

Ricardo Santos de Oliveira | Hélio Rubens Machado

# NEUROCIRURGIA PEDIÁTRICA

Fundamentos e Estratégias

Diivros

The cover features a dark, moody background with a central image of a child's head in profile, facing right. Overlaid on the child's head is a semi-transparent, glowing green and blue anatomical diagram of a brain slice, showing internal structures. The overall aesthetic is scientific and clinical.

## Lipomas Lombossacrais

Jorge Wladimir Junqueira Bizzi • Alessandro Machado • André Bedin

### INTRODUÇÃO

O disrafismo espinhal oculto é um conjunto de malformações agrupadas pela característica comum de serem cobertas por pele. Os lipomas da região lombossacral, em particular os de cone medular e os de filo terminal, são as formas mais comuns de disrafismo espinhal oculto. Dentro desse subgrupo, existe uma grande variedade de doenças com relação a sua anatomia, sua apresentação clínica e às opções de tratamento. Essas lesões, entretanto, possuem uma embriologia e mecanismos patológicos muito semelhantes.

Este capítulo tem o propósito de abordar o tema sobre lipomas espinhais da região lombossacral, discutindo sua patogenia, as características clínicas e anatômicas e opções de tratamento. Lipomas espinhais em outras localizações são incomuns, em geral não estão associados à espinha bifida, possuem grande variedade de manifestações clínicas e possivelmente uma origem embriológica diferente.

### TERMINOLOGIA E CLASSIFICAÇÃO

Numerosos esquemas de classificação têm sido propostos para diferentes variações anatômicas dos lipomas espinhais. O mais simples e talvez com maior

relevância clínica é a divisão dos lipomas espinhais em três categorias: lipomas do cone medular, lipomas do filo terminal e lipomas subpiaais. Lipomas do cone medular são a forma de lipoma espinhal mais comum, correspondendo a cerca de 66% dos lipomas lombossacrais.<sup>1-3</sup>

### Lipomas do cone medular

*Lipomielomeningocele*: frequentemente usado como um termo geral para todos os lipomas lombossacrais. Lipomielomeningocele se refere especificamente a uma malformação na qual a placa neural se encontra fora do canal espinhal. Uma massa de tecido gorduroso se estende através de uma abertura na fáscia lombossacral e na lâmina vertebral para aderir a uma placa neural semelhante à configuração de uma mielomeningocele aberta, com raízes ventrais e dorsais ocupando um mesmo plano coronal. A expansão do espaço subaracnóide empurra o placódio neural para fora do canal, deixando a interface lipoma-placódio fora do canal espinhal.<sup>4</sup> O lipoma costuma prender a medula assimetricamente, levando à rotação da medula e ao desenvolvimento desigual dos nervos espinhais.<sup>1</sup>

*Lipomielocele*: também pode ser chamada de lipomielosquise.<sup>5</sup> O lipoma entra no canal espinhal

através do defeito ósseo e dural, aderindo ao placódio neural, ou seja, a interface lipoma-placódio se encontra dentro do canal espinhal.<sup>4</sup> Assim, a correta identificação da junção do placódio com o lipoma permite a diferenciação entre lipomielocele e lipomielomeningocele. A lipomielocele é cerca de duas vezes mais frequente que a lipomielomeningocele.<sup>5</sup>

*Classificação em Três Camadas:* Chapman (1982)<sup>6</sup> propôs um sistema de classificação descritiva de lipomas do cone medular: dorsal, caudal e transicional. Este sistema tem relevância anatômica, cirúrgica e talvez prognóstica.<sup>7</sup>

Na variante dorsal, o lipoma subcutâneo penetra na fáscia e nos elementos posteriores, para aderir à porção dorsal do cone medular. O cone, a dura-máter e o lipoma permanecem unidos ao longo da margem da crista neural, com a emergência das raízes sensitivas lateralmente. Frequentemente, ocorre espessamento ou filo terminal com característica adiposa. O lipoma na variante caudal adere à face inferior do cone medular e pode se estender para dentro do canal central. Pode haver raízes nervosas cursando dentro do lipoma, tornando a ressecção e a liberação da medula tecnicamente difícil.

A variante transicional é a combinação dos tipos dorsal e caudal. O lipoma adere à face posterior e inferior do cone medular e pode se estender para dentro do cone medular. Esse tipo de lipoma tem uma ampla superfície de contato com a placa neural, o que piora o prognóstico com relação à morbidade cirúrgica e à recidiva de medula presa.<sup>7</sup> Pode ocorrer uma assimetria significativa com relação ao lado da inserção do lipoma, sendo as raízes desse lado mais curtas. Tais raízes curtas podem prender a medula e atravessar o lipoma, tornando a liberação da medula difícil ou impraticável na ocasião da primeira cirurgia.<sup>1,3</sup>

### Lipoma do filo terminal

É uma anomalia da neurulação secundária, que se caracteriza por espessamento do filo terminal por tecido fibrolipomatoso. O achado incidental de gordura no filo terminal de adultos é estimado em até 5% nos exames de imagem,<sup>8</sup> podendo ser considerado uma variante da normalidade se não estiver associado a sinais e sintomas de medula presa. Essas lesões podem ser verdadeiramente ocultas e não estar associadas a massa lipomatosa subcutânea ou estigmas cutâneos que acompanham a maioria dos lipomas do cone medular. O lipoma, na grande maio-

ria desses casos, está contido inteiramente dentro de uma dura-máter intacta e do filo terminal, embora existam relatos de lipomas se estendendo através da dura-máter até uma massa subcutânea. Tal anomalia se deve provavelmente a resíduos de células totipotenciais da massa caudal que se diferenciam em tecido adiposo.<sup>5</sup> A ressonância magnética (RM) evidencia gordura dentro de um filo terminal espessado e implantação baixa do cone medular. Em alguns casos, menos frequentemente, pode-se encontrar apenas um filo terminal mais espesso (>2 mm), sem gordura, associado à implantação baixa do cone. Nesses casos, denomina-se apenas *filo terminal espessado*. Em quaisquer dos casos, filo terminal lipomatoso ou filo terminal espessado com medula presa são frequentemente associados a doenças envolvendo massas celulares caudais, incluindo síndrome da regressão caudal, síndrome VATER e tríade de Currarino.<sup>9,10</sup>

### Lipomas subpiais

São lesões raras (4% de todos os lipomas), caracterizadas por depósitos de gordura localizados completamente no compartimento intradural, sem componente no subcutâneo.<sup>11</sup> Em adultos, localizam-se preferencialmente na coluna torácica, enquanto nas crianças preferem a coluna cervical, embora possam ocorrer em qualquer local do canal espinhal.<sup>12</sup> Os lipomas subpiais em geral estão localizados na região dorsal da medula e às vezes têm sido relatados como lesões intramedulares, em poucos casos associados à espinha bífida.<sup>11</sup> Clinicamente, os lipomas subpiais apresentam-se com sintomas secundários ao efeito de massa, e não com medula presa, como é o caso dos lipomas de filo terminal e do cone medular. Como tais lesões não afetam unicamente a região lombossacral e apresentam características clínicas e terapêuticas variadas, não serão discutidas neste capítulo.

### Malformações espinhais

Inúmeras malformações do sistema nervoso e de tecidos adjacentes são associadas a lipomas espinhais da região lombossacral.<sup>1,3,13</sup> Alterações medulares são quase universais, com cone medular anormalmente baixo na imensa maioria dos pacientes com lipoma do cone medular e do filo terminal. Siringomielia tem sido associada em até 20% dos pacientes com lipoma de filo terminal ou cone medular em

grandes séries, ocorrendo mais frequentemente em pacientes com lipomas do tipo transicional. Cavidades siringomiélicas associadas a essas condições são localizadas na face caudal da medula e se estendem por 2 a 3 níveis espinhais, em média. Pacientes com siringomielia tendem a apresentar precocemente sintomas neurológicos mais significativos.<sup>13</sup> Outras malformações incluem a diastematiemia e várias alterações intralipomatosas e durais, incluindo seio dérmico, teratomas, malformações arteriovenosas durais, cistos entéricos, cistos dermóides ou epidermóides.

Malformações ósseas da coluna espinhal frequentemente acompanham lesões lipomatosas, com

espinha bífida ocorrendo em cerca de 90% dos pacientes, sendo ligeiramente mais prevalentes em lipomas do cone medular que naqueles do filo terminal.<sup>1,4,14</sup> Usualmente, o sacro inteiro está comprometido. Agenesia sacral afeta cerca de 25% desses pacientes e é um achado comum no conjunto de malformações urogenitais. Outras anomalias espinhais observadas incluem hemivértebra, fusão vertebral e escoliose, associadas a uma grande variedade de malformações viscerais, em geral as uroanogenitais e anorretais. Assim, a avaliação com RM deve ser feita em todos os pacientes com estas malformações, pois há grande chance de se encontrar alguma forma de mielodisplasia com medula presa.

**Quadro 7-1.** Classificação e subclassificação dos lipomas espinhais<sup>15</sup>

Classificação e subtipos	Descrição	Embriologia	Apresentação clínica	Tratamento
<b>Cone medular</b>	Mais comum (54–86%).	Disjunção prematura.	Estigmas cutâneos frequentes (mais comum em crianças pequenas); déficits neurológicos (mais comuns em crianças mais velhas); transtornos urológicos e ortopédicos.	Tratamento cirúrgico para pacientes sintomáticos; liberar medula presa em pacientes assintomáticos é controverso, alguns autores indicam acompanhamento (cirurgia com 4% de risco neurológico e 20% de complicações locais).
<i>Dorsal</i>	Lipoma adere à face dorsal do cone.			
<i>Caudal</i>	Lipoma adere à face caudal do cone, pode se estender para o canal central da medula, conter raízes nervosas em seu interior.			
<i>Transicional</i>	Combinação dos tipos dorsal e caudal; grande interface entre lipoma e placa neural; frequentemente assimétrico.			Subtipo mais difícil para se liberar a medula; raízes nervosas curtas podem estar presentes e dificultar o desprendimento total da medula.
<b>Filo terminal</b>	7-46% dos lipomas espinhais; encontrado em 5% da população geral em necropsias.	Ausência de diferenciação regressiva.	Pode ser assintomático ou associado com medula presa.	Pacientes assintomáticos com cone medular em posição normal podem ser tratados de forma conservadora; cirurgia indicada para pacientes sintomáticos ou com cone medular de implantação anormalmente baixa.
<b>Subpial</b>	Raro (4%), pode ocorrer na medula cervicolumbar; encontra-se dentro da dura-máter intacta; infreqüentemente associado à espinha bífida.	Desconhecida	Apresenta-se com efeito de massa, raramente como medula presa.	A ressecção objetiva a descompressão, sem remoção completa.

## EPIDEMIOLOGIA

Lipomas espinhais são lesões ocultas, com um número desconhecido de ocorrências não sendo detectadas, o que torna sua verdadeira incidência indeterminada. A taxa de lesões diagnosticadas, contudo, tem sido estimada em cerca de 25% das mielomeningoceles abertas, ou aproximadamente um em cada 4.000 nascimentos, com predominância no sexo feminino de cerca de 2:1.<sup>13,16,17</sup>

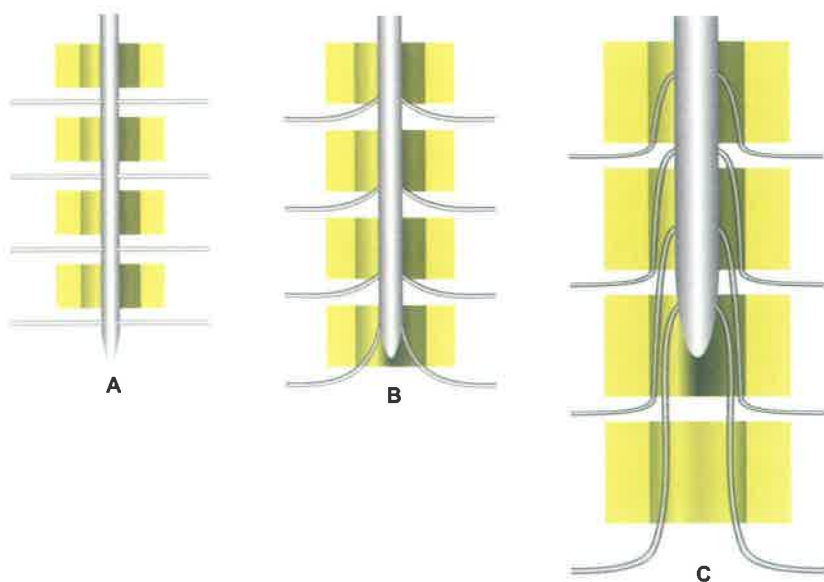
Fatores causais envolvidos na formação da lipomielomeningocele têm sido evidenciados. A suplementação com folato não se apresentou efetiva na redução da incidência, ao contrário dos efeitos na mielomeningocele.<sup>18</sup> Um componente genético, contudo, tem sido implicado em seu desenvolvimento.<sup>19</sup>

## EMBRIOGÊNESE

Os disrafismos espinhais são resultado de defeitos embriológicos que ocorrem precocemente entre a 2<sup>a</sup>-6<sup>a</sup> semanas de gestação. Os passos embriologicamente relevantes são a gastrulação (2<sup>a</sup>-3<sup>a</sup> semanas), a neurulação primária (3<sup>a</sup>-4<sup>a</sup> semanas) e a neurulação secundária e a diferenciação retrogressiva (5<sup>a</sup>-6<sup>a</sup> semanas). A neurulação primária envolve o fechamento do tubo neural correspondente ao encéfalo e à medula até a porção S1-S2 do cone medular. O fechamento se faz mediante a transformação da placa neural em tubo neural. A neurulação secundária envolve um processo menos conhecido, que é responsável pela formação da porção distal do cone medu-

lar, geralmente abaixo de S2, filo terminal e sacro. Nesse caso, o tubo neural distal se formaria a partir de um agrupamento de células primitivas totipotenciais (massa de células caudais), que se juntariam ao tubo neural formado pela neurulação primária. Posteriormente, ocorreria o processo de diferenciação retrogressiva, que individualizaria o filo terminal e o cone medular distal, iniciando a ascensão progressiva do cone medular (Fig. 7-1). A massa de células caudais também dá origem ao aparelho urinário distal e à região anorretal.

Diversas teorias foram postuladas; no entanto, a que mais satisfatoriamente explica a anatomia cirúrgica dos lipomas do cone medular é a de Naidich e McLone (1983).<sup>14</sup> São anormalidades da neurulação primária resultantes da disjunção prematura do ectoderma cutâneo do neuroectoderma. Essa disjunção, ou separação prematura do tubo neural do ectoderma adjacente, deixa a placa neural aberta dorsalmente, permitindo que células mesenquimais penetrem nessa abertura, onde são induzidas pelo epêndima primitivo a produzir tecido gorduroso. Na superfície anterior do tubo neural, onde a anatomia é normal, ocorre indução de estruturas ósseas, vasculares e meníngeas normais. A anatomia resultante é tal que a borda dural, o lipoma e o tecido nervoso se unem na margem lateral da placa neural. Esse é o ponto de transição entre uma anatomia anterior com planos teciduais normais e o tecido posterior composto por lipoma. A falta de fechamento adequado do tubo neural não induz corretamente à formação das estruturas posteriores, como a dura-máter e as



**Figura 7-1.** Ilustração representando o desenvolvimento do canal vertebral, do cone medular e das raízes nervosas. **A**, Posição do cone medular no feto; **B**, ao nascer; e **C**, após dois anos de vida, na margem inferior de L1.

lâminas das vértebras. O lipoma se estende posteriormente através do defeito dural e ósseo, misturando-se ao tecido adiposo subcutâneo.

Os adipócitos nos lipomas espinhais são metabólica e histologicamente idênticos aos demais adipócitos de outros tecidos gordurosos, mas diferentes dos encontrados nas alterações degenerativas.<sup>20</sup> Os lipomas espinhais são lesões estáveis, porém pode ocorrer crescimento dos componentes subcutâneo e intraespinhal como parte do aumento normal do tecido adiposo na infância, ou em situações como a obesidade e a gravidez.<sup>1</sup>

O lipoma do filo terminal é uma anormalidade da neurulação secundária, que se caracteriza pelo engrossamento fibrolipomatoso do filo terminal, provavelmente devido à persistência residual de células totipotenciais da massa caudal que se diferenciaram em tecido adiposo.

Tais teorias são consistentes com o fato de as lesões serem menos frequentemente associadas a estigmas cutâneos, com a ocorrência da neurulação secundária após o fechamento da ectoderme sobrejacente e a associação frequente a outras malformações de massas celulares caudais, como agenesia sacral, síndrome do VATER<sup>21</sup> ou malformações anorretais e urogenitais.<sup>22</sup>

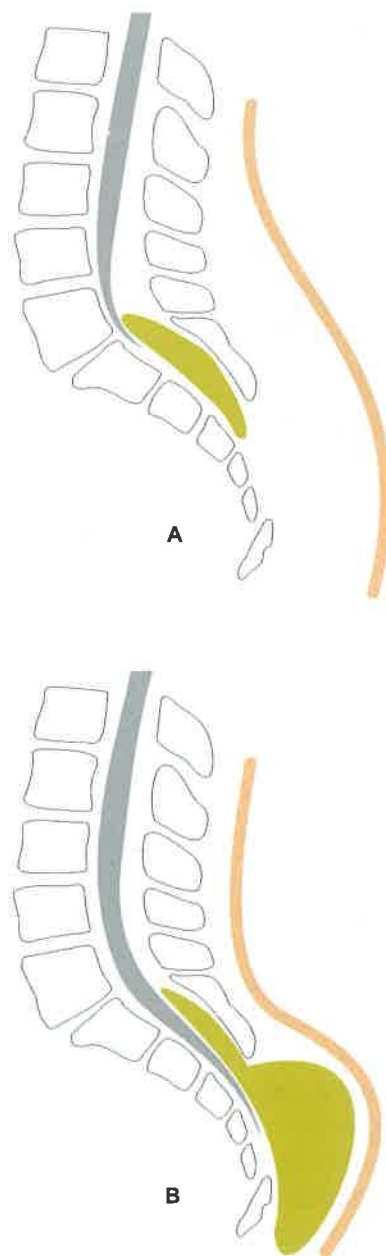
## MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

### Lipomas do cone medular

A apresentação clínica inicial é variável e depende da idade. As duas manifestações iniciais que prontamente indicam avaliação são a presença de marcadores cutâneos e os déficits neurológicos. Crianças menores, em geral, são vistas mais precocemente, em função das alterações cutâneas, enquanto as maiores se apresentam com problemas neurológicos, sem marcadores cutâneos ou, quando há, são discretos e despercebidos até que surja disfunção neurológica (Fig. 7-2).

### Massa gordurosa subcutânea

Uma massa subcutânea de gordura, palpável, indolor, está presente em mais de 80% dos pacientes com lipomielomeningocele. A correlação entre a massa subcutânea e lesões intradurais é tão forte que a simples presença de tal sinal é indicação para investigação com neuroimagem. É típico a lesão ser totalmente coberta por pele, indolor e junto à linha mé-



**Figura 7-2.** Ilustração representando os tipos mais frequentes de lipomas do canal vertebral. **A**, Lipoma do filo terminal. **B**, Lipoma dorsal do cone medular.

dia (Fig. 7-3). Pouco mais de 33% dessas lesões são assimétricas com relação à linha média. Há grande incidência de déficits neurológicos, habitualmente maior no membro inferior ipsolateral à lesão, nos pacientes com massa assimétrica. Exame neurológico normal ao nascimento ocorre na maioria das crianças, com lipomielomeningocele simétrica. O tamanho do lipoma subcutâneo é variável, desde uma discreta elevação até uma volumosa massa, que deforma a região lombossacral. Não há correlação en-



**Figura 7-3.** Fotografia de paciente na qual se evidencia massa dorsal indolor, na linha média, compatível com lipoma subcutâneo.

tre o tamanho e o tipo do lipoma subcutâneo com o tamanho e o tipo do lipoma intradural.<sup>23</sup> Se o lipoma é baixo, pode deformar a prega glútea, deslocando-a ao redor dele e fazendo uma das nádegas parecer maior do que a outra.

### Anormalidades cutâneas

Três categorias de sinais cutâneos na região lombosacral estão associadas à presença de lipomas intradurais: massa palpável isoladamente, supracitada, a presença de outros estigmas cutâneos e a associação desses outros sinais a massas gordurosas palpáveis. Aproximadamente 20–30% dos lipomas intradurais estão associados a estigmas cutâneos sem a presença de lipomas no subcutâneo. Tais anormalidades podem ser uma área de hipertricose, um hemangioma (Fig. 7-4), uma fosseta (*dimple*) na pele, um abaulamento ou um apêndice cutâneo (cauda rudimentar).<sup>23</sup> Embora essas anormalidades cutâneas possam existir isoladamente na ausência de anormalidades intradurais, quando vistas, especialmente em combinação com outras anormalidades cutâneas, deve-se fazer imediatamente um exame detalhado em busca de disrafismo espinhal oculto e medula presa. Angiomas frequentemente se associam a massas subcutâneas de tecido adiposo nas lipomielomeningoceles. Angiomas isolados, entretanto, raramente se associam a disrafismo espinhal oculto (10%). O hirsutismo focal isolado apresenta maior relação com anormalidades subjacentes do que o hemangioma capilar. O frequente orifício coccígeo pode ser diferenciado de um seio dérmico associado a disrafismo, em virtude de sua localização dentro do sulco interglú-



**Figura 7-4.** Estigmas cutâneos. **A,** Hemangioma dorsal. **B,** Apêndice cutâneo (cauda rudimentar).

teo, junto ao cóccix, e pela ausência de outros marcadores cutâneos para disrafismo (incluindo lipoma subcutâneo, hemangioma, hipertricose), sendo sua associação ao disrafismo oculto extremamente rara, não necessitando de avaliação complementar na ausência de outros achados clínicos.<sup>12</sup>

### Alteração dos membros inferiores

Alterações morfológicas nos membros inferiores podem se apresentar no início da infância, em algumas crianças com lipomielomeningocele.<sup>24</sup> No entanto, tais alterações quase sempre são progressivas e detectadas mais tardiamente. A alteração mais frequente é a deformidade dos pés com dedos em “martelo” (flexão fixa interfalangiana e extensão metatarsofalangiana) e elevação da curvatura do pé. Discrepância no tamanho dos pés e pernas, em geral, estão associadas à hipotrofia de todo o membro.

Deformidade progressiva das articulações também pode estar presente. Úlceras nos pés decorrentes de desnervação sensitiva e do sistema nervoso autônomo são achados comuns.

### **Alterações sensitivomotoras**

Embora a maioria das crianças com lipomas lombossacrais não apresente alterações neurológicas ao nascer, é comum a deterioração neurológica progressiva, sendo a causa mais comum pela qual o problema é detectado e tratado. Diversas séries têm demonstrado piora neurológica em pacientes com lipomielomeningocele que não é tratada.<sup>16,24,25</sup> Pode haver déficit concomitante dos neurônios motores superior e inferior, na mesma extremidade; perda de força muscular assimétrica e progressiva, com diminuição desigual da sensibilidade nos membros inferiores. As alterações sensitivas, em geral, são pouco localizadas, com sensação disestésica ou hipoestesia, e não apresentam distribuição por dermatômos.

### **Alterações vesicais e esfinterianas**

Problemas urológicos podem se manifestar como infecções urinárias de repetição, incontinência, retenção urinária ou esvaziamento incompleto da bexiga. Algumas vezes, as anormalidades só são vistas em estudos urodinâmicos. Bexiga hipoativa é o achado mais comum, porém é possível encontrar bexiga hiperativa e dissinergia esfinteriana.<sup>1,26</sup> Aproximadamente metade dos pacientes vai apresentar alguma alteração urológica.<sup>1</sup> A detecção de anormalidades urológicas pode ser difícil em crianças com menos de 2 anos, cuja bexiga hiperativa e a incontinência são fisiológicas. A disfunção urológica secundária à medula presa, uma vez estabelecida, é a que menos responde ao tratamento cirúrgico.<sup>17,27</sup> As chances de melhora das anormalidades urológicas são menores quanto maior for a idade do paciente.<sup>26,28</sup> Alterações intestinais e do esfíncter anal, como constipação ou perda de fezes, são incomuns.

### **Dor**

Dor lombar baixa ou junto ao lipoma subcutâneo é muito infrequente em crianças, mas comum em adolescentes e adultos. Quando a dor lombar irradia-se para o membro inferior, raras vezes tem característica radicular. Frequentemente, a dor pode ser exacerbada por exercício físico e traumatismo, podendo ocorrer também sintomas espontâneos.<sup>15</sup>

### **Lipomas do filo terminal**

Frequentemente, um lipoma de filo terminal só desperta atenção clínica quando se manifesta como uma síndrome do filo terminal espessado, em que a medula presa resulta de uma falha na ascensão normal do cone medular pelo mecanismo de ancoragem exercido pelo filo terminal espessado. Lipomas do filo terminal podem permanecer assintomáticos na infância, manifestando-se no período de crescimento rápido que ocorre na adolescência. Caracteristicamente, se manifestam com dor lombar progressiva que, em geral, tem relação com a postura, podendo piorar com alongamentos, atividade física vigorosa ou esportes de contato físico. O quadro clínico costuma evoluir com atrofia muscular, disfunção sensitiva e motora, distúrbio de marcha, alterações em reflexos, distúrbios da continência urinária e deformidades ortopédicas progressivas, semelhante às manifestações citadas para os lipomas do cone medular, pois compartilham a mesma fisiopatologia por meio do mecanismo de ancoramento da medula.<sup>12</sup>

### **DIAGNÓSTICO POR IMAGEM**

O estudo dos lipomas espinhais tem sido favorecido com a RM. A maioria das crianças que se apresentam com disfunção neurológica ou achados cutâneos característicos é submetida ao estudo por RM, que se apresenta altamente sensível e específico para esse tipo de lesão. O estudo da imagem tem fundamental importância no planejamento cirúrgico, evidenciando a anatomia da lesão e sua relação com as estruturas adjacentes. A RM permite identificar malformações associadas, como diastematomielia, cisto aracnoide, meningocele e siringomielia. As imagens ponderadas em T1 mostram claramente o lipoma e fornecem excelente detalhamento anatômico para identificação do ponto de aderência e do local de saída através de elementos posteriores e fásia para se conectar com o lipoma subcutâneo. As imagens ponderadas em T2 são auxiliares na avaliação de siringomielia e meningoceles (Fig. 7-5). O cone medular encontra-se anormalmente baixo na maioria dos casos, sendo indicativo de medula presa em pacientes com pequenos lipomas de filo terminal (Fig. 7-6).

A RM pós-operatória deve ser interpretada com alguma cautela, pois a medula espinhal quase sempre ainda parecerá presa, com o cone medular ainda localizado abaixo de L2 e a medula disposta dorsalmente. Isso ocorre porque, após a liberação da medula, ela não sobe para a posição que deveria ser

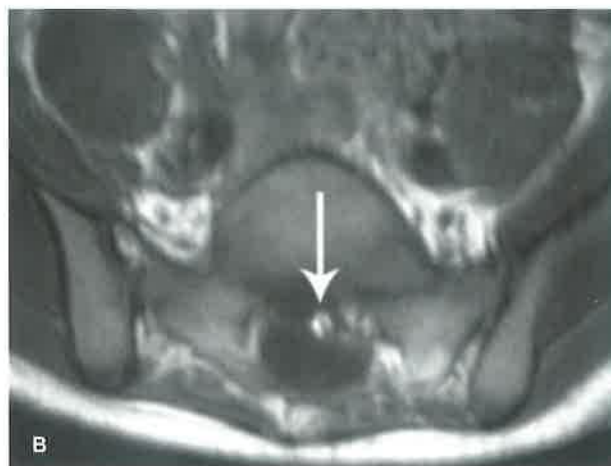


normal (L1-L2).<sup>15</sup> Esse achado isolado no exame de imagem não determina o diagnóstico de recidiva de medula presa. O exame com o paciente em decúbito ventral com protocolo de contraste de fase tem sido utilizado para se avaliar a mobilidade da medula, no intuito de fazer o diagnóstico por imagem de recorrência da medula presa.<sup>29</sup> Entretanto, tais modificações não forneceram dados auxiliares para o diagnóstico. A RM, contudo, possui relevante importância na avaliação de pacientes com alterações clínicas ou surgimento de novos sintomas, possibilitando a detecção de siringomielia ou expansão do lipoma e o diagnóstico de outras anormalidades anatômicas não vistas previamente. Além disso, a RM é importante para o delineamento anatômico e o planejamento da reoperação para liberação da medula.<sup>7</sup> Uma limitação da RM é a dificuldade de identificar e individualizar as raízes nervosas em relação ao lipoma.

A radiografia simples tem valor limitado no diagnóstico dos lipomas espinais, especialmente em crianças com unidades ósseas ainda não completamente ossificadas. Anormalidades ósseas como aumento do espaçamento entre os pedículos, elementos posteriores deficientes e anormalidades sacrais podem ser evidenciadas. Em crianças mais velhas e adolescentes, o radiograma de coluna é auxiliar na avaliação de escoliose e espondilolisteses.



**Figura 7-5.** RM sagital em T1 sem contraste, na qual se evidencia uma lesão intrarraquidiana, compatível com lipoma cervical.



**Figura 7-6.** **A,** RM em corte sagital axial em T1, no qual se verifica hiperintensidade, compatível com espessamento do filo terminal (**seta**). **B,** RM em corte axial (**seta**).

A tomografia computadorizada (TC) identifica claramente as anormalidades ósseas. A mielografia por TC pode ser usada para avaliar a anatomia do espaço subaracnóide e do lipoma, porém é um exame invasivo e fornece menos informações que a RM. Entretanto, trata-se da modalidade de escolha para pacientes nos quais a RM está contraindicada.<sup>4</sup>

## TRATAMENTO CIRÚRGICO

Com relação à indicação de tratamento cirúrgico para pacientes com o diagnóstico de lipoma espinhal, é importante considerar o tipo de lipoma e a presença de sintomas. A decisão de operar é imediata em pacientes sintomáticos e naqueles com lipoma de filo terminal assintomático. Contudo, a decisão de submeter à cirurgia pacientes assintomáticos com lipoma do cone medular é controversa.<sup>12,15</sup> Os objetivos no tratamento dos lipomas espinhais são a proteção da função neurológica e a prevenção de deterioração neurológica tardia. Os princípios cirúrgicos empregados com a intenção de alcançar esses objetivos incluem liberação da medula presa, preservação do tecido nervoso, restabelecimento dos planos anatómicos normais (como a reconstrução do tubo neural) e remoção da massa lipomatosa.

Pacientes assintomáticos com o achado de filo terminal com lipoma associado e cone medular em posição normal podem ser monitorizados clinicamente. No entanto, pacientes com exame de imagem demonstrando lipoma do filo terminal e cone medular em posição baixa ou com qualquer sintoma de medula presa devem ser submetidos à cirurgia.<sup>1,2,13,16</sup> Embora a história natural dos lipomas de filo terminal não seja totalmente conhecida, há evidências de que lesões associadas a cone medular em implantação anormalmente baixa estejam muitas vezes associadas à síndrome de medula presa e predisponham o paciente ao desenvolvimento de sintomas neurológicos.<sup>12</sup> Em tais casos, o tratamento cirúrgico consegue oferecer melhora em aproximadamente metade deles. Como o tratamento cirúrgico está associado a um baixo índice de complicações, com mínimo risco para a função neurológica e bons resultados a longo prazo, além da baixa taxa de recorrência ou déficits neurológicos tardios,<sup>1,2,13</sup> existem autores que defendem a cirurgia como medida profilática.<sup>2,12</sup>

Também há um consenso de que pacientes com lipoma de cone medular sintomáticos devam ser tratados, embora o tratamento cirúrgico dessas lesões seja mais complicado e com maior risco para o paciente. Aproximadamente 70–90% dos pacientes submetidos à cirurgia para liberação da medula presa têm seus sintomas estabilizados, às vezes com alguma melhora.<sup>1,30,31</sup> Existe, entretanto, o risco de dano neurológico em cerca de 4% e uma taxa de complicação local de 20% associada ao procedimento.<sup>31</sup> Apesar desses riscos, a intervenção cirúrgica é

claramente favorável, uma vez que sem tratamento ocorrerá piora neurológica.

A decisão de realizar cirurgia em pacientes com lipoma de cone medular assintomáticos é mais difícil. Aqueles que defendem o tratamento cirúrgico somente para pacientes sintomáticos têm como argumentos a seu favor o desconhecimento da história natural da doença e do risco cirúrgico real de comprometimento da função neurológica, além do risco futuro de recidiva de medula presa, que não tem se mostrado menor do que nos pacientes não operados.<sup>32</sup> Pierre-Kahn *et al.* (1997)<sup>1</sup> demonstraram que aproximadamente 50% dos pacientes assintomáticos submetidos à cirurgia apresentaram piora neurológica em cinco anos de acompanhamento. Outro grupo de 53 pacientes foi tratado de forma conservadora, com acompanhamento clínico e exames seriados. A análise dos dados de 4,4 anos de acompanhamento revelou que 25% dos pacientes apresentaram piora neurológica nesse período. Comparando o risco de piora neurológica nesse grupo com o daqueles tratados cirurgicamente, não ficou evidenciada diferença significativa.<sup>32</sup> Tais dados têm levado alguns neurocirurgiões a optarem pelo tratamento conservador em pacientes assintomáticos. Outros autores são mais seletivos, considerando o tratamento conservador apenas para pacientes com lipomas do tipo transicional, por possuírem uma anatomia mais complexa, com uma abordagem cirúrgica tecnicamente mais difícil, podendo aumentar o risco de lesão neurológica.<sup>3,33</sup>

Apesar da incerteza sobre a história natural dessas lesões e do fato de a cirurgia não ser desprovida de riscos, a maioria dos autores propõe cirurgia profilática em pacientes assintomáticos com lesão de cone medular.<sup>2,17,28,34-37</sup>

Os principais argumentos a favor da cirurgia profilática se baseiam nos achados de que a maioria das crianças assintomáticas, ao nascer, torna-se sintomática nos primeiros anos de vida<sup>2,30,34</sup> e pacientes tratados exclusivamente com procedimentos cosméticos, como remoção parcial do lipoma sem liberar a medula e reconstituir os planos teciduais, frequentemente apresentam deterioração neurológica. Dessa forma, é possível concluir que o comportamento clínico dessas lesões está associado à deterioração neurológica progressiva e pacientes assintomáticos apresentam grande probabilidade de desenvolver sintomas com o evoluir da idade.

Esse potencial para progressão é uma consideração importante na avaliação da necessidade de ci-

rurgia em pacientes assintomáticos, pois uma vez instalados os sintomas neurológicos, especialmente disfunção vesical e deformidades ortopédicas, raramente ocorre reversão dos mesmos após realização de cirurgia.<sup>17</sup> Portanto, aguardar pelo surgimento de sintomas em pacientes assintomáticos pode expô-lo ao desenvolvimento de déficits neurológicos irreversíveis.

Finalmente, os riscos da intervenção cirúrgica parece ter diminuído em recentes séries de casos, envolvendo novas técnicas operatórias e refinamento dos objetivos cirúrgicos. Embora complicações não neurológicas ocorram em cerca de 20% dos pacientes e em geral não representem morbidades permanentes, incluem deiscência de ferida operatória e fístula liquórica, sendo menos comuns na atualidade. Ainda que o potencial cirúrgico de complicações neurológicas seja real, tem se tornado cada vez menos frequente, com relatos de 0-1% de lesões neurológicas definitivas em estudos recentes.<sup>2,30</sup>

A incidência de reancoramento da medula, caracterizado por piora neurológica tardia após a cirurgia em pacientes assintomáticos, também apresenta dados conflitantes. Enquanto Pierre-Kahn *et al.* (1997)<sup>1</sup> relataram que 46,9% dos seus pacientes desenvolveram déficit neurológico em cinco anos, La Marca *et al.* (1997)<sup>2</sup> encontraram apenas 16,7% com deterioração neurológica e necessitando de uma segunda cirurgia. Nesse estudo, o risco de piora neurológica tardia, em 15 anos, foi de 20 e 60% para pacientes assintomáticos e sintomáticos, respectivamente. Portanto, ao menos em algumas séries, a cirurgia profilática parece segura e efetiva na prevenção de distúrbios neurológicos. Em suma, a decisão de operar um paciente assintomático com um lipoma de cone medular permanece controversa, com estudos fornecendo argumentos para ambas as condutas.

Bizzi *et al.*<sup>38</sup> demonstraram resultados favoráveis à cirurgia profilática em pacientes assintomáticos com lipomas do cone medular.<sup>38</sup>

## TÉCNICA CIRÚRGICA

Como mencionado anteriormente, os objetivos da cirurgia incluem a descompressão dos elementos neurais mediante remoção da massa lipomatosa e liberação dos elementos neurais aderidos. O paciente é colocado em posição prona, com proteção de todos os pontos de apoio e preparo para uma incisão na linha média que se estende de rostral a caudal com

relação à lesão. A porção caudal da incisão pode ser curvada para um dos lados, para melhor acesso aos lipomas assimétricos, evitando quando possível a aproximação do sulco interglúteo. Os autores acreditam que a utilização do eletrocautério com a agulha de Colorado® como ponteira, ou algo semelhante, torna a cirurgia mais fácil de ser realizada, com boa redução do tempo cirúrgico, minimizando a perda sanguínea. A agulha de Colorado® nada mais é que uma ponteira normal do eletrocautério, bem fina e com isolamento, deixando só a ponta exposta. A diferença é que, com a ponteira fina, é possível reduzir muito os parâmetros de voltagem utilizados, mantendo uma ótima função de corte e coagulação, com mínimo aquecimento e menor lesão aos tecidos circunjacentes. Enquanto com a ponteira normal a voltagem da coagulação e corte fica entre 25-30 volts, com a microagulha pode ficar entre 6-8 volts. Pode-se utilizá-la bem próximo da medula sem riscos. Esse instrumento é importante porque o tecido adiposo é muito vascularizado e qualquer corte causa sangramento. O corte com tesoura ou bisturi geralmente deve ser seguido de coagulação bipolar. O eletrocautério normal pode ser usado na porção subcutânea do lipoma; no entanto, não é recomendado usá-lo próximo à medula e às raízes. Outra vantagem da microagulha é a possibilidade de ser utilizada desde a incisão da pele.

Após a incisão da pele, se estabelece uma espessura de gordura do subcutâneo que será mantida ao se dissecar o lipoma lateralmente, em geral de 1-1,5 cm de espessura, formando um manto, que garante boa vascularização da pele, evitando isquemia ou necrose. A seguir, diseca-se o lipoma de forma circunferencial até a aponeurose da musculatura paravertebral, localizando a abertura na musculatura paravertebral, por onde os componentes intradural e subcutâneo se comunicam. Deve-se evitar a tração caudal do lipoma subcutâneo, pois ele está conectado à medula. Na porção cranial, verificam-se os processos espinhosos normais, realizando o descolamento da musculatura e a exposição das lâminas de 2-3 níveis normais acima da porção bífida por onde protrui o lipoma. Realiza-se a laminectomia cerca de 1-2 níveis acima da lesão, identificando-se a dura-máter normal. Caso seja antecipada uma remoção de mais de 2 níveis, é preferível fazer uma laminotomia. Nesse momento, é feita a aproximação do microscópio cirúrgico, para iniciar a incisão dural na porção cranial normal. A dura-máter é aberta na linha média em direção rostrocaudal até alcançar

o defeito dural, com cuidado para evitar lesão às raízes nervosas, pois dura-máter, medula espinhal e raízes dorsais estão aderidas nessa região. Abordar por um plano subdural ajuda na identificação e retração segura dessas raízes. É comum haver aderências significativas nessa região, sendo importante o cuidado de desfazê-las sem lesar elementos neurais funcionais.

Uma vez liberado o lipoma da dura-máter adjacente, a atenção é voltada para sua remoção junto ao tecido neural. É recomendada uma remoção do lipoma em quantidade suficiente que permita à placa neural ser reconstituída com sutura subpial. Se uma quantidade significativa de lipoma se estender superiormente no canal central da medula, está indicada uma remoção parcial, com o objetivo de descomprimir o tecido neural, sem o de ressecção completa. A próxima etapa é a identificação do filo terminal que, se tiver características de espessamento, deve ser seccionado.

Finalmente, se a ressecção do lipoma do cone medular for satisfatória e a medula for adequadamente liberada, a placa neural é fechada com sutura subpial, e a dura-máter, reconstituída. Se não houver dura-máter suficiente para a criação de um amplo saco dural, pode-se utilizar enxerto de dura-máter e então fechá-la com cuidado. Para prevenir a ocorrência de fístula liquórica, pode-se reforçar a sutura dural com músculo ou fáscia, ou então usar colas orgânicas (p. ex., cola de fibrina). Os planos musculares são aproximados, o tecido subcutâneo é suturado com o cuidado de evitar espaço morto. Para evitar fístula liquórica, não se utiliza dreno, e o paciente é mantido no leito, com a cabeceira reta e em decúbito ventral pelo período de 48-72 horas, para só então ser mobilizado. Para que seja tolerada essa posição, as crianças permanecem internadas na UTI, com infusão contínua de opioides, obtendo-se analgesia e ao mesmo tempo sedação.

Existem algumas controvérsias sobre a quantidade de lipoma a ser removida, se a placa neural deva ser fechada, a monitorização deva ser utilizada no transoperatório e se a siringomielia, caso exista, deva ser drenada. Recomenda-se a remoção subtotal do lipoma, em uma quantidade suficiente que permita o fechamento da placa neural. A tentativa de remover totalmente o lipoma apresenta risco elevado de lesão e não oferece vantagem significativa alguma.<sup>1</sup> O fechamento da placa neural é outro assunto que tem sido debatido. Propõe-se que seu fechamento possa diminuir o risco de recidiva de me-

dula presa por diminuir a quantidade de tecido exposto. Embora seja incerto se a recidiva de medula presa seja verdadeiramente reduzida com essa técnica, acredita-se que o fechamento da placa neural torna uma reabordagem mais fácil, por diminuir a área cruenta para aderência. As aderências encontradas na reabordagem geralmente estão localizadas sobre a área de fechamento do tubo neural, fazendo com que a dissecação seja mais fácil com a placa neural fechada que se estivesse totalmente em contato com a superfície dural.

O uso de monitorização transoperatória tem indicação altamente variável em diferentes séries de casos.<sup>30,39</sup> As técnicas de monitorização disponíveis incluem eletromiografia retal e uretral, medidas de pressão retal e vesical e potenciais evocados somatossensitivos. Até o momento, nenhum estudo prospectivo determinou de forma definitiva a eficácia dessas modalidades para evitar lesões no tratamento dos lipomas ou de medula presa. Enquanto alguns autores não têm dúvidas do benefício dessas técnicas de monitorização, compartilha-se a opinião de que o uso rotineiro possa prolongar o tempo de cirurgia sem um benefício real para o paciente. O uso, entretanto, do potencial evocado eletromiográfico para confirmar a ausência de tecido neural durante o corte do filo terminal e especialmente para identificar raízes nervosas num lipoma complexo pode ser de grande utilidade.<sup>40</sup>

Por fim, o tratamento da siringomielia associada a lipoma espinhal também encontra opiniões variadas. Alguns autores indicam a abordagem da siringomielia com drenagem (siringostomia) ou derivação da siringomielia.<sup>41</sup> Outros indicam exclusivamente a liberação da medula, esperando uma resolução espontânea da siringomielia.<sup>1,13</sup> Acredita-se que não se deva abordar diretamente a cavidade siringomiélica, a menos que seja volumosa, o que é incomum, e que esteja próxima ao lipoma abordado. Nesse caso, faz-se apenas uma pequena mielotomia dorsal, comunicando a cavidade com o espaço subaracnóide (siringostomia). Nos casos em que a siringomielia não é drenada, é fundamental um acompanhamento com exames de imagem, indicando-se tratamento cirúrgico, se houver aumento progressivo da cavidade.

## CONCLUSÃO

Lipoma espinhal é a manifestação mais comum de disrafismo espinhal oculto, sendo composto por um

grupo heterogêneo de lesões com diferenças anatômicas, clínicas e terapêuticas. Embora o conhecimento sobre lipomas espinhais tenha avançado significativamente, fatores genéticos e ambientais, bem como sua fisiopatogenia e a história natural, persistem ainda incompletamente conhecidos. Trabalhos recentes, entretanto, têm contribuído para o avanço do entendimento de sua anatomia, o que, combinado com o aperfeiçoamento das técnicas cirúrgicas, tem melhorado os resultados cirúrgicos.

Existe um consenso sobre o tratamento cirúrgico de lipomas de cone medular e filo terminal sintomáticos ou associados à medula presa. Uma conduta conservadora com acompanhamento rigoroso pode ser mais prudente para pacientes com filo terminal espessado e cone medular em posição normal. O tratamento de pacientes assintomáticos com lipomas lombossacrais ainda é tema de debate, com argumentos contra e a favor da indicação cirúrgica profilática, questão que poderá ser resolvida com o melhor entendimento da história natural da doença e de sua patogenia. Acredita-se que a cirurgia profilática, nesses casos, possa ser realizada com baixo risco e boas chances de prevenir o surgimento de lesões irreversíveis. Esses pacientes continuam sob risco de recidiva de medula presa e deterioração neurológica tardia, o que torna o acompanhamento clínico por uma equipe multidisciplinar, composta por neurocirurgiões, ortopedistas, urologistas e pediatras, entre outros, parte fundamental do tratamento.

## REFERÊNCIAS

- Pierre-Kahn A, Zerah M, Renier D, Cinalli G, Sainte-Rose C, Lellouch-Tubiana A, Brunelle F, Le Merrer M, Giudicelli Y, Pichon J, Kleinknecht B, Nataf F (1997) Congenital lumbosacral lipomas. *Childs Nerv Syst* 13(6):298-334; discussion 335.
- La Marca F, Grant JA, Tomita T, McLone DG (1997) Spinal lipomas in children: outcome of 270 procedures. *Pediatr Neurosurg* 26(1):8-16.
- Arai H, Sato K, Okuda O, Miyajima M, Hishii M, Nakanishi H, Ishii H (2001) Surgical experience of 120 patients with lumbosacral lipomas. *Acta Neurochir (Wien)* 143(9):857-64.
- Rossi A, Biancheri R, Cama A, Piatelli G, Ravegnani M, Tortori-Donati P (2004) Imaging in spine and spinal cord malformations. *Eur J Radiol* 50(2):177-200.
- Tortori-Donati P, Rossi A, Cama A (2000) Spinal dysraphism: a review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification. *Neuroradiology* 42(7):471-91.
- Chapman PH, (1982) Congenital intraspinal lipomas: anatomic considerations and surgical treatment. *Childs Brain* 9(1):37-47.
- Colak A, Pollack IF, Albright AL (1998) Recurrent tethering: a common long-term problem after lipomyelomeningocele repair. *Pediatr Neurosurg* 29(4):184-90.
- Brown E, Matthes JC, Bazan C 3rd, Jinkins JR (1994) Prevalence of incidental intraspinal lipoma of the lumbosacral spine as determined by MRI. *Spine* 19(7):833-6.
- Sato S, Shirane R, Yoshimoto T (1993) Evaluation of tethered cord syndrome associated with anorectal malformations. *Neurosurgery* 32(6):1025-7; discussion 1027-8.
- Riebel T, Mäurer J, Teichgräber UK, Bassir C (1999) The spectrum of imaging in Currarino triad. *Eur Radiol* 9(7):1348-53.
- Bhatoe HS, Singh P, Chaturvedi A, Sahai K, Dutta V, Sahoo PK (2005) Nondysraphic intramedullary spinal cord lipomas: a review. *Neurosurg Focus* 18(2):ECP1.
- Blount, J.P. and S. Elton, Spinal lipomas. *Neurosurg Focus*, 2001. 10(1):p. e3.
- Xenos C, Sgouros S, Walsh R, Hockley A (2000) Spinal lipomas in children. *Pediatr Neurosurg* 32(6):295-307.
- Naidich TP, McLone DG, Mutluer S (1983) A new understanding of dorsal dysraphism with lipoma (lipomyeloschisis): radiologic evaluation and surgical correction. *AJR Am J Roentgenol* 140(6):1065-78.
- Finn MA, Walker ML (2007) Spinal lipomas: clinical spectrum, embryology, and treatment. *Neurosurg Focus* 23(2):1-12.
- Bruce DA, Schut L (1979) Spinal lipomas in infancy and childhood. *Childs Brain* 5(3):192-203.
- Kanev PM, Bierbrauer KS (1995) Reflections on the natural history of lipomyelomeningocele. *Pediatr Neurosurg* 22(3):137-40.
- McNeely PD, Howes WJ (2004) Ineffectiveness of dietary folic acid supplementation on the incidence of lipomyelomeningocele: pathogenetic implications. *J Neurosurg* 100(2 Suppl Pediatrics):98-100.
- Kannu P, Furneaux C, Aftimos S (2005) Familial lipomyelomeningocele: a further report. *Am J Med Genet A* 132(1):90-2.
- Giudicelli Y, Pierre-Kahn A, Bourdeaux AM, de Mazancourt P, Lacasa D, Hirsch JF (1986) Are the metabolic characteristics of congenital intraspinal lipoma cells identical to, or different from normal adipocytes? *Childs Nerv Syst* 2(6):290-6.
- James HE, Chesnut R, Krous H, Billman G, Jones KL, Jones M (1994) Distal spinal cord pathology in the VATER association. *J Pediatr Surg* 29(11):1501-3.
- Warf BC, Scott RM, Barnes PD, Hendren WH 3rd (1993) Tethered spinal cord in patients with anorectal

- and urogenital malformations. *Pediatr Neurosurg* 19(1):25-30.
23. Pang D (1995) Spinal cord Lipomas. Em: Disorders of the Pediatric Spine, D. Pang, Editor. Raven Press: New York. pp. 175-201.
  24. Lhowe D, Ehrlich MG, Chapman PH, Zaleske DJ (1987) Congenital intraspinal lipomas: clinical presentation and response to treatment. *J Pediatr Orthop* 7(5):531-7.
  25. Lellouch-Tubiana A, Zerah M, Catala M, Brousse N, Kahn AP (1999) Congenital intraspinal lipomas: histological analysis of 234 cases and review of the literature. *Pediatr Dev Pathol* 2(4):346-52.
  26. Sathi S, Madsen JR, Bauer S, Scott RM (1993) Effect of surgical repair on the neurologic function in infants with lipomeningocele. *Pediatr Neurosurg* 19(5):256-9.
  27. Wu HY, Kogan BA, Baskin LS, Edwards MS (1998) Long-term benefits of early neurosurgery for lipomyelomeningocele. *J Urol* 160(2):511-4.
  28. Atala A, Bauer SB, Dyro FM, Shefner J, Shillito J, Sathi S, Scott RM (1992) Bladder functional changes resulting from lipomyelomeningocele repair. *J Urol* 148(2 Pt 2):592-4.
  29. Vernet O, Gorman AM, Farmer JP, McPhillips M, Montes JL (1996) Use of the prone position in the MRI evaluation of spinal cord retethering. *Pediatr Neurosurg* 25(6):286-94.
  30. Byrne RW, Hayes EA, George TM, McLone DG (1995) Operative resection of 100 spinal lipomas in infants less than 1 year of age. *Pediatr Neurosurg* 23(4): 182-6; discussion 186-7.
  31. Boccon-Gibod L, Pierre Kahn A, Hurel JP (1984) Occult spinal dysraphia with urologic manifestations in adults. 6 cases. *Ann Urol (Paris)* 18(1):17-20.
  32. Kulkarni AV, Pierre-Kahn A, Zerah M (2004) Conservative management of asymptomatic spinal lipomas of the conus. *Neurosurgery* 54(4):868-73; discussion 873-5.
  33. Chapman P, Stieg PE, Magge S, Barnes P, Feany M (1999) Spinal lipoma controversy. *Neurosurgery* 44(1):186-92; discussion 192-3.
  34. Hoffman HJ, Taecholarn C, Hendrick EB, Humphreys RP (1985) Management of lipomyelomeningoceles. Experience at the Hospital for Sick Children, Toronto. *J Neurosurg* 62(1):1-8.
  35. James HE, Williams J, Brock W, Kaplan GW, U HS (1984) Radical removal of lipomas of the conus and cauda equina with laser microneurosurgery. *Neurosurgery* 15(3):340-3.
  36. McLone DG, Naidich TP (1986) Laser resection of fifty spinal lipomas. *Neurosurgery* 18(5):611-9.
  37. Schut L, Bruce DA, Sutton LN (1983) The management of the child with a lipomyelomeningocele. *Clin Neurosurg* 30:464-76.
  38. Bizzi JM, Bedin A, Winter A, Pereira, N (2008) Lipoma intraespinal como etiologia de medula presa. Em XXVII Congresso Brasileiro de Neurocirurgia. Foz do Iguaçu, Brasil.
  39. Pierre-Kahn A, Lacombe J, Pichon J, Giudicelli Y, Renier D, Sainte-Rose C, Perrigot M, Hirsch JF (1986) Intraspinal lipomas with spina bifida. Prognosis and treatment in 73 cases. *J Neurosurg* 65(6):756-61.
  40. von Koch CS, Quinones-Hinojosa A, Gulati M, Lyon R, Peacock WJ, Yingling CD (2002) Clinical outcome in children undergoing tethered cord release utilizing intraoperative neurophysiological monitoring. *Pediatr Neurosurg* 37(2):81-6.
  41. Iskandar BJ, Oakes WJ, McLaughlin C, Osumi AK, Tien RD (1994) Terminal syringohydromyelia and occult spinal dysraphism. *J Neurosurg* 81(4):513-9.