

LIPOMIELOMENINGOCELES

EXPERIÊNCIA COM 16 CASOS OPERADOS

JOSÉ CARLOS LYNCH* RICARDO ALVES DE ANDRADE** CELESTINO ESTEVES
PEREIRA*** GUILHERME VIDAL**** ALCIR FRANCISCO DA SILVA*****

RESUMO — Os autores analisam retrospectivamente 16 pacientes com lipomielomeningoceles operados por técnica microcirúrgica, de 1980 a 1991. Observaram que os pacientes que não são operados ou que são operados de forma inadequada irão apresentar paralisias dos membros inferiores e/ou alterações vesicais graves. Os autores dão ênfase à necessidade de ser o procedimento cirúrgico realizado nos pacientes assintomáticos e que este procedimento libere a medula da tração que é exercida pelo lipoma.

PALAVRAS CHAVE: lipoma intramedular, lipomielomeningocele, medula ancorada, disrafismo espinhal.

Lipomyelomeningoceles: experience with 16 operated cases

SUMMARY — Sixteen patients with lipomyelomeningoceles were operated by microsurgery technics from 1980 to 1991. Patients with lipomyelomeningoceles inappropriately treated or not submitted to treatment will develop significant neurological sequelae. In the authors' opinion, proper management of the patient with spinal lipoma requires early prophylactic resection of the lipoma and untethering of the spinal cord.

KEY WORDS: intramedullary lipoma, lipomyelomeningocele, tethered cord, spinal dysraphism.

As lipomielomeningoceles ou lipomas intramedulares associados a espinha bífida¹⁰ são frequentes⁴. Schut et al.¹¹ encontraram 132 pacientes com mielomeningoceles e 34 com lipomielomeningoceles em um período de 7 anos. As lipomielomeningoceles são também denominadas lipomas lombo-sacros⁵ ou lipomas da cauda equina³. Devem, no entanto, ser claramente diferenciados dos lipomas intramedulares que se apresentam com o saco dural e as vértebras íntegras, sem qualquer forma de disrafismo. As lipomielomeningoceles são lesões congênitas. Seus sintomas são decorrentes do estiramento da medula, quando esta é impedida de migrar no sentido encefálico, pelo lipoma, durante o desenvolvimento embrionário nas primeiras semanas de gestação^{1,4,5,6,10} (Fig. 1). Embora sejam malformações congênitas os pacientes ao nascer, usualmente, não apresentam manifestação neurológica. As paralisias dos membros inferiores e/ou as alterações esfinterianas instalam-se, na maioria dos casos, de forma progressiva^{4,5,8-10}.

Nos últimos anos, vários neurocirurgiões têm registrado na literatura mundial suas experiências com o tratamento dos lipomielomeningoceles^{4,6-11}. No en-

Trabalho realizado no Serviço de Neurocirurgia e Pediatria do Hospital dos Servidores do Estado e da Clínica São Vicente, Rio de Janeiro: *Chefe do Serviço de Neurocirurgia; **Chefe de Clínica; ***Neurocirurgião; ****Chefe do Serviço de Pediatria; *****Neuropediatra. Aceite: 29-junho-1992.

tanto, em nosso meio, pouca atenção tem sido voltada para este tema. Estes fatos nos estimularam a relatar nossa experiência com o tratamento de 16 pacientes com lipomieleningocelos.

MATERIAL E MÉTODOS

Realizamos análise retrospectiva dos prontuários de 16 pacientes com o diagnóstico de lipomieleningocelo operados no Hospital dos Servidores do Estado e na Clínica São Vicente, Rio de Janeiro, entre janeiro-1980 e dezembro-1991. Neste período, 2 pacientes não foram operados por recusa da família e 2 outros aguardam cirurgia. Esta série inclui 10 pacientes do sexo feminino e 6 do sexo masculino. A idade variou de 7 meses a 36 anos, com média de 12 anos.

O motivo da procura do atendimento médico em 6 pacientes foi lesão cutânea (Fig. 2) e déficits neurológicos e/ou manifestação urológica nos outros 10 pacientes. Os sinais e sintomas desta série estão relacionados na Tabela 1. Somente as manifestações cutâneas foram responsáveis pelo atendimento médico em 6 das 10 crianças menores de 12 anos; em 2, infecção urinária e lesão cutânea foram a causa e, em outras 2, paralisia do pé e lesão cutânea. Os vários tipos de lesões cutâneas observados nesta série podem ser analisados na Tabela 2. Dos 6 pacientes adultos, déficit neurológico progressivo foi o motivo de atenção médica em 5 e, em 1, infecção urinária de repetição. Nenhum paciente adulto era assintomático; os 6 pacientes assintomáticos, do ponto de vista neurológico e ou urológico, tinham menos de 12 anos. Vale ressaltar que dos 6 pacientes adultos, 5 tinham sido submetidos a cirurgia prévia, superficial e inadequada, que não impediu a progressão ou o aparecimento dos sintomas. Não havia, neste grupo, casos de hidrocefalia ou malformação de Arnold-Chiari, como também história familiar de estados disrâficos. Em todos os 10 pacientes sintomáticos (6 adultos e 4 crianças) os déficits neurológicos ou urológicos foram de instalação progressiva. Não conseguimos, pela história, detectar qualquer caso de piora aguda.

Tabela 1. Sinais e sintomas em 16 pacientes com lipomieleningocelos.

Sinais e Sintomas	Nº de Pacientes
Lesão cutânea	16
Paralisia ou paresia dos membros inferiores	7
Incontinência urinária	6
Constipação intestinal	3
Mal perfurante plantar	2
Assimetria dos pés	2
Ânus imperfurado	1
Duplicação da bexiga e genitalia	1

Tabela 2. Lesões cutâneas encontradas em 16 pacientes com lipomieleningocelos.

Tipo de lesão	Nº de lesões
Lipoma cutâneo	10
Cicatriz de cirurgia anterior	5
Depressão (dimple)	5
Hipertrícase	1
Angioma	1

Em 6 pacientes havia associação de 2 lesões.

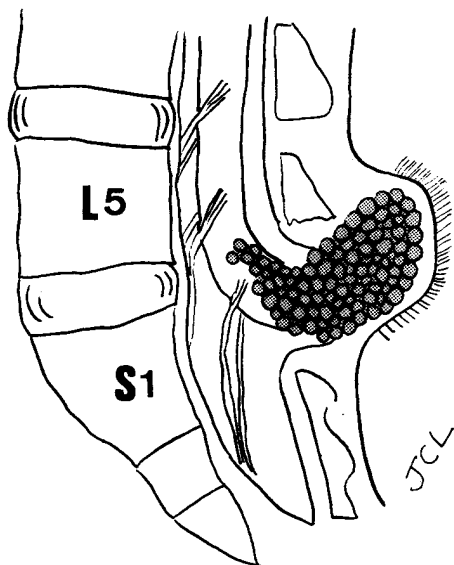


Fig. 1. Desenho esquemático mostrando lipoma subcutâneo que se projeta através de um defeito de fechamento da fascia tóraco-lombar, lâminas e duramáter, aderindo firmemente à medula e mantendo-a anormalmente baixa.

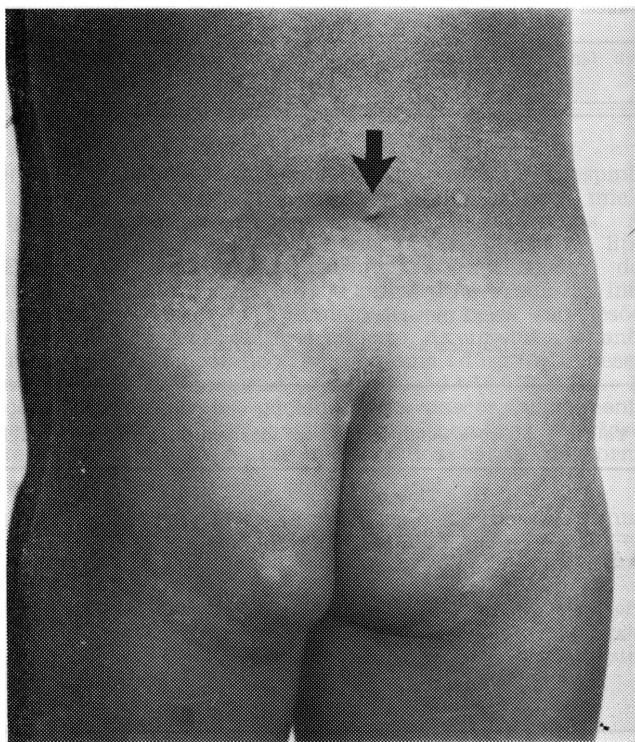


Fig. 2. Fotografia de paciente com lipoma lombo-sacro, medianamente situado. Pode-se também observar pequena depressão superior ao lipoma (seta).

Em todos os pacientes observamos, ao RX simples, algum grau de espinha bífida; em 2 havia agenesia do sacro. Em 5 pacientes foram realizadas mielografias, 2 outros foram operados baseando-se exclusivamente na radiologia simples e na ectoscopia. Nos últimos 9 pacientes a tomografia computadorizada (TC), com ou sem contraste intratecal revelou, com precisão, lesão hipodensa subcutânea estendendo-se para dentro do canal raquidiano (Fig. 3). A recente utilização da ressonância magnética nuclear (RM) permitiu, em 2 pacientes, identificar claramente o lipoma aderido à medula e a posição anormalmente baixa do cone medular (Fig. 4).

Em todos os casos, o objetivo da cirurgia foi o de interromper a tração exercida pelo lipoma sobre a medula. Observamos em um caso, além da tração, a compressão do lipoma sobre a medula também era responsável pelos sintomas.

Iniciamos a cirurgia com o uso de lupas (4 X). O lipoma subcutâneo é identificado e isolado circunferencialmente. Hemostasia minuciosa com o uso do bipolar. O talo fibro-lipomatoso é identificado e seguido através do defeito na fascia tóraco-lombar. Laminectomia, se possível, restrita somente a uma vértebra acima do ponto de penetração do talo fibro-lipomatoso na duramáter. A duramáter é seccionada em torno do talo fibro-lipomatoso quando o lipoma é do tipo dorsal ou até o lipoma quando este for do tipo caudal, pela classificação utilizada por Hoffman et al. 4. Neste ponto, é introduzido no campo o microscópio cirúrgico e, empregando-se magnificação 10X ou 16X, o restante do procedimento é concluído. A duramáter é suturada na musculatura paravertebral. Utilizando-se bisturi ou tesoura e bipolar, reduzimos progressivamente a massa tumoral até ser claramente identificado o local de aderência do lipoma ao tecido neural, sendo ele então seccionado o mais próximo possível do cone medular e cessando, assim, o efeito de tração exercido por essa complexa estrutura (Fig. 5). Frequentemente, tecido fibroso fica entremeado na massa lipomatosa e, mesmo com magnificação, poderá ser difícil diferenciá-lo do tecido neural. Nesta situação, o uso do estimulador de nervo poderá ser de ajuda porém, com a progressiva experiência, a capacidade de reconhecer a diferença entre o tecido fibroso e o tecido neural torna-se mais fácil. Hoffman et al. 4 ressaltam que as raízes viáveis da cauda equina se situam sempre anteriormente e apresentam trajeto ascendente. Este conhecimento nos ajuda também a identificar as estruturas neurais. O filum terminale deve ser seccionado para evitar que ele mantenha a medula anor-

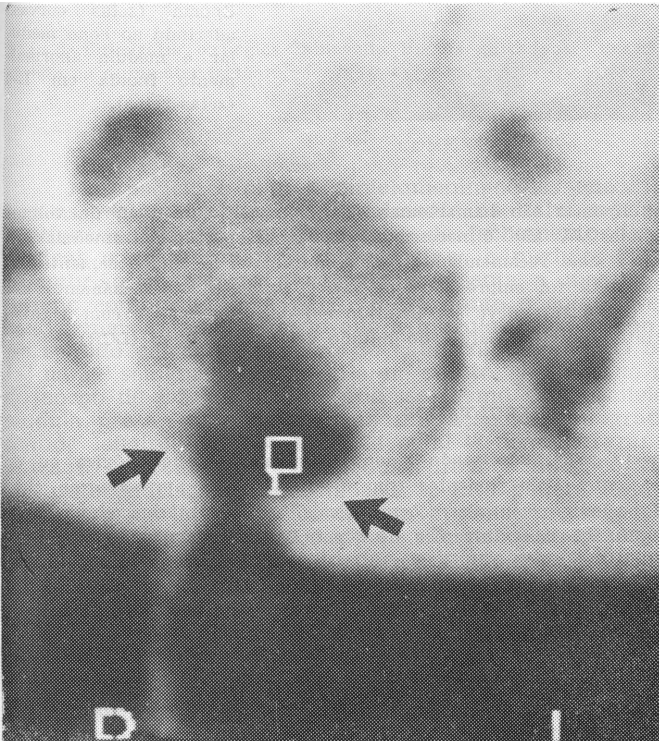


Fig. 3 TC da coluna lombar de paciente com lipoma que se projeta para o interior do canal raquidiano. Observa-se também espinha bífida (seta).

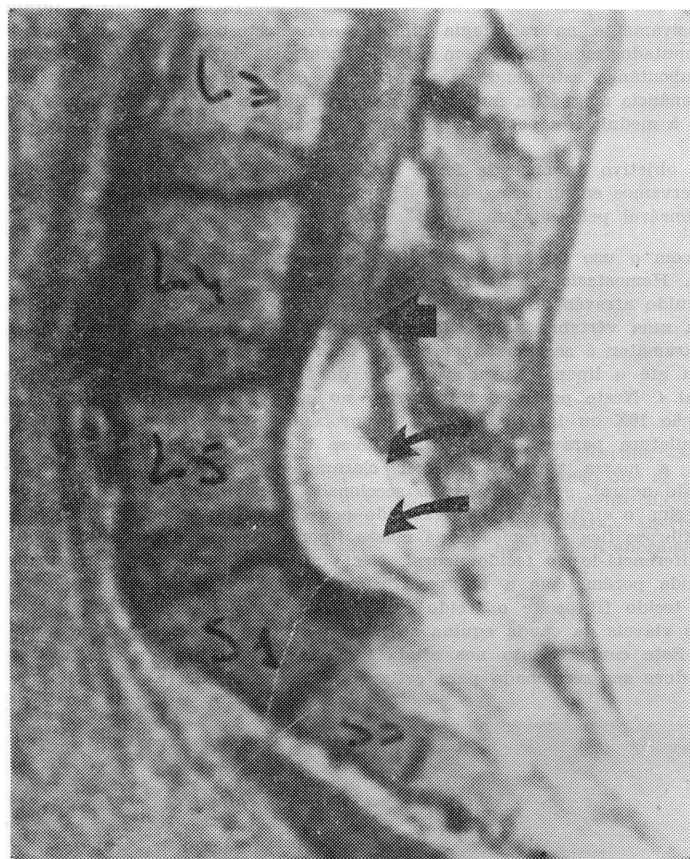


Fig. 4. RM mostrando lipoma (setas curvas) aderindo ao cone medular e medula anormalmente fixada em L-4 (setas retas).

malmente tracionada. Como os lipomas são hamartomas e, assim, não aumentam de volume pela multiplicação de suas células^{7,10}, não é necessário remover a porção intramedular. A remoção subtotal é o tratamento mais recomendado^{1,3-11}. A duramáter é cuidadosamente suturada. Um enxerto de fascia alata foi empregado em vários pacientes. O fechamento dos planos superficiais é rotineiro. O paciente deve ser mantido em decúbito ventral com a cabeça baixa por 7 dias, no intuito de evitar fistula do líquido cefalorraquidiano (LCR).

RESULTADOS

Não ocorreram óbitos nesta série, não tendo sido observada piora neurológica ou da função vesical em qualquer paciente. Dois pacientes com úlceras tróficas apresentaram cicatrização dessas lesões. Dos 6 pacientes com alterações vesicais, 4 apresentaram algum grau de melhora; em 2, ocorreu diminuição das infecções de repetição; em 2 outros houve diminuição do volume residual. Dos 7 pacientes com variados graus de parestia dos membros inferiores, 3 apresentaram melhora da função motora, todos eram crianças. Os outros 4 pacientes já apresentavam lesões fixas. Dois pacientes tinham sido previamente submetidos a cirurgia ortopédica de correção de pés tortos.

A complicação mais frequente foi o acúmulo subcutâneo de LCR. Um paciente precisou ser reoperado para fechamento da fistula de LCR. Nenhum dos 6 pacientes assintomáticos passou a apresentar qualquer sintoma sugestivo de piora.

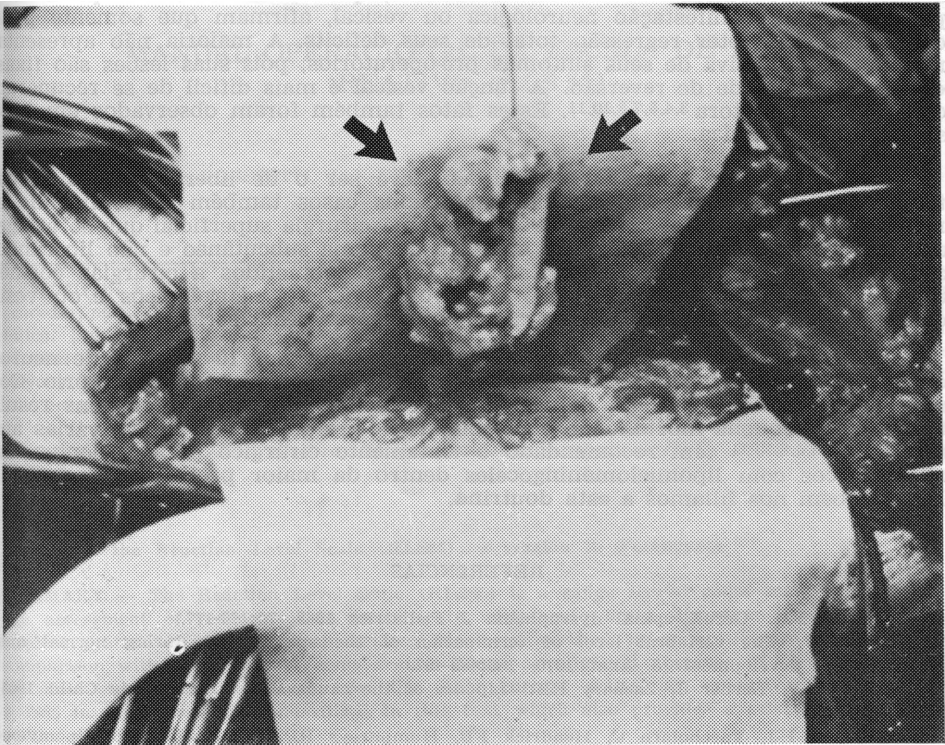


Fig. 5. Fotografia cirúrgica indicando lipoma subcutâneo isolado e o seu talo fibroso penetrando na duramáter (setas).

COMENTARIOS

Nos pacientes com lipomielomeningoceles encontra-se um lipoma subcutâneo na região lombo-sacra, usualmente na linha média. Este lipoma subcutâneo continua-se, através de um defeito de fechamento da fascia tóraco-lombar, das lâminas e da duramáter, indo aderir-se à medula, alongada e tracionada^{1,4-6,10}. O embrião no estágio de 15 mm apresenta a medula e a coluna vertebral do mesmo comprimento. A partir deste ponto a coluna vertebral cresce no sentido caudal mais rapidamente do que a medula, fazendo com que a medula "ascenda" no sentido encefálico, dentro do canal raquiano. O cone medular deve atingir L-3 na 30ª semana de gestação e, no adulto, situar-se no máximo na borda inferior do corpo de L-2. Se algum processo, como as lipomielomeningoceles, mantém a medula presa, impedindo a sua migração, ocorre gradual estiramento dela em sentido longitudinal^{2,6,9}. Yamada et al.¹² demonstraram, experimentalmente, que a tração exercida sobre a medula provoca alterações nos processos oxidativos das mitocôndrias dos neurônios. Este fato poderá levar a paraplegia ou a incontinência urinária. Os pacientes com lipomielomeningoceles, na maioria das vezes, nascem neurológicamente normais. O risco de deteriorização neurológica e/ou vesical existe em todas as idades, principalmente durante os períodos de rápido crescimento^{4,8,9}. Pierre-Khan et al.¹⁰, revendo a literatura, observaram que entre 35 e 67% dos pacientes desenvolvem lesões neurológicas ou vesicais se não adequadamente tratados. Outros^{4,11} acreditam que todos os pacientes irão apresentar sintomas antes dos 4 anos de vida.

A deteriorização neurológica e/ou vesical nesses pacientes é usualmente progressiva, podendo no entanto ser de instalação abrupta, como no decorrer do parto normal, durante exercícios físicos, durante o ato sexual e como em

acidentes entre outras^{1,3,9,10,11}. Vários autores, que operaram e acompanharam pacientes com manifestação neurológica ou vesical, afirmam que somente poucos conseguem obter regressão total de seus déficits. A maioria não apresenta melhora significativa de seus sintomas pré-operatórios, pois suas lesões são fixas e sem possibilidade de reversão. A função vesical é mais difícil de se recuperar que a função motora^{3,4,5,7,8,10,11}. Estes fatos também foram observados em nossa experiência clínica.

O objetivo do tratamento cirúrgico deve ser o de liberar a medula da tração que é exercida pelo lipoma. Em alguns casos também descomprimir a medula, dado o efeito de massa⁶. Portanto, uma cirurgia superficial que só atinge a fascia tóraco-lombar, removendo somente o lipoma subcutâneo e não liberando a medula da tração, deve ser evitada. Pacientes submetidos a cirurgias cosméticas, superficiais e ineficazes, irão desenvolver déficits neurológicos e/ou vesicais^{4,5,7,8,11}. Este fenômeno ocorrerá em 5 pacientes desta série.

Pierre-Kahn et al.¹⁰ reviram 397 casos operados por 10 serviços de neurocirurgia e observaram somente 1 óbito e 3 casos de piora no pós-operatório. Conhecendo a sombria história natural das lipomielomeningoceles e os bons resultados, com pequena mortalidade e morbidade no tratamento cirúrgico, várias autoridades^{3,4,5,8,10,11} têm recomendado o tratamento cirúrgico para pacientes assintomáticos com lipomielomeningoceles dentro da maior precocidade possível. Nós também nos filiamos a esta doutrina.

REFERÊNCIAS

1. Anderson FM. Occult spinal dysraphism. *J Pediatrics* 1968, 73:163-177.
2. Barson AJ. The vertebral level of termination of the spinal cord during normal and abnormal development. *J Anat* 1970, 106:489-497.
3. Dubowitz V, Lorber J, Zachary RB: Lipoma of the cauda equina. *Arch Dis Child* 1965, 40:207-213.
4. Hoffmann HJ, Taecholarn C, Hendrick FB, Humphreys RP. Management of lipomyelomeningoceles: experience at the Hospital for Sick Children. *J Neurosurg* 1985, 62:1-8.
5. Lassman LP, James M. Lumbosacral lipomas: critical survey of 26 cases submitted to laminectomy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1967, 30:174-181.
6. Lesoin F, Petit H, Destec A, Rousseaux M, Julliot JP, Jomin M: Spinal dysraphia and elongated spinal cord in adults. *Surg Neurol* 1984, 21:119-124.
7. Malls LI. Intramedullary spinal cord tumors. *Clin Neurosurg* 1977, 25:512-539.
8. McLone DG, Naidich TP. Laser resection of fifty spinal lipomas. *Neurosurgery* 1986, 18:611-615.
9. Pang D, Wilberger JE Jr. Tethered cord syndrome in adults. *J Neurosurg* 1982, 57:32-47.
10. Pierre-Kahn A, Lacombe J, Pichon J, Giudicelli Y, Renier D, Saint-Rose C, Ferrigot M, Hirsch JF. Intraspinal lipomas with spina bifida: prognosis and treatment in 73 cases. *J Neurosurg* 1986, 65:756-761.
11. Schut L, Bruce DA, Sutton LN. The management of the child with a lipomyelomeningocele. *Clin Neurosurg* 1983, 30:446-476.
12. Yamada J, Zinke DE, Sanders D. Pathophysiology of «tethered cord syndrome». *J Neurosurg* 1981, 54:494-503.