

# PARAPLEGIA COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL DE MEDULA PRESA

## RELATO DE CASO

*ANA GUARDIOLA\**, *LISIANDRA ZILIO PRATES\*\**,  
*MARLISE DE CASTRO RIBEIRO\*\*\**, *MARCELO PAGLIOLI FERREIRA\*\*\*\**

---

**RESUMO** - A medula presa (MP) é entidade pouco frequente que ocorre quando há restrição da migração normal do cone medular por cistos, lipomas ou disrafismos espinhais. Esta patologia pode levar a paraplegia, distúrbios sensoriais e esfinterianos. Relatamos o caso de uma menina de 22 meses que consultou com quadro de paraplegia. O diagnóstico de medula presa foi confirmado pela mielotomografia e a paciente foi submetida à cirurgia para liberação do filo terminal.

**PALAVRAS-CHAVE:** medula presa, paraplegia.

### **Paraplegia as initial manifestation of tethered spinal cord: case report**

**ABSTRACT** - Tethered spinal cord (TSC) is a rare disorder; it occurs when the conus medularis is anchored to the base of the vertebral canal by thickened filum terminale cysts, lipoma and spinal dysraphia. This disorder may cause paraplegia, sensory and sphincter disturbance. We report a twenty-two months-old girl presenting with paraplegia. TSC diagnostic was confirmed by myelotomography. The patient was submitted to surgical relief of tethered filum terminale.

**KEY WORDS:** tethered spinal cord, paraplegia.

---

Paraplegia é um quadro relativamente comum em neurologia pediátrica<sup>1</sup>. Pode ser decorrente de patologias cerebrais, medulares, de raízes nervosas ou de nervos periféricos, conforme o Quadro 1.

A medula presa (MP) é causa incomum de paraplegia e caracteriza-se pela fixação intravertebral do filo terminal da medula espinhal, por condições que restringem a migração normal do cone medular<sup>2</sup>. Durante o desenvolvimento fetal, a medula ocupa toda a extensão da coluna mas, com o crescimento, o cone medular adota posição a nível de L1 e a regressão normal da medula espinhal embrionária distal produz o filamento terminal que se conecta ao cóccix. A MP ocorre quando um filamento terminal espessado, um cisto ou um lipoma ancora o cone a nível de L2 ou abaixo<sup>3</sup>. O quadro clínico apresenta déficits neurológicos como perda de força distal e distúrbios tróficos e sensoriais nos membros inferiores, sintomas urológicos e sinais musculoesqueléticos, como escoliose, lombalgia<sup>4</sup> e deformidades dos pés<sup>5</sup>.

O objetivo deste relato é apresentar uma criança que consulta por déficit de força em membros inferiores e deformidades articulares.

---

\*Livre-Docente em Neurologia Infantil e Professora Adjunta de Neurologia da Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre (FFFCMPA); \*\* Acadêmica da FFFCMPA; \*\*\* Médica Residente em Neurologia da FFFCMPA; \*\*\*\* Neurocirurgião do Instituto de Neurocirurgia do Complexo Hospitalar Santa Casa de Porto Alegre. Aceite: 30-outubro-1998.

*Quadro 1. Causas de paraplegia (Adaptado de Fenchel, 1993)*

---

**Malformações congênicas**

1. cisto aracnóide
2. malformações arteriovenosas
3. deslocamento atlantoaxial
4. síndrome da regressão caudal
5. siringomielia
6. disrafismos: malformação de Chiari  
mielomeningocele  
medula presa

**Infeções**

1. discite
2. abscessos epidurais
3. mielite por herpes zoster
4. polirradiculoneuropatia
5. osteomielite tuberculosa

**Paraplegia familiar espástica**

1. autossômica dominante
2. autossômica recessiva
3. recessiva ligada ao X

**Mielite transversa**

1. doença de Devic
2. encefalomielite
3. idiopática

**Trauma**

1. concussão
2. hematoma epidural
3. fraura-luxação
4. trauma medular neonatal

**Tumores**

1. astrocitoma
2. ependimoma
3. neuroblastoma
4. outros

**Infarto medular neonatal**

---

Sensibilidade geral alterada nos membros inferiores. Nervos cranianos normais. Linguagem: verbaliza mais de uma palavra com duas sílabas, comunica-se adequadamente com o examinador e sorri.

Exames complementares - Raio- X de articulação coxo-femoral mostrando abdução máxima e pés equinovaro (Fig 1). A eletromiografia realizada nos músculos dos membros inferiores sugere padrão neurogênico. A mielotomografia indicou fixação do filo terminal entre a segunda e a terceira vértebras sacrais, (medula presa) (Fig 2). A paciente foi submetida a intervenção neurocirúrgica, que consistiu em incisão na linha média da região lombo-sacra expondo as raízes L4, L5 e S1 para interrupção do filo terminal e visualização das raízes sacrais, com controle radiológico. A paciente evoluiu bem, recebendo alta hospitalar no terceiro dia após a cirurgia.

**RELATO DO CASO**

BAV, 22 meses, feminina, branca, natural de Tapes e procedente de Porto Alegre, consulta porque não caminha. A mãe refere que desde o nascimento a menina não apresenta movimentos dos membros inferiores, relata ainda que a criança nasceu com deformidades nos pés e que apresentou problemas respiratórios logo após o nascimento. Mãe gesta 8, para 4, 3 abortos espontâneos, pré-natal sem intercorrências. A criança nasceu de parto prematuro (35 semanas) por cesariana, perímetro cefálico de 32 cm, perímetro torácico de 28 cm, 1860 gramas, APGAR 8/9. Permaneceu internada na Unidade de Terapia Intensiva por disfunção respiratória. Firmou a cabeça com 1 mês, sentou com apoio com 9 meses, sentou sem apoio aos 12 meses, palavra-frase aos 12 meses, não caminha. Cirurgia ortopédica para correção de pé torto congênito bilateral aos 12 meses. Tem dois primos em segundo grau com pé torto unilateral.

Ao exame: sistema cardiovascular e respiratórios normais; diástase de retos abdominais, retração tendinosa de biceps femurais; artelhos com unhas displásicas e algumas hipoplásicas; pés curtos; ausência das pregas normais da região glútea e das coxas; grandes lábios genitais hipoplásicos e membros inferiores em abdução com limitação dos movimentos.

Exame neurológico - Fácies atípica, perímetro cefálico de 46 cm. Atitude: espontânea e ativa, fica sentada sem apoio. Equilíbrio: mantém a cabeça ereta com firmeza, senta-se sem apoio, não fica em pé; não engatinha e não caminha. Motricidade: membros inferiores em abdução máxima com limitação dos movimentos das articulações coxo-femorais e de joelho; força: grau V nos membros superiores, grau II na cintura pélvica e grau 0 nos membros inferiores; coordenação preservada nos membros superiores, preensão em pinça, consegue segurar um objeto com a mão; hipotonia global, mais acentuada nos membros inferiores; reflexos miofásicos presentes em membros superiores e ausentes em membros inferiores; reflexos: cutâneo-abdominais presentes e cutâneo-plantar mudo bilateralmente.

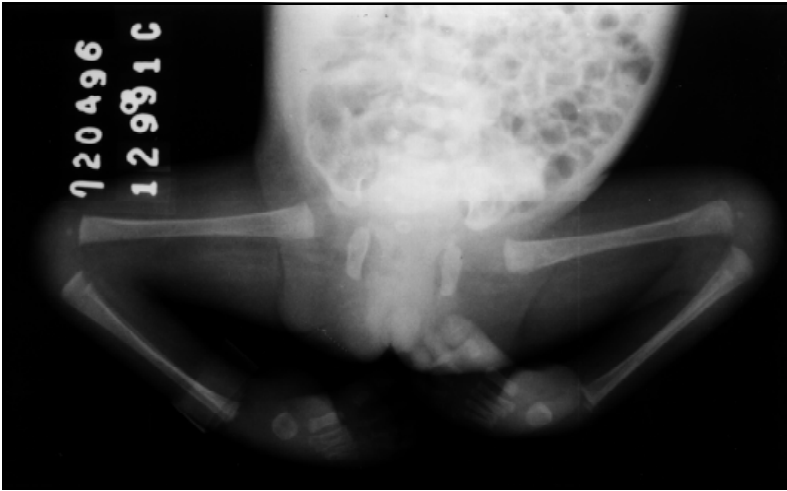


Fig 1. Radiografia mostrando articulação coxo-femural em abdução máxima e pés equinovaros.



Fig 2. Mielografia mostrando fixação do filo terminal entre a segunda e a terceira vértebras sacrais.

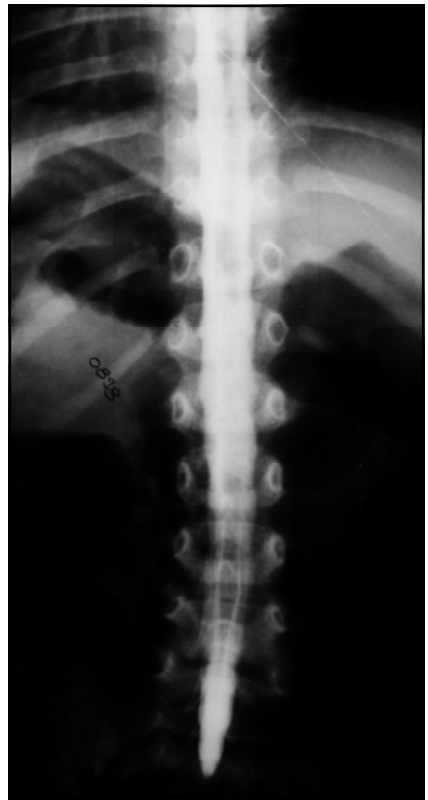


Fig 3. Mielografia mostrando fixação do filo terminal entre a segunda e a terceira vértebras sacrais.

## DISCUSSÃO

A MP é patologia pouco frequente que acomete principalmente crianças, podendo levá-las a paraplegia. Localiza-se, na maioria dos casos, na região mais caudal da medula, mas já foi descrita envolvendo medula torácica após herniação medular, por cisto aracnóide<sup>6,7</sup>. O diagnóstico é feito principalmente por ressonância magnética (RM), mas a mielotomografia também é de grande valor, delineando o nível do cone medular e do filamento terminal<sup>3</sup>. O tratamento é a restauração da mobilidade medular, por liberação do cone medular, da cauda equina e do filo terminal<sup>8</sup>.

Há indícios da associação entre MP e malformações anorretais<sup>9,10,11</sup> e já foi relatada sua associação com a síndrome de Currarino<sup>12</sup>. Heij e col.<sup>9</sup>, ao investigarem 43 pacientes com malformações anorretais, observaram anomalias da medula espinhal em 20 (2 casos de MP). Levitt e col.<sup>10</sup> constataram 27 pacientes (10 meninos e 17 meninas) com evidências de MP associada a algum disrafismo espinhal entre os 111 com malformações anorretais submetidos a RM da medula e observaram associação significativa com anormalidades como extrofia de cloaca ou cloaca persistente. Esses autores comentaram que incontinência urinária e fecal são os achados significativos em pacientes com MP. Da série de Levitt e col.<sup>10</sup>, 18 pacientes com MP submeteram-se a tratamento cirúrgico; 14 tinham incontinência fecal ou urinária e 4 eram assintomáticos, sendo observado melhora em um deles. Weaver e col.<sup>11</sup> evidenciaram a associação de extrofia de cloaca com MP em 21% de seus pacientes.

Outros estudos também evidenciaram a relação entre MP e disfunções urodinâmicas, como alterações na complacência ou hiperreflexia do detrusor<sup>13-15</sup>. Demonstrou-se que a cirurgia precoce é eficaz em pacientes com sintomas urológicos e neurológicos<sup>13,14</sup>, mas não deve ser recomendada se baseada apenas em achados urológicos menores<sup>13</sup>. Cornette e col.<sup>16</sup> mostraram que crianças nascidas com disrafismo espinhal oculto e medula presa não desenvolvem, na maioria, disfunções de neurônio motor superior, indicados pela presença de sinais neurológicos e urodinâmicos. Além disso, esses autores verificaram que a correção neurocirúrgica após o surgimento desses sinais restaura sua função, exceto nas crianças que já nasceram com sintomas de disfunção de neurônio motor superior, que apresentam piores resultados.

A MP está claramente associada a disrafismos espinhais, que podem ou não estar ocultos, lipomas, cistos e diastematomelia<sup>1,2,14,17-21</sup>. Para ilustrar esta afirmação, alguns estudos verificaram os efeitos de tratamento profilático em pacientes com alguns destes componentes associados à medula presa. Na série de Koyanagi e col.<sup>17</sup>, os pacientes com MP e disrafismo espinhal oculto foram tratados com cirurgia, concluindo-se que, como 88% dos assintomáticos permaneciam neurologicamente intactos e 23% dos sintomáticos apresentaram melhora, a cirurgia profilática deve ser considerada. La Marca e col.<sup>18</sup> sugerem, inclusive, a retirada profilática de lipomas espinhais principalmente nas crianças assintomáticas, com acompanhamento, pois algumas precisaram de reintervenção, devido a surgimento posterior de sintomas neurológicos.

Como foi comentado, nossa paciente apresentava deformidades osteoarticulares que, conforme relatos da literatura<sup>22,23</sup>, podem estar associadas à MP.

O diagnóstico de anomalias espinhais congênicas, malformações anorretais, ou até mesmo a simples inspeção de estigmas cutâneos na região lombossacral, deve sugerir MP. Se esta for constatada precocemente, o tratamento cirúrgico pode trazer benefícios quanto aos distúrbios motores e quanto aos problemas esfinterianos.

O prognóstico pós-cirúrgico de pacientes com MP não é muito favorável quanto à melhora dos sintomas presentes no momento do diagnóstico. Deve ser ressaltada a importância de se evitar a progressão dos sinais neurológicos, vindo deste fato a necessidade do diagnóstico precoce. No caso de nossa paciente, o quadro motor dificilmente apresentará melhora significativa após a cirurgia. Entretanto, há possibilidade de não vir a paciente a apresentar problemas urodinâmicos, o que já lhe seria de grande valia.

## REFERÊNCIAS

1. Fenichel, GM. Clinical pediatric nNeurology: a signs and symptoms approach. 2.Ed. Philadelphia: Saunders, 1993:261-277
2. McLone DG, La Marca F. The tethered spinal cord: diagnosis, significance, and management. *Semin Pediatr Neurol* 1997;4:192-208
3. Sperling MA Nelson. Textbook of pediatrics. 15 Ed. Philadelphia: Saunders, 1995:1736-1738
4. Ramirez N, Jonhston CE, Browne RH. The prevalence of back pain in children who have idiopathic scoliosis. *J Bone Joint Surg* 1997;79:364-368.
5. Rotenstein D, Reigel DH, Lucke JF. Growth and growth hormone-treated and no treated children before and after tethered spinal cord release. *Pediatr Neurosurg* 1996;24:238-241.
6. Henry A, Tunkel R, Arbit E, Ku A, Lachmann E. Tethered thoracic cord resulting from spinal cord herniation. *Arch Phys Med Rehab* 1997;78:530-533.
7. Sioutos P, Arbit E, Tsairis P, Gargan R. Spontaneous thoracic spinal cord herniation: case report. *Spine*1996;21:1710-1713.
8. Kothbauer K, Seiler RW. Tethered spinal cord syndrome in adults. *Nervenarzt* 1997;68:285-291.
9. Heij HA, Nievelein RA, de Zwart I, Verbeeten BW, Valk J, Vos A. Abnormal anatomy of the lumbosacral region imaged by magnetic resonance in children with anorectal malformations. *Arch Dis Child* 1996;74:441-444.
10. Levitt MA, Patel M, Rodriguez G, Gaylin DS, Peña A. The tethered spinal cord in patients with anorectal malformations: *J Pediatr Surg* 1997;32:462-468.
11. Weaver KB, Matthews H, Chegini S, King H, Shurtleff DB, McLaughlin JF. Vertebral column and spinal cord malformation in children with extrophy of the cloaca, with emphasis on their functional correlates. *Teratology* 1997;55:241-248.
12. Lee SC, Chun YS, Jung SE, Park KW, Kim WK. Currarino triad: anorectal malformation, sacral bony abnormality, and presacral mass: a review of 11 cases. *J Pediatr Surg* 1997;32:58-61.
13. Fone PD, Vapnek JM, Litwiller SE, et al.. Urodynamic findings in the tethered spinal cord syndrome: does surgical release improve bladder function? *J Urol* 1997;157:604-609.
14. López Pereira P, Martínez Urrutia MJ, Jaureguizar E, Perdiguero M. Are there a neuro-urological symptomatology improvement after spinal cord untethering? *Cir Pediatr* 1996;9:81-84.
15. Vernet O, Farmer JP, Houle AM, Montes JL. Impact of urodynamic studies on the surgical management of spinal cord tethering. *J Neurosurg* 1996;85:555-559.
16. Cornette L, Verpoorten C, Lagae L, et al..Tethered cord syndrome in occult spinal dysraphism: timing and outcome of surgical release. *Neurology* 1998;50:1761-1765.
17. Koyanagi I, Iwasaki Y, Hida K, Abe H, Isu T, Akino M. Surgical treatment supposed natural history of the tethered cord with occult spinal dysraphism. *Childs Nerv Syst* 1997;13:268-274.
18. La Marca F, Grant JA, Tomita T, McLone DG. Spinal lipomas in children: outcome of 270 procedures. *Pediatr Neurosurg* 1997;26:8-16.
19. Okada K, Mishima Y, Hashimoto T, Tsuji S, Murai Y. A case of lumbosacral lipoma-associated adult onset tethered cord syndrome with initial symptoms of sensory disturbance and intractable foot ulcers. *Rinsho Shinkeigaku* 1997;37:711-713.
20. Sarwark JF, Weber DT, Gabrieli AP, McLone DG, Dias L. Tethered cord syndrome in low motor level children with myelomeningocele. *Pediatr Neurosurg* 1996;25:295-301.
21. Satar N, Bauer SB, Scott RM, Shefner J, Kelly M, Darbey M. Late effects of early surgery on lipoma and lipomeningocele in children less than 1 year old. *J Urol* 1997;157:1434-1437.
22. Ceviz A, Bamshad M, Bohnsack JF, Jorde LB, Carey JC. Distal arthrogyposis type 1: clinical analysis of a large kindred. *Am J Med Genet* 1996;65:282-285.
23. Södergård J, Ryöppy S. Foot deformities in arthrogyposis multiplex congenita. *J Pediatr Orthop* 1994;14:768-772.