

Síndrome da Medula Fixa: Revisão de 7 Casos

Marcos Alberto da Costa Machado Jr¹; Valdir Cavalcanti Medrado, TSA²;
Carlos Antonio Bastos³; Verônica Barbosa¹

Machado Jr MAC, Medrado VC, Bastos CA, Barbosa V - Tethered Cord Syndrome: Review of 7 Cases

KEY WORDS: ANATOMY spinal cord, tethered cord, tethered conus; COMPLICATIONS: necrologic;
DIAGNOSTIC PROCEDURE: magnetic resonance imaging

Na síndrome da Medula Fixa (MF), o cone medular é excessivamente mais baixo que o habitual e é fixado por uma ou mais de uma anomalia intradural, com um *filum terminale* curto e espessado, fibrosos, aderências e a presença de lipoma intradural¹.

A diferente velocidade de crescimento da coluna vertebral e da medula levam a uma progressiva elevação do cone medular que até a 16ª semana de gestação ocupa todo o canal raquiano: na 20ª semana de gestação está ao nível de 4-L5, na 40ª semana em L3 e cerca de 2 meses após o nascimento atinge o nível do adulto ou seja 1-L2.²

A origem da anomalia ocorre entre o 20º e 30º dia de gestação e é devida a um distúrbio da plica neural e menos do tubo neural. Esta última está associada a outras malformações como meningoceles e mielomeningoceles, que representam formas diferentes de fixação da medula ao nível do disrafismo³. Através de uma esquisse dural a medula entra em contacto direto com o tecido subcutâneo onde se fixa⁴. Este fato impede, no início do desenvolvimento, a elevação da medula e, em consequência, ocorre penetração do tecido subcutâneo no espaço vertebral. O tecido adiposo intra-espinhal é uma extensão da gordura subcutânea e não um verdadeiro lipoma. A diferença

entre a gordura que engloba o *filum terminale* e a gordura subcutânea explica-se pela sede anatômica e pela presença de tecido fibroso de origem meníngea⁵.

Quando a medula está fixa abaixo do nível habitual, o crescimento traciona-a gerando isquemia⁶.

Cerca de 30% dos pacientes com MF apresentam manifestações cutâneas que se localizam na região lombo-sacra sob forma de uma área rica em pelos, de um hemangioma ou de uma superfície cutânea atrofica⁷.

As manifestações neurológicas devidas à tração longitudinal do cone têm habitualmente início na infância e, por isso, raramente o paciente com MF é assintomático. Entretanto, só mais tardiamente apresenta disfunções referentes à parte inferior da medula espinhal. Na literatura são referidos cerca de 50 casos de MF⁸⁻²⁵. Pang et al (1982-83)^{26,27} dividiu estes pacientes em dois grupos: 1- Aqueles que só desenvolveram sintomas na idade adulta, após uma infância "normal". 2- Aqueles com déficits neurológicos e com alterações esqueléticas diagnosticadas na infância mas que permaneceram relativamente estáveis até a instalação de novos déficits progressivos na idade adulta. Os mesmos autores fizeram uma comparação entre os dois grupos e verificaram que nas crianças estão presentes deformidades dos pés (cavovarianismo) e da coluna, incontinência urinária, úlceras tróficas dos pés e pernas e sinais cutâneos de disrafismo. Já na forma adulta os principais relatos são de: dor lombar em 81 % dos casos e sinais cutâneos de disrafismo, presente em 37% dos casos²⁶.

* Trabalho realizado no Hospital São Rafael-Fundação Monte Tabor, Salvador-BA

1 Responsável pelo Setor de Neuro-Radiologia do Hospital São Rafael

2 Prof Adjunto de Anestesiologia da Universidade Federal da Bahia, Chefe do Departamento de Anestesiologia do Hospital São Rafael e chefe do CET/SBA do Hospital Universitário Prof Edgard Santos

3 Responsável pelo Setor de Neurocirurgia do Hospital São Rafael

Correspondência para Marcos Alberto da Costa Machado Júnior
Tv Corneta Lopes 02 Ap 1402-Campo Grande
40080-350 Salvador-BA

Apresentado em 20 de agosto de 1992

Aceito para publicação em 23 de outubro de 1992

© 1992 Sociedade Brasileira de Anestesiologia

Revista Brasileira de Anestesiologia
Vol. 42: Nº 6, Novembro-Dezembro, 1992

RELATO DOS CASOS

A nossa casuística é representada por 7 pacientes: 4 do sexo feminino e 3 do sexo masculino, com idades compreendidas entre 4 meses e 61 anos.

Todos os pacientes foram submetidos a exame radiológico simples e RM da coluna lombo-sacra. Esta última com seqüência Spin-Echo (TR 600, TE 30 ms e TR 2000, TE 40/120 ms) com cortes sagitais e axiais de 5 mm. Num deles (caso 3) realizou-se estudo tomográfico computadorizado.

Caso 1- Paciente do sexo feminino, 42 anos de idade, com queixa de lombociatalgia há muitos anos. O estudo radiológico simples da coluna lombar evidenciou apenas espinha bífida em L5. O exame RM evidenciou extensão da medula até S1 em contato com o tecido adiposo que se estendia do plano subcutâneo para o interior do canal raquidiano e do saco dural (Fig 1).

Caso 2- Paciente do sexo masculino, 8 anos de idade, com deformidade nos pés (varismo) e distúrbios urinários. O exame radiológico evidenciou espinha bífida em S1. Ao exame RM detectou-se um cone medular na altura do corpo vertebral de S₂. Os planos musculares e adiposos não apresentavam alterações (Fig 2).

Caso 3- Paciente do sexo feminino, 61 anos de idade, com queixa de lombalgia de longa data. A tomografia computadorizada da coluna lombar, sem contraste intratecal, evidenciou aumento das dimensões do canal raquidiano e do saco dural. Foi sugerido exame RM complementar que documentou MF em S₂. Não existiam sinais de disrafismo, nem alterações evidentes em planos adiposos e musculares (Fig 3).



Fig 1- MF na altura do plano que passa por S1. Tecido adiposo subcutâneo estende-se através da espinha para o interior do canal espinhal e do saco dural. À esquerda - Imagem ponderada em T1. À direita - Imagem ponderada em T2. Efeito mielográfico.

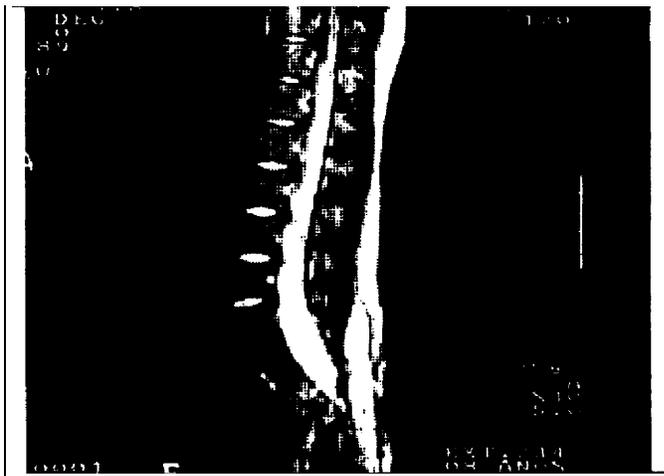
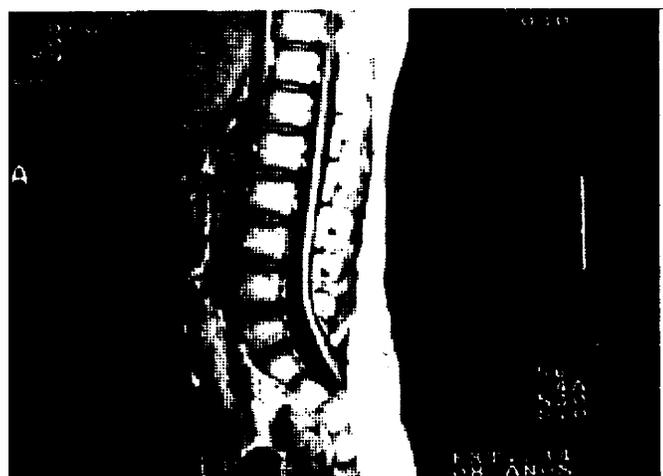


Fig 2- MF ao nível S2 sem alterações dos planos musculares e adiposos da região lombar. À esquerda - Imagem ponderada em T1. À direita - Imagem ponderada em T2. Efeito mielográfico.

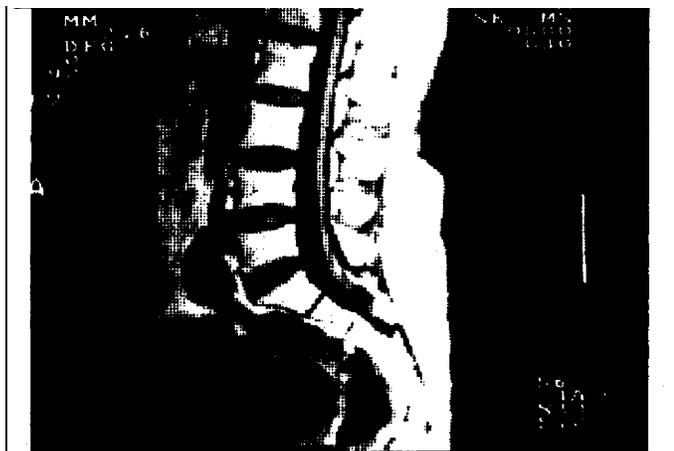


Fig 3- MF no plano que passa por L5/S1. Planos musculares e adiposos sem alterações. Imagem ponderada em T1.

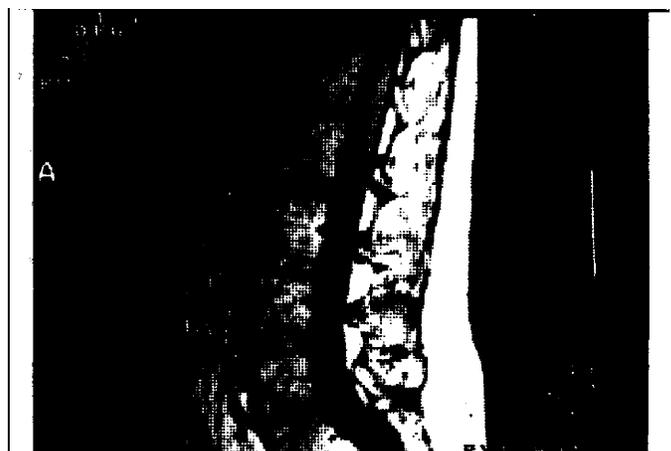


Fig 5 MF em S1. Não visualizada alteração em planos peri-vertebrais. Imagem ponderada em T1.

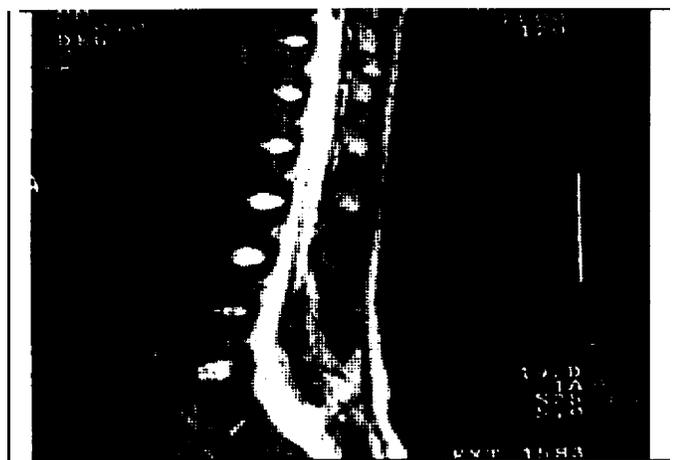


Fig 4 MF ao nível de L5/S1 com tecido adiposo intradural e retro-espinhal. Imagem ponderada em T2.



Fig 6 MF em L5. Volumoso tecido adiposo intramural e retro-espinhal com aumento do diâmetro longitudinal do renal raquiano e do saco dural. Imagem ponderada em T1.

Caso 4- Paciente com 11 anos de idade, do sexo masculino, com úlceras nas plantas dos pés e sinal dérmico, piloso, na linha mediana da região lombar. ARM revelou MF no plano de L5/S1 associada a disrafismo de L5 e S1 com tecido adiposo intradural e retro-espinhal a neste nível (Fig 4).

Caso 5- Paciente com 27 anos de idade, sexo feminino, com lombociatalgia bilateral e exame radiológico normal. ARM evidenciou MF em S1 (Fig 5).

Caso 6- Paciente do sexo masculino, 41 anos de idade, com lombalgia bilateral. Na RM verificou-se amplo disrafismo entre L5 e S2, MF em L5 associada a volumoso tecido adiposo retroespinhal e intramural, com aumento das dimensões do renal raquidiano e do saco dural (Fig 6).

Caso 7- Paciente do sexo feminino, 4 meses de idade: na RM foi encontrado amplo disrafismo lombosacro associado à volumosa formação expansiva compatível com tecido adiposo retro-espinhal, intra-raquidiano e intradural (Fig 7).

DISCUSSÃO

Nesta casuística não houve significativa predominância com relação a sexo.

A sintomatologia dolorosa esteve presente em todos os casos de pacientes em idade adulta (casos 1, 3, 5 e 6) de longa data e nem sempre devidamente valorizada clinicamente.

O início da sintomatologia pode estar associado a situações precipitantes como gravidez e flexões forçadas da coluna espinhal. Breig (1970)⁶ supõe que qualquer alteração no interior do canal vertebral, como hernia de disco, osteófitos ou traumas, pode acentuar o estiramento medular e precipitar o aparecimento de sintomas.

A estenose do canal raquidiano pode diminuir o aporte vascular para uma medula a qual já se encontra em situação de hipóxia crônica²⁸⁻³⁰. Trauma direto da região dorsal pode precipitar a sintomatologia,



Fig 7- Volumosa tumoração com intensidade de sinal idêntica a tecido adiposo em situação retro-espinhal, com componente intradural aderido à medula na altura do plano que passa por L5. À esquerda - Imagem ponderada em T₁ em sagital. À direita - Imagem ponderada em T₁ Axial.

com dano de grupos neuronais que já se encontram no limiar de condições de funcionalidade.

Todos os casos mostraram uma fixação da medula em plano mais baixo que o habitual, com ancoragem na parede posterior do saco dural, o que nos parece corroborar com a teoria da fixação devido ao contato da medula com o tecido subcutâneo através de uma esquisse associada durante o primeiro mês de vida intra-uterina.

Em conclusão, o estudo radiológico padrão da

coluna lombo-sacra conserva uma notável importância na pesquisa de anomalias vertebraes, em pacientes que apresentam sintomatologia neurológica dos membros inferiores na presença de alterações esqueléticas, com exame Tomográfico Computadorizado normal ou não, correlacionado com a sintomatologia. Se estas alterações se manifestam com características atípicas, é possível recorrer ao exame RM que individualiza facilmente a baixa posição do cone medular, revelando as alterações anômicas dentro do canal raquidiano que determinam a fixação medular.

ARM é o método mais eficaz nestes casos devido a seu elevado poder de resolução de imagem, com cones sagitais e coronais diretos.

Alertamos, também, para a possibilidade de eventuais acidentes, com lesão medular, durante a punção lombar para a realização de bloqueios anestésicos e mielografias, principalmente no grupo de pacientes que apresentam manifestações clínicas mais brandas e tardias.

Machado Jr MAC, Medrado VC, Bastes CA, Barbosa V- Síndrome da Medula fixa: Revisão de 7 Casos

UNITERMOS: ANATOMIA: medula espinhal; COMPLICAÇÕES: neurológicas; PROCEDIMENTOS DIAGNÓSTICOS: ressonância magnética

AGRADECIMENTOS

Ao Sr Tadeu Miranda pela colaboração em nosso material fotográfico.

REFERÊNCIAS

01. French BN - Midline fusion defects and defects of malformation. In Youman's Neurological Surgery, Developmental and Acquired Anomalies, 1982; 3: 1236-1380.
02. Machado A - Neuroanatomia Funcional, Anatomia Macroscópica da Medula Espinhal e seus Envoltórios Cap III, São Paulo, 1988; 20.
03. Marin-Padilla M - Clinical and Experimental Rachischisis. In Vinken PS, Bruyn GW (Eds): Handbook of Clinical Neurology: Congenital Malformation of the Spine and Spinal Cord. Amsterdam: North-Holland Publishing, 1978; 32:77-79.
04. Marin-Padilla M - Morphogenesis of anencephaly and related malformations. Curr Top Pathol, 1970; 51: 145-174.
05. Harwood D - In Tethered Spinal Cord, Holtzman RN e Stein BM Eds, Thieme-Stratton Inc, 1985; 34-54.
06. Breig A - Overstretching and circumscribed pathological tension in the spinal cord. J Biomech, 1970; 3:7-9.
07. Hoffman HJ, Hendrik EB, Humphreys RP - The Tethered spinal Cord: its protean manifestation, diagnosis and surgical correction. Child's Brain, 1976; 2:145-155.
08. Dale AGD - Diastematomyelia. Arch Neurol, 1969; 20:309-317.
09. Di Biagio F - Malformazioni rachidee multiple con lipoma della cauda. Riv Neurol, 1959; 29:401-409.
10. English JE, Maltby GL - Diastematomyelia in adults. J Neurosurgery, 1967; 27 260-264.
11. Freeman LW - Late symptoms from diastematomyelia. J Neurosurg, 1961; 18:538-541.
12. Fulcher OH, Twigg H - Diastematomyelia in adults. Neurol Neurochir Psychiatr, 1970; 11: 31-39.
13. Gold LHA, Kieffer SA, Peterson HO- Lipomatous invasion of the spinal cord associated with spinal dysraphism: Myelographic evaluation. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med, 1969; 107: 479-485.
14. James CCM, Lassaman LP - Spinal Dysraphism. The diagnosis and treatment of progressive lesion in spina bifida occulta J Bone Joint Surg, 1962; 44B: 828-840.
15. Jones PH, Love JC - Tight Filum Terminale. AMA Arch Surg, 1956; 73:556-566.
16. Kaplan JO, Quencer RM - The occult tethered conus syndrome in adult. Radiology, 1980; 137:387-391.
17. Lassman LP, James CCM - Lumbosacral lipomas critical surgery of 26 cases submitted to laminectomy. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1967;30:174-181.
18. Loeser JD, Lewin RJ - Lumbosacral lipoma in adult. Case report. J Neurosurg, 1968; 29: 405- 409.
19. Pool JL - Spinal cord and local signs secondary to occult sacral meningocele in adults. Bull NY Acad Med, 1952; 28: 655-663.
20. Seaman WB, Schwartz HG - Diastematomyelia in adults. Radiology, 1958; 70: 692-695.
21. Simon RH, Donaldson JO, Rammsby GR - Tethred spinal cord in adult siblings. Neurosurgery, 1981; 8:241-244.
22. Sostrin RD, Thompson JR at al - Occult spinal dysraphism in geriatric patient. Radiology, 1977; 125: 165-169.
23. Swanson HS, Barnet Jr JC - intradural lipomas in children. Pediatrics, 1962; 29: 911-926.
24. Vandresse JR, Cornelis G - Diastematomyelia: Report of eight observations- Neuradiology, 1975; 10:87-93.
25. Wright B, Gonsalves CG, Marotta JT - Diastematomyelia in geriatric patient. J Can Assoc Radiol, 1979; 30:59.
26. Pang D, Wilberger JE - Tethered cord syndrome in adults. J Neurosurg, 1982; 57:32-47.
27. Pang D, Casey K - Use of an anal sphincter pressure monitor during operations on the sacral cord and nerve roots. J Neurosurg, 1983; 13:562-568.
28. Yamada S, Zinke D, Sanders D: Pathophysiology of tethered cord syndrome. J Neurosurg, 1981; 54:494-503.
29. Yamada S, Sanders D, Maeda G - Oxidative metabolism during and following spinal cord ischemia. Neurol Res, 1981; 3:1-16.
30. Yamada S, Knierim D et al - Tethered cord syndrome. J Am Paraplegia Soc, 1983; 6: 58-61.