

SÍNDROME DA MEDULA PRESA

REGISTRO DE DOIS CASOS

MARCO ANTONIO DE OLIVEIRA MACHADO *

SÉRGIO LEMOS **

JOSAPHAT VILELA DE MORAIS **

A síndrome da medula presa (do inglês "the tethered spinal cord") antigamente denominada síndrome do filum terminale é doença congênita, do grupo dos disrafismos espinhais, associada em todos os casos a espinha bífida, caracterizada por espessamento e encurtamento do filum terminale que impede a ascensão da medula dentro do canal medular durante seu desenvolvimento, permanecendo então, o cone medular em posição anormalmente baixa. É doença pouco diagnosticada em nosso meio por ser insuficientemente conhecida. Tem sido relatada na literatura mundial há algumas décadas⁴, porém esporadicamente. Só nas duas últimas décadas esta síndrome foi melhor reconhecida e considerada entidade nosológica individualizada^{2,6}. Não encontramos relatos de casos na literatura nacional. A síndrome deve ser suspeitada diante de paciente com espinha bífida que apresente distúrbios neurológicos progressivos nos membros inferiores (MMII), lombociatalgia, deformidades ortopédicas (escoliose, pé cavum) e/ou alterações esfinterianas. É de fácil diagnóstico, uma vez suspeitada, e de tratamento cirúrgico simples que pode levar à cura sem seqüelas se instituído em tempo hábil.

Neste trabalho descrevemos dois casos diagnosticados e tratados no Hospital da Baleia, da Fundação Benjamim Guimarães em Belo Horizonte.

OBSERVAÇÕES

Caso 1 — H.A.F., registro 81566. Paciente do sexo feminino de 13 anos de idade que aos 7 anos começou a apresentar distúrbios de sensibilidade e deformidade em garra nos dedos do pé esquerdo (E), associados a hipotrofia do MIE. Estes sintomas evoluíram de modo lentamente progressivo até a data da primeira consulta neste serviço em 07-01-85. Apresentava exame clínico normal; sem alterações do estado de consciência; pares cranianos íntegros; hipotrofia do MIE (coxa direita=40cm, coxa esquerda=37cm; panturrilha direita=27cm, panturrilha esquerda=24,5cm); reflexo aquileu diminuído à esquerda; diminuição de sensibilidade dolorosa e táctil na face lateral da superfície dorsal do pé esquerdo e face lateral do pé esquerdo; sem dor lombar; sem acometimento esfinteriano; restante do exame neurológico normal. Havia acentuada

Fundação Benjamim Guimarães, Belo Horizonte: * Residente de Neurocirurgia;
** Neurocirurgião.

hipertricose na região lombar e deformidade em garra dos artoelhos do pé esquerdo, com alterações tróficas (Fig. 1). RX simples de coluna lombossacra evidenciou espinha bífida (L4-L5). Mielografia feita em decúbito ventral realizada em 15-01-85 não evidenciou alterações.

Dois meses após, a paciente retornou relatando que, associadamente ao rápido crescimento estatural, os sintomas tornaram-se bilaterais. Havia realmente deformidade em garra iniciando-se nos dedos do pé direito, associada a diminuição de sensibilidade e hipotrofia discreta do MID (coxa direita=40cm, coxa esquerda=38cm; panturrilha direita=28cm, panturrilha esquerda=26cm). Foi feita então mielografia em decúbito dorsal que mostrou a imagem negativa do filum terminale espessado (Fig. 2) e o cone medular foi visto, à radioscopia, entre L3 e L4. Submetida a laminectomia em 20-03-85, foi evidenciado o filum terminale espessado, que foi seccionado.

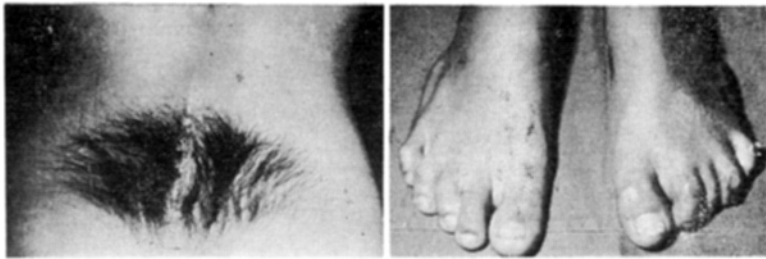


Fig. 1 — Caso H.A.F.: À esquerda, acentuada hipertricose na região lombar sugerindo presença de espinha bífida. À direita, deformidade em garra dos pododáctilos, com alterações tróficas mais acentuadamente à esquerda.

Caso 2 — A.G.D., registro 82110. Paciente do sexo masculino de 4 anos de idade, que foi operado nos primeiros dias de vida de meningocele lombossacra. Evoluiu sem déficits motores ou sensitivos, apenas controlou esfíncteres tardiamente. Em 25-02-85 foi internado por apresentar lombociatalgia intensa, espontânea, bilateral, em crises, associada a retenção urinária. Fora dos períodos de dor apresentava-se sem déficits motores ou sensitivos. À internação apresentava exame clínico normal, consciente; pares cranianos íntegros; posição antiálgica no leito (flexão de MMII); sinal de Lasègue presente bilateralmente a cerca de 30°; sinal de Kernig presente; sem rigidez de nuca; reflexos ósteo-tendíneos simétricos, normoativos; sinal de Babinski ausente; sensibilidade preservada nos MMII; fora dos episódios de dor, a marcha era normal; cicatriz cirúrgica na região lombossacra. Mielografia feita em 26-03-85 mostrou bloqueio completo em nível L3-L4. Em 01-02-85 foi submetido a laminectomia (L2 a L5) que mostrou filum terminale espessado, cone medular entre L3 e L4 e cisto dermóide acompanhando todo o filum terminale desde o cone medular até o final do saco dural; foi ressecado o tumor na totalidade e seccionado o filum terminale. No sexto dia de pós-operatório, o paciente encontrava-se assintomático. Posteriormente, foi submetido a artrodese posterior da coluna lombar devido a cifose lombar secundária à ampla laminectomia.

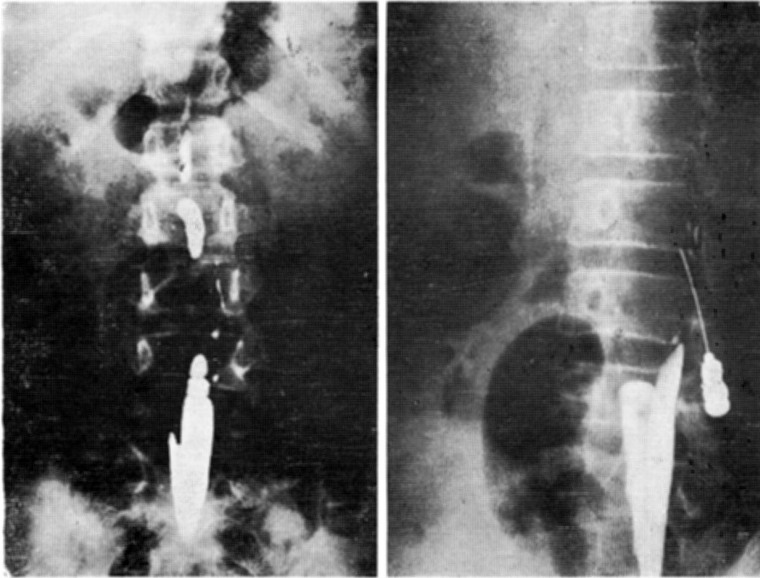


Fig. 2 — Caso H. A. F.: À esquerda, imagem negativa do filum terminale espessado; mielografia feita em decúbito dorsal. À direita, imagem negativa do filum terminale espessado; mielografia feita com a paciente sentada.

COMENTÁRIOS

Embriologia e Fisiopatogenia — Nas fases mais precoces do desenvolvimento embrionário, a medula espinhal ocupa todo o canal medular, ultrapassando-o inclusive, formando a medula pós-coccígea. À medida em que o embrião cresce, a medula sofre ascensão dentro do canal medular devido a dois fatores: formação do filum terminale e diferença de crescimento entre a coluna e a medula^{1,14}. Aos 11,5mm, o embrião tem sua medula ocupando todo o canal medular. Aos 30mm, na 9ª semana de gestação, ao nível da primeira vértebra coccígea, há desaparecimento abrupto da camada de células da zona do manto, formando-se cavidade de luz ampla e paredes delgadas, que vai constituir futuramente o ventrículo terminal. A medula fica então dividida em duas partes: uma superior ao ventrículo terminal, que prossegue seu crescimento normal e vai formar posteriormente a medula propriamente dita; uma inferior, caudal ao ventrículo terminal, que vai sofrer processo de diferenciação (atrofia) e, posteriormente, rediferenciação (proliferação fibrosa) formando um filum de tecido fibroso, o filum terminale. A parte mais distal da medula, que era pós-coccígea, já está então ao nível da primeira vértebra coccígea. A partir daí, devido à diferença de crescimento entre a coluna e a medula (a coluna cresce mais, no sentido caudal), a medula sofre ascensão passiva dentro do canal medular. Aos 221mm, isto é, fim da primeira metade de gestação (25ª semana), o cone medular já se encontra entre L3 e L4. Na segunda metade da gestação o cone

necessitará subir apenas de L3-L4 até L1-L2, que é a posição normal no adulto. Nota-se, portanto, que a maior parte da ascensão da medula ocorre na primeira metade da gestação. A posição normal do cone no adulto é alcançada até o segundo mês após o nascimento^{1,14}. O filum terminale no adulto normal mede cerca de 24cm e flutua livremente no líquido cefalorraqueano sem nenhuma tensão, prendendo-se ao ligamento coccígeo. Compreende-se, assim, que a síndrome da medula presa seja causada por impedimento à ascensão da medula dentro do canal medular devido ao encurtamento do filum terminale, que prende o cone numa posição baixa, causando tração do tecido nervoso e de suas artérias e veias e levando a isquemia e pequenos infartos medulares⁷. Recentes estudos² demonstram que, devido à tração do tecido nervoso e de seus vasos nutrientes (com consequente diminuição do aporte sanguíneo), há distúrbio no metabolismo oxidativo celular. Há diminuição das mitocôndrias celulares, alterando o potencial de oxirredução, causando progressão da lesão neuronal. Ficou demonstrado também que, quando a medula é liberada, há melhora do metabolismo celular, caminhando o potencial de oxirredução em direção à oxidação.

Manifestações Clínicas — Manifesta-se a síndrome basicamente por alterações sensitivo-motoras nos MMII, lombociatalgia, deformidades ortopédicas e alterações esfínterianas. Estes sintomas e sinais podem ocorrer isoladamente ou nas mais variadas combinações. Ela é mais frequentemente diagnosticada em crianças, porém há casos descritos em adultos^{10,11,15}. Uma característica marcante desta doença é que os sintomas são progressivos, coincidindo a piora dos sintomas com períodos de crescimento estatural do paciente, quando o cone medular preso vai assumindo posição cada vez mais caudal no canal medular, com consequente aumento na tração do tecido nervoso e sua vasculatura⁷. As alterações sensitivo-motoras pode-se ou não associar atrofia muscular. Pode ocorrer marcha espástica, com hiperreflexia e presença do sinal de Babinski, ou fraqueza muscular progressiva dos MMII, com diminuição ou abolição de reflexos ósteo-tendíneos. Diminuição de sensibilidade nos MMII pode ou não acompanhar os distúrbios motores. Lombociatalgia é outra manifestação comum, podendo ser uni ou bilateral, como manifestação isolada ou mais frequentemente associada aos distúrbios sensitivo-motores, esfínterianos e/ou sintomas ortopédicos (escoliose, pé-cavum). Existem relatos de casos de "medula presa" manifestando-se apenas por incontinência urinária em paciente com espinha bífida, simulando doença do aparelho gênito-urinário^{3,10,15}; pode manifestar-se por escoliose progressiva ou pé cavum, rebeldes inclusive ao tratamento cirúrgico dirigido diretamente para estes sintomas, simulando doença ortopédica^{3,15}.

Em todos os casos há presença de espinha bífida⁹ (oculta ou com manifestação cutânea, como lipomas, hipertricrose, despigmentação, "dimple" nevus). É possível ocorrer a presença concomitante de tumores intrarraqueanos (lipoma teratoma ou cisto dermóide) e, mais raramente, a presença de meningocèle sacral anterior, ou cisto neuroentérico⁶.

Propedêutica — O primeiro exame a ser feito é o RX simples de coluna lombossacra para verificar a presença de espinha bífida, que é uma constante na síndrome da medula presa. A mielografia^{5,15} dá o diagnóstico. Deve ela ser feita em decúbito dorsal, porque nesta patologia a medula está presa dorsalmente dentro do canal medular. A mielografia feita em decúbito ventral não

permite a visualização do cone e do filum terminale que estão situados dorsalmente. Assim, em muitos pacientes deixa de ser feito o diagnóstico, não sendo tratados em tempo hábil, com o que a doença progride. Pode-se usar contraste hidrossolúvel, oleoso ou aéreo; com o oleoso obtêm-se imagens melhores. A mielografia mostra basicamente a imagem negativa do *filum terminale* espessado (que deve medir no mínimo 2mm de espessura)¹⁵ e o cone medular numa posição anormalmente baixa. Numa criança com mais de 5 anos, o cone deve estar acima de L3-L4 e acima de L2 em crianças maiores de 12 anos. A posição normal do cone no adulto é L1-L2. Podemos encontrar apenas um destes ou ambos sinais mielográficos num mesmo exame. Outros achados mielográficos menos frequentes são: maior horizontalização das raízes nervosas^{3,6} (há casos em que as raízes tomam direção cranial); posição dorsal da medula dentro do canal; imagem negativa da artéria espinhal anterior, que termina ao nível do cone medular³, sendo assim evidência indireta da posição deste. A mielografia não é isenta de riscos. Estando a medula em níveis mais caudais, corre-se o risco de lesar o tecido medular com a agulha de punção^{3,6,9,15}. Na tentativa de se evitar este acidente, fazem-se punções mais baixas, tenta-se lateralizar um pouco a punção ou faz-se punção sub-occipital. Outro exame que muito auxilia o diagnóstico é a tomografia computadorizada da medula, que pode ser feita com ou sem contraste, e que mostra a imagem do filum espessado e a posição do cone dentro do canal. A ultrassonografia pode contribuir para o diagnóstico¹³. É exame simples, barato, rápido, sem riscos para o paciente. Porém é pouco utilizada, pois poucas pessoas têm experiência no uso do ultrassom no diagnóstico da síndrome. Evidencia o cone medular, mostra a imagem negativa do filum terminale espessado e das raízes da cauda equina. Melhores resultados são obtidos em crianças com menos de 5 meses de idade, quando ainda os arcos posteriores da coluna estão pouco ossificados. Como há sempre um distúrbio do fechamento dos arcos posteriores da coluna mesmo em pacientes maiores conseguem-se boas imagens, pois o defeito ósseo torna-se uma janela acústica para a entrada do ultrassom.

Tratamento — O tratamento é extremamente simples e consiste na secção do filum terminale espessado através de laminectomia. Antes de seccionar o filum podem-se colocar dois clips de prata bem próximos um do outro e fazer a secção entre ambos. Imediatamente após a secção nota-se o afastamento dos clips, de até 2,5cm, dependendo da tensão do filum terminale. No pós-operatório acompanha-se com RX simples de coluna o afastamento progressivo dos clips à medida que o paciente cresce. Quando há presença de tumores intrarraqueanos associados está indicada sua retirada na totalidade.

RESUMO

Registro de dois casos da síndrome de medula presa nos quais o estabelecimento correto do diagnóstico permitiu adotar conduta terapêutica adequada. Esta consiste na ressecção cirúrgica do filum terminale. São comentados aspectos embriológicos e fisiopatogênicos de interesse à síndrome, bem como são analisadas suas manifestações clínicas principais, os exames complementares que possibilitam o diagnóstico, particularmente a mielografia, e aspectos da terapêutica cirúrgica.

SUMMARY

Tethered spinal cord syndrome: report of two cases.

The tethered spinal cord syndrome is a disease that is part of the group of spinal dysraphisms, that was recently recognized as an individualized nosological entity, yet not frequently diagnosed among us. It is characterized by shortening and thickening of the filum terminale which prevents the ascent of the spinal cord into spinal canal, the conus medularis abnormally remaining in a low place. It is associated in all cases with spina bifida. The diagnosis is simple, once the disease is suspected. It is manifested by progressive motor or sensory deficit in the legs, urinary incontinence, scoliosis and leg or back pain, specially in young children. The plain lumbosacral RX always shows spina bifida.

Myelography makes the diagnostic. It shows, basically, the negative image of the thickened filum terminale and the low placed conus medularis. Other exams which can help are the computerized tomography and the ultra-sound of the spinal cord. The surgical treatment is very simple and heals without sequels if done in due time. It consists in a sectioning of the filum terminale through laminectomy. Two cases diagnosed and treated at Hospital da Baleia, from Fundação Benjamin Guimarães, Belo Horizonte, are reported in this paper.

REFERÊNCIAS

1. BARSON, A.J. — The vertebral level of termination of the spinal cord during normal and abnormal development. *Radiology* 149: 123, 1983.
2. FEDUN, P.C. — Tethered cord syndrome. *J. Neurosurg. Nurs.* 14: 144, 1982.
3. FITZ, C.R. & NASH, D.C.H. — The tethered conus. *Amer. J. Roent. Ther. nucl. Med.* 125: 515, 1975.
4. GARCEAU, G.J. — The filum terminale syndrome. *J. Bone Joint Surg.* 35A: 711, 1953.
5. GRYSPEERDT, G.L. — Myelographic assessment of occult forms of spinal dysraphism. *Acta Radiol.* 35: 711, 1963.
6. HEINS, E.R.; ROSENBAUM, A.E.; SCARFF, T.B.; REIGEL, D.H. & DRAYER, B.P. — The tethered spinal cord following meningomielocoele Repair. *Radiol.* 131: 153, 1979.
7. HILAL, S.K. & KEIM, H.A. — Selective spinal angiography in adolescent scoliosis. *Radiology* 102: 349, 1972.
8. HOFFMAN, H.J.; HENDRICK, E.B. & HUMPHREYS, R.P. — The tethered spinal cord: its protean manifestations, diagnosis and surgical correction. *Child's Brain* 2: 145, 1976.
9. JAMES, C.C.M. & LASSMAN, L.P. — Spinal dysraphism: the diagnosis and treatment of progressive lesions in spina bifida occulta. *J. Bone Joint Surg.* 44: 828, 1962.
10. JONES, P.H. & LOVE, J.G. — Tight filum terminale. *Arch. Surg.* 73: 556, 1956.
11. KAPLAN, J.O. & QUENCER, R.M. — The occult tethered conus syndrome in the adult. *Radiology* 137: 387, 1980.
12. MERX, J.L.; THIJSEN, H.O.M. & NIEZEN, S.H.B. — Tethered conus medullaris in metrizamide myelography. *Diag. Imag.* 52: 179, 1983.
13. RAGHAVENDRA, B.N.; EPSTEIN, F.J. & PINTO, R.S. — The tethered spinal cord: diagnosis by high-resolution real — time ultrasound. *Radiology* 149: 123, 1983.
14. STREETER, G.L. — Factors involved in the formation of the filum terminale. *Amer. J. Anat.* 25: 1, 1919.