



JORNAL BRASILEIRO DE NEUROCIROURGIA

VOLUME 12 - Nº 3 - SET/DEZ, 2001

Meningomielocele cervical: relato de caso

Jorge Wladimir Junqueira Bizzi*

Carlos Eduardo da Silva**

José Ricardo Vanzin**

Luis Carlos Teixeira***

Sinopse

A meningomielocele cervical (MMCC) é uma afecção com características embriológicas e anatômicas que a diferencia das meningomielocelas (MMC) que ocorrem nos outros segmentos medulares. O comprometimento neurológico, a abordagem cirúrgica, assim como o prognóstico desse tipo de malformação, são igualmente distintos daqueles observados nos casos de MMC torácica ou lombar. Este relato de caso tem por objetivo salientar os aspectos peculiares dessa afecção e o seu manejo terapêutico.

Palavras-chave

Cervical, meningomielocele, mielosquise dorsal limitada, exploração intradural, medula presa.

Abstract

Cervical myelomeningocele: case report

Cervical myelomeningocele (CMMC) is a disorder with different embryological and anatomical aspects compared to myelomeningocele of lower segments. The surgical approaches and prognosis of this kind of spinal dysraphism are distinct as well. The relevant clinical and surgical aspects of CMMC and appropriate therapeutics are discussed.

Keywords

Cervical, myelomeningocele, limited dorsal myeloschisis, intradural exploration, tethered cord syndrome.

Introdução

A meningomielocele cervical (MMCC) é uma doença pouco freqüente, com características embriológicas e anatômicas distintas das meningomielocelas (MMC) que ocorrem nos outros segmentos medulares^{2,10}. O comprometimento neurológico, que inicialmente pode ser mínimo ou inexistente, pode se desenvolver como conseqüência de inadequado manejo terapêutico. A abordagem cirúrgica, assim como o prognóstico desse tipo de malformação, é diferente em relação aos casos de MMC torácica ou lombar^{2,5,7,8,10}. É fundamental o entendimento dessas peculiaridades, a fim de se efetuar uma adequada correção cirúrgica com abordagem intradural, obter bons resultados imediatos e diminuir os riscos de deterioração neurológica tardia decorrentes de medula presa na região cervical^{2,10}.

Relato do caso

Menina branca, encaminhada ao serviço de neurocirurgia com 14 dias de vida, apresentando meningomielocele cervical rota e fístula de líquido cefalorraquidiano (LCR) (Figura 1). O exame neurológico evidenciava motricidade preservada e fontanela normotensa, com perímetro cefálico normal. A ecografia cerebral mostrou discreta dilatação ventricular. A criança foi submetida à correção cirúrgica 12 horas após sua internação no serviço, em função da fístula de LCR e conseqüente risco de infecção. Realizou-se dissecação da malformação por planos, com exposição de três níveis da coluna cervical com espinha bífida, sendo

Serviço de Neurocirurgia Pediátrica do Hospital da Criança Santo Antônio – Complexo Hospitalar Santa Casa

* Coordenador do Serviço de Neurocirurgia Pediátrica do HCSA, Professor Adjunto Doutor da Faculdade de Medicina da ULBRA, Porto Alegre, RS

** Médico Residente de Neurocirurgia.

*** Neurocirurgião Pediátrico.

efetuada laminectomia em 1 nível superior e 1 nível inferior às vértebras malformadas. A seguir, realizou-se incisão dural com secção da haste fibroneural junto a sua conexão à medula com liberação completa da medula cervical (Figura 2). A criança evoluiu satisfatoriamente no pós-operatório, tendo recebido alta hospitalar com exame neurológico normal. O acompanhamento de 6 meses evidenciou uma criança com desenvolvimento neuropsicomotor normal, perímetro cefálico no percentil 50, sem evidência tomográfica de hidrocefalia.

Discussão

As MMCCs representam em torno de 4% dos casos de meningocele (MMC)⁸ e se diferenciam das demais MMC nos aspectos embriológicos, anatômicos e de comprometimento neurológico⁹. Nos casos clássicos, ocorre pouco ou nenhum déficit neurológico no nascimento, entretanto, este pode se desenvolver no caso da não correção cirúrgica ou como consequência de tratamento cirúrgico inadequado^{2,8,10}.



FIGURA 1

Fotografia do aspecto da lesão. Lesão esférica coberta com pele, exceto no topo, onde existe um epitélio atrófico com um pequeno orifício por onde extravasa líquido.

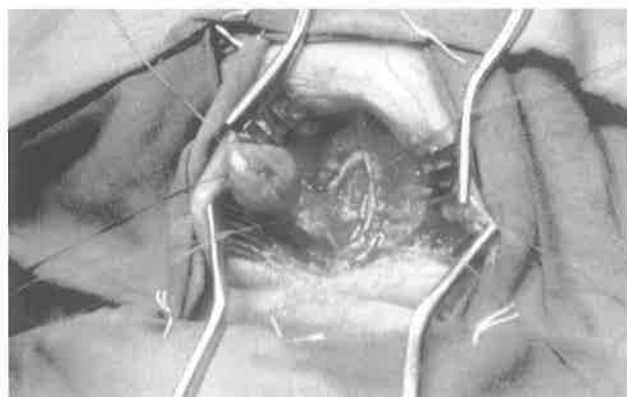


FIGURA 2

Fotografia mostrando a técnica cirúrgica utilizada. Abertura da dura-máter e secção da haste fibroneural junto a sua conexão com a medula.

Do ponto de vista do exame macroscópico da lesão, enquanto as MMC lombares são revestidas por fina camada de aracnóide, sendo freqüente a fístula de LCR em função desta delicada cobertura, as MMCCs são revestidas por pele com espessura normal na sua base e por uma camada de epitélio escamoso no ápice (pele de aspecto atrófico), sendo rara a fístula de LCR. A associação com malformação de Chiari II, que ocorre em todos os casos de MMC lombares, ocorre na MMCC em 44% a 62% dos casos, de acordo com duas séries da literatura^{1,8,9}. Também pode ocorrer em associação com diastematomielia do tipo II (envoltório dural único)⁸.

O defeito embriológico nas MMCCs é caracterizado pela formação de uma lesão identificada como mielose dorsal limitada (MDL).

A MDL difere do placode terminal no grau de neurulação (fechamento do tubo neural). Na MDL a maior parte da neurulação ocorre, exceto na fusão final das pregas neurais. Neste ponto, a separação entre o ectoderma cutâneo e o neuroectoderma não ocorre realmente, permanecendo conectados por uma estreita haste. Os tecidos de origem mesenquimal da região dorsal adjacente conseguem ter um desenvolvimento mais completo, contribuindo para a manutenção do tubo neural em sua posição dentro do canal vertebral⁸.

As lesões disráficas identificadas como sendo MDL não são exclusividade da medula cervical, porém as lesões císticas constituídas por placodes terminais encontradas nas regiões torácica e lombossacra não são descritas na região cervical⁸. Ao contrário, nas MMC dos níveis mais baixos, a neurulação primária não ocorre, permanecendo a placa neural aberta e exposta na superfície, fora do canal medular⁷.

Nas MMCCs as meninges revestem o tubo neural em toda a extensão de sua circunferência, exceto na porção da linha média posterior, onde a haste fibroneural conecta o tubo neural ao seu ponto de origem correspondente no ectoderma cutâneo, transfixando a dura-máter, que se projeta juntamente com a haste em direção ao interior do saco na superfície, passando através do defeito osteomiofacial. Na superfície, quando o defeito do fechamento do ectoderma cutâneo é estreito, ocorre uma cobertura por epitélio escamoso.

Podemos encontrar dois tipos de haste fibroneural. A primeira é formada apenas por uma banda tecidual que liga a medula até a pele, circundada pelo espaço subaracnóide e pela dura-máter, correspondendo ao caso aqui relatado (Figura 3A). No outro tipo, a banda tecidual origina-se no canal epidurário central da medula formando uma cavidade hidromiélica que também se adere à pele e que, assim como no primeiro tipo, também é circundada pelo espaço subaracnóide e pela dura-máter (Figura 3B).

Na maioria das vezes, a pele reveste completamente a lesão, impedindo a saída de líquido. No entanto, mais raramente, como no presente caso, há uma ruptura do

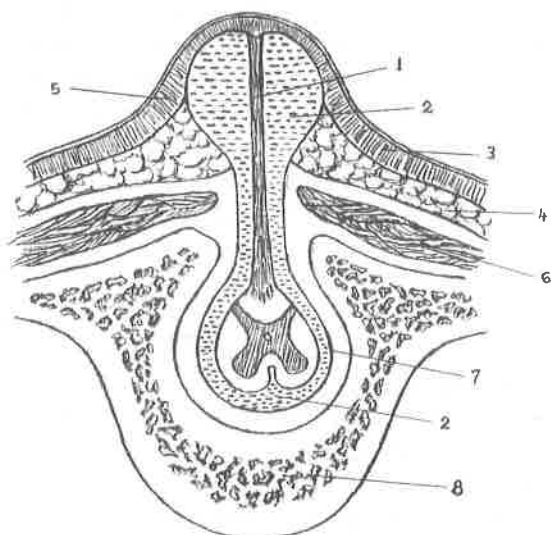


FIGURA 3A

Representação esquemática da mielosquise dorsal limitada.
1. Haste fibroneural 2. LCR em continuidade com espaço subaracnóide 3. Pele 4. Tecido celular subcutâneo 5. Pele 6. Musculatura dorsal 7. Dura-máter 8. Vértebra bífida.

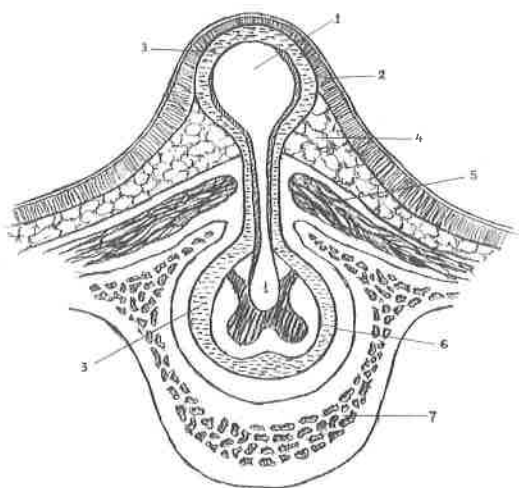


FIGURA 3B

Representação esquemática da mielosquise dorsal limitada.
1. Cavidade hidromiélica 2. Pele 3. LCR em continuidade com espaço subaracnóide 4. Tecido celular subcutâneo 5. Musculatura dorsal 6. Dura-máter 7. Vértebra bífida.

epitélio atrófico localizado na porção superior da lesão, permitindo a ocorrência de fístula liquórica.

Assim, apesar de a medula cervical ter um desenvolvimento embriológico próximo do normal, ela permanece presa por essa haste ao seu ponto correspondente cutâneo. Malformações que levem ao ancoramento da medula na região dorsal e na lombossacra sabidamente podem causar deterioração neurológica progressiva⁶. O ancoramento da medula na região cervical, embora menos comum, também pode determinar deterioração neurológica⁴. Isto explica o aparecimento tardio, a médio e longo prazos, de sinais e

sintomas medulares quando submetidos à correção cirúrgica na qual, inadequadamente, apenas realiza-se a ligadura da haste neural e a correção do defeito cutâneo, sem a liberação completa da medula. É fundamental a dissecação das aderências da haste de conexão junto ao seu ponto de implantação na medula cervical, liberando-a completamente, procedendo-se um adequado fechamento dural com restauração dos planos anatômicos normais. (Figuras 2 e 4).

Na avaliação pré-operatória dos casos de MMCC, é indicada uma adequada identificação das bandas fibroneurais e das variações anatômicas que a malformação provoca na região cervical, para o adequado planejamento cirúrgico. Em geral, as características da cobertura cutânea espessa da MMCC, tornando rara a fístula liquórica, permitem que se realizem todos os exames de neuroimagem necessários. A ressonância magnética (RM) é o exame de escolha, por fornecer informações precisas relativas à anatomia da malformação e suas relações com a medula. A mielotomografia computadorizada também pode ser bastante elucidativa, com capacidade superior à da RM para avaliar as relações ósseas e até mesmo dos septos fibrosos, com a desvantagem de ser um exame invasivo e ser menos preciso na definição da imagem medular. No caso relatado, a paciente apresentava a peculiaridade da fístula de LCR, o que levou à intervenção cirúrgica precoce para prevenção da infecção, que poderia mudar completamente o prognóstico favorável da malformação.

A MMCC deve ser encarada pelo neurocirurgião como uma entidade distinta das demais meningocele localizadas nas regiões dorsal e lombossacra. A adequada investigação pré-operatória, associada à abordagem cirúrgica cuidadosa, na qual se preserve a integridade medular e se libere por completo o neuroeixo, por meio da secção

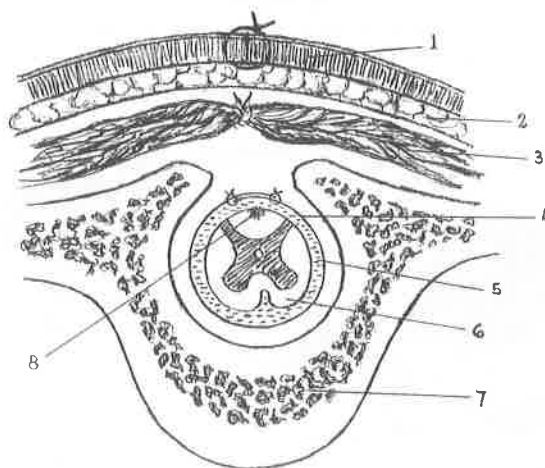


FIGURA 4

Representação esquemática da correção cirúrgica.
1. Pele 2. Tecido celular subcutâneo 3. Musculatura dorsal 4. Dura-máter 5. Espaço subaracnóide 6. Medula 7. Vértebra bífida 8. Resquícios da haste fibroneural.

intradural da haste fibroneural, permite a expectativa de um desenvolvimento neuropsicomotor normal. Assim, é fundamental a abordagem intradural da lesão, e não apenas a secção extradural da haste e a ressecção do cisto.

As características de boa evolução nas MMCCs devem ser igualmente consideradas em caso de aconselhamento pré-natal, quando o neurocirurgião pediátrico for consultado sobre o prognóstico da criança após seu nascimento, por uma gestante com feto apresentando meningomielocoele cervical. O aconselhamento correto é especialmente importante para pais que possam estar pensando em uma eventual interrupção da gestação³.

Referências bibliográficas

- BATZDORF U: Syringomyelia, Chiari malformation and hydromyelia. In: Youmans JR: *Neurological Surgery*. 4th ed, Philadelphia, Saunders, 1996. Vol. 2. Cap. 43, p 1090-110.
- DIAS MS, PANG D: Cervical myelomeningocele. In: Pang D: *Disorders of the Pediatric Spine*, 1st ed, New York, Raven Press, 1995, Cap. 13, p 253-64.
- DIRKS PB, RUTKA JT: The genetic basis of neurosurgical disorders. In: Youmans JR: *Neurological Surgery*. 4th ed, Philadelphia, Saunders, 1996, Vol. 2. Cap. 31, p 811-28.
- ELLER TW, BERNSTEIN LP, ROSEMBERG RS, MCLONE DG: Tethered cervical spinal cord. Case report. *J Neurosurgery*, 67: 600-2, 1987.
- HAHN Y S: Open Myelomeningocele. In: Pang D: *Neurosurgery Clinics of North America, Spinal Dysraphism*, Philadelphia, W.B. Saunders, 1995. Vol. 6. 2, p 231-42.
- KANEV PM, BERGER MS: Lipomyelomeningocele and myelocystocele. In: Youmans JR: *Neurological Surgery*. 4th ed, Philadelphia, Saunders, 1996. Vol. 2. Cap. 34, p 861-72.
- MCLONE DG: Myelomeningocele. In: Youmans JR: *Neurological Surgery*. 4th ed, Philadelphia, Saunders, 1996. Vol. 2. Cap. 33, p 843-60.
- PANG D, DIAS MS: Cervical Myelomeningoceles. *Neurosurgery*, 33: 363-73, 1993.
- PEREZ LM, WILBANKS ST, JOSEPH DB: Urological outcome of patients with cervical and upper thoracic myelomeningocele. *J Urol*, 164: 962-4, 2000.
- STEINBOK P, COCHRANE DD: The nature of congenital posterior cervical or cervicothoracic midline cutaneous mass lesions. *J Neurosurgery*, 75: 206-12, 1991.
- STEINBOK P: Dysraphic lesions of the cervical spinal cord. In: Pang D: *Neurosurgery Clinics of North America, Spinal Dysraphism*, Philadelphia, W.B. Saunders, 1995. Vol. 6. 2, p 367-76.

Endereço para correspondência:

Jorge Wladimir Junqueira Bizzi
Av. Iguazu 165/ conj. 405
CEP 90470-430 – Porto Alegre, RS