos de imagem adequados em grande número de casos e pelo fato de muitos serem assintomáticos. Há pouco mais de 30 casos descritos na literatura, sendo 17 de um único estudo retrospectivo que reviu 1474 tomografias computadorizadas de alta resolução do osso temporal.⁴

A relação entre sexo feminino e masculino variou entre 3:1 e 1:1 nas poucas séries de casos publicadas.^{3,4} Apesar da dominância do sistema jugular do lado direito na maioria da população, o envolvimento da jugular esquerda é duas vezes mais comum, por razões desconhecidas.

A tomografia computadorizada de alta definição, com cortes de 1,0 mm é o exame de escolha para sua detecção, podendo também ser de grande valia a ressonância nuclear magnética e a arteriografia. A ressonância auxilia na avaliação das relações entre a lesão e as estruturas adjacentes. Já a arteriografia pode ser considerada padrão-ouro para o diagnóstico. O divertículo forma imagem característica denominada “em bico de chaleira”.

O divertículo jugular como entidade nosológica ainda é tema controverso. É difícil avaliar em que proporção o divertículo apresenta manifestações clínicas na medida em que se desconhece sua prevalência em pacientes assintomáticos. Entretanto os sintomas cócleo-vestibulares são sem dúvidas os mais frequentes. Muitos casos apresentam otites crônicas associadas, sendo os divertículos achados dos exames de imagem pré-operatórios.⁴ Nestes casos, nem sempre é evidente a contribuição de cada doença para a sintomatologia, com resultados variáveis no que concerne a melhora dos sintomas após timpanoplastia ou timpanomastoidectomia.

A fisiopatologia e a evolução clínica do divertículo jugular também são assuntos ainda obscuros, bem como seu próprio caráter congênito. Vários são os trabalhos que sugerem que o divertículo não é uma anomalia congênita estável, mas sim um processo patológico capaz de se expandir e gerar sintomas, sendo progressivamente moldado pelas forças hemodinâmicas.^{14,15,16,17} Vale lembrar que a parede do bulbo da jugular é fina e desprovida de adventícia. Os divertículos tenderiam a crescer em direção à porção pneumatizada do osso petroso, que ofereceria menor resistência, circundando o bloco labiríntico. Há trabalhos que documentam o crescimento de divertículos jugulares ao longo do tempo. Em estudos anatômicos, a frequência de variações do bulbo da jugular e divertículos é maior em adultos do que em crianças.⁷

Corroborando com a teoria do crescimento progressivo do divertículo estão os achados clínicos. Muitos dos casos relatados na literatura apresentaram queixas progressivas de início na idade adulta. Além disso, todos os casos de divertículo jugular sintomático até hoje relatados são em adultos.¹⁸

O zumbido nos casos de bulbo jugular deiscente costuma ser contínuo e pulsátil, decorrente da percepção auditiva do fluxo sanguíneo venoso, turbilhionar ou não. Já nos pacientes com divertículo jugular, freqüentemente o zumbido é contínuo com *pitch* alto, ou ainda paroxístico. Da mesma forma a hipoacusia, que na jugular deiscente é via de regra condutiva, assume uma predominância neurossensorial no divertículo, seja em curva ascendente, plana ou mais comumente descendente.⁴

O mecanismo fisiopatológico por trás do zumbido, hipoacusia e/ou vertigem no divertículo jugular ainda é pouco esclarecido. A proximidade da lesão com a cóclea e os canais semi-circulares é digna de nota e pode de alguma forma influenciar diretamente nos sintomas. Bilgen e colaboradores acreditam que divertículos com projeção anterior causam mais sintomas cocleares ao passo que as lesões mais posteriores evoluem com mais freqüência com sintomas vestibulares associados.⁴ O envolvimento do conduto auditivo interno em contato direto com o divertículo também poderia estar relacionado ao surgimento das manifestações cócleo-vestibulares.

Não obstante, a sintomatologia de crises vertiginosas paroxísticas associadas a achados característicos na eletrococleografia fazem suspeitar fortemente de hídrops endolinfático como mecanismo fisiopatológico principal em nosso caso e em muitos outros relatados. O divertículo pode produzir síndrome de Ménière por causar um decréscimo na reabsorção de endolinfa. Este decréscimo pode resultar da compressão direta do divertículo sobre o saco endolinfático ou aqueduto vestibular; ou ainda por ação indireta com comprometimento da drenagem venosa do

saco endolinfático pelo divertículo.¹⁸ Nos estudos radiológicos é comum o acometimento do aqueduto vestibular e do saco endolinfático pela lesão. Também está comprovado que o desarranjo da drenagem venosa do saco endolinfático induz a lesões histológicas na sua porção intermediária.¹⁹

A abordagem cirúrgica dos divertículos jugulares é complexa e os resultados no controle das queixas incertos, de modo que o tratamento deve ser individualizado e a cirurgia reservada aos casos debilitantes. No caso aqui descrito, a paciente encontrava-se incapacitada de deambular e receptiva à cirurgia por já haver tentado sem sucesso diversas opções terapêuticas medicamentosas e não-medicamentosas.

Dado o tamanho do divertículo e o seu difícil acesso cirúrgico pela sua projeção ao ápice petroso; e considerando ainda o mecanismo fisiopatológico subjacente às queixas, acreditamos ter sido a descompressão do saco endolinfático a abordagem cirúrgica de melhor relação risco/benefício para o caso.

A descompressão do saco endolinfático no tratamento dos pacientes com divertículo jugular e quadro sugestivo de hipertensão endolinfática já fora sugerida por Bilgen e colaboradores, embora relatos da cirurgia por esta indicação específica não tenham sido encontrados por nós.

Couloigner et al, por sua vez propõem o rebaixamento do divertículo por compressão do mesmo com cera de osso e Surgicel^R (Johnson and Johnson Medical, Gargrave, UK) através de um acesso subfacial e infralabiríntico idealizado por House e Glasscock para ressecção de paragangliomas jugulares.^{18,20} Em uma série de 13 pacientes operados por esta técnica obteve melhora das queixas labirínticas em 12, e melhora ou desaparecimento do zumbido em 7. Entretanto não fica claro no trabalho quantos casos tratavam-se de verdadeiros divertículos jugulares e quantos eram jugulares deiscuentes projetadas para a orelha média. Em dois casos desta série a descompressão do saco endolinfático também foi realizada no mesmo tempo cirúrgico.

Nossa paciente apresentou melhora a médio prazo, porém com recidiva parcial dos sintomas após período de 6 meses. Esta recidiva pode ser resultado da progressão da doença, com envolvimento maior do canal auditivo interno (que já se mostrava comprometido na avaliação por imagem inicial) ou de outras estruturas; ou ainda pela descompressão insuficiente do saco endolinfático ou fechamento do *shunt*, uma vez que não foi utilizado tubo de drenagem ou *Gelfilm*^R (Upjohn, Kalamazoo, Mich., USA).

O uso da gentamicina intratimpânica para tratamento das crises da síndrome de Ménière já é bem estabelecido, com resultados satisfatórios no controle dos sintomas e sem grande

prejuízo da reserva coclear na maioria dos casos.^{21,22,23} Contudo este é o primeiro relato de que temos notícia do seu uso para controle dos sintomas causados por um divertículo jugular.

Conclusão

O divertículo jugular é uma anomalia venosa e portanto uma entidade distinta das variações anatômicas do bulbo da jugular. Ambos podem permanecer assintomáticos ou cursar com manifestações clínicas, porém com características e fisiopatologia diferentes. Enquanto a jugular deiscente manifesta-se em geral por zumbido pulsátil e perda auditiva predominantemente condutiva, o divertículo jugular apresenta sintomas eminentemente neurossensoriais, tais como vertigem, hipoacusia e zumbido por vezes caracterizando quadro compatível com a síndrome de Ménière. Com efeito, o hídrops endolinfático parece ser o mecanismo subjacente ao quadro.

A decompressão do saco endolinfático parece uma alternativa de tratamento racional e de baixo risco para o tratamento dos divertículos jugulares com sintomatologia debilitante, embora tenha apresentado resposta apenas parcial a longo prazo em nosso caso. A injeção intratimpânica de gentamicina em aplicações semanais até a melhora clínica configura-se como outra alternativa viável que apresentou excelente resultado em nosso caso.

Referências Bibliográficas

¹ Edwards EA. Anatomic variations of the cranial venous sinuses: their relation to the effect of jugular compression in lumbar manometric tests. *Arch Neurol Psychiatry*. 1931;26:801.

² Presutti L. Laudadio P. Jugular bulb diverticula. *Orl; Journal of Oto-Rhino-Laryngology & its Related Specialties*. 53(1):57-60, 1991.

³ Pappas DG Jr. Hoffman RA. Cohen NL. Holliday RA. Pappas DG Sr. Petrous jugular malposition (diverticulum). [Review] [14 refs] *Otolaryngology - Head & Neck Surgery*. 109(5):847-52, 1993 Nov.

⁴ Bilgen C. Kirazli T. Oğut F. Totan S. Jugular bulb diverticula: clinical and radiologic aspects. *Otolaryngology - Head & Neck Surgery*. 128(3):382-6, 2003 Mar.

⁵ El-Kashlan HK. Arts HA. Gebarski S. Jugular diverticulum: clinical significance. *Otolaryngology - Head & Neck Surgery*. 122(4):575-6, 2000 Apr.

⁶ Atila S, Akpek S, Uslu S, Ilgit ET, Isik S (1995) Computed tomographic evaluation of surgically significant vascular variations related with the temporal bone. *Eur J Radiol* 20:52–56.

-
- ⁷ Rauch SD, Xu WZ, Nadol JB (1993) High jugular bulb: implications for posterior fossa neurotologic and cranial base surgery. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 102:100–107.
- ⁸ Kumar A, Cramer HB, Mafee MF (1989) Factors influencing jugular bulb anatomy : pneumatization or basicranial configuration? In: Fisch U., Valavanis A., Yasargil M.G. (eds) *Neurological surgery of the ear and the skull base*. Kugler and Ghedini, Amsterdam Berkeley Milano, p 511.
- ⁹ Overton SB, Ritter FN (1973) A high placed jugular bulb in the middle ear: clinical and temporal bone study. *Laryngoscope* 83:1986–1991.
- ¹⁰ Wadin K, Wilbrand H (1986) The topographic relationships of the high jugular fossa to the inner ear. A radioanatomic investigation. *Acta Radiol Diagn* 27:315–324.
- ¹¹ Kennedy DW, El-Sirsy HH, Nager GT (1986) The jugular bulb in otologic surgery: anatomic, clinical and surgical considerations. *Otolaryngol Head Neck Surg* 94:6–15.
- ¹² Page JR (1914) A case of probable injury to the jugular bulb following myringotomy in an infant. *Ann Otol* 23:161.
- ¹³ Aquino JEP, Cruz Filho NA, Cruz NA (1999) Bulbo da Jugular Anomalo na caixa do timpano: estudo sobre sete casos. *Rev Bras Otorrinolaringol* 65(1):85-90.
- ¹⁴ Beyer RA, McCarty GE (1983) High jugular and high carotid canal first observed as intracranial bruit. *Arch Neurol* 40:387.
- ¹⁵ Buckwalter JA, Sasaki CT, Virasongse C, Kier EL, Bauman N (1983) Pulsatile tinnitus arising from jugular megabulb deformity:treatment rationale. *Laryngoscope* 93:1534–1539.
- ¹⁶ Graham MD (1977) The jugular bulb: its anatomic and clinical considerations on contemporary otology. *Laryngoscope* 87:105–125.
- ¹⁷ Jahrsdoerfer RA. Cail WS. Cantrell RW. Endolymphatic duct obstruction from a jugular bulb diverticulum. *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology*. 90(6 Pt 1):619-23, 1981 Nov-Dec.
- ¹⁸ Couloigner V. Grayeli AB. Bouccara D. Julien N. Sterkers O. Surgical treatment of the high jugular bulb in patients with Meniere's disease and pulsatile tinnitus. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. 256(5):224-9, 1999.
- ¹⁹ Lee KS, Kimura RS (1992) Ischemia of the endolymphatic sac. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 112:658–666.
- ²⁰ House WF, Glasscock ME (1968) Glomus tympanicum tumors. *Arch Otolaryngol* 87:124–128.
- ²¹ Perez N. Rama-Lopez J. Vestibular function at the end of intratympanic gentamicin treatment of patients with Meniere's disease. *Journal of Vestibular Research*. 15(1):49-58, 2005.

²² Bottrill I. Wills AD. Mitchell AL. Intratympanic gentamicin for unilateral Meniere's disease: results of therapy. *Clinical Otolaryngology & Allied Sciences*. 28(2):133-41, 2003 Apr.

²³ Chia SH. Gamst AC. Anderson JP. Harris JP. Intratympanic gentamicin therapy for Meniere's disease: a meta-analysis. *Otology & Neurotology*. 25(4):544-52, 2004 Jul.

Marzo SJ. Leonetti JP. Intratympanic gentamicin therapy for persistent vertigo after endolymphatic sac surgery. [Journal Article] *Otolaryngology - Head & Neck Surgery*. 126(1):31-3, 2002 Jan.