

# SIRINGOHIDROMIELOGRAFIA INCIDENTAL

## REGISTRO DE UM CASO

*MANOEL JACOBSEN TEIXEIRA \**

*JOSÉ ZACLIS \*\**

*HÉLIO A. PEREIRA LEITÃO FILHO \*\*\**

*ANTONIO F. YUNES SALLES \*\*\*\**

*GILBERTO MACHADO DE ALMEIDA \*\**

O diagnóstico radiológico dos cistos intramedulares tem preocupado os neurologistas desde que essa entidade foi descrita, há 400 anos<sup>26</sup>. Somente nas últimas décadas é que foram introduzidos e padronizados os procedimentos neurorradiológicos para o estudo da siringomielia e da hidromielia; radiografias simples de crânio e de coluna vertebral, perimielografia com contrastes radiopacos, perimielografia gasosa, ventriculografia, tomografia axial por computação e a combinação de todos êles. São raras, entretanto, as publicações sobre a contrastação percutânea da cavidade siringomiélica<sup>5,14,26,40</sup>. O objetivo do presente trabalho é o de apresentar os achados radiológicos de uma siringomielocistografia obtida acidentalmente durante a realização de perimielografia em doente com mielomeningocele lombar.

### OBSERVAÇÃO

C.R.S. — Doente com 5 anos de idade, do sexo masculino, atendido na Clínica Neurológica do Hospital das Clínicas da USP, com 5 meses de deficit motor progressivo nos membros inferiores. Apresentava, desde o nascimento, tumor de consistência endurecida na região lombar. Havia história de retardo para inicio de deambulação e ausência de controle esfinteriano fecal e urinário. Ao exame notava-se: paraparesia crural flácida e área de cicatriz de forma circular medindo 4 cm. de diâmetro, com limites irregulares, localizada na transição lombo-sacral. O estudo radiológico simples da coluna vertebral revelou que a 5ª vértebra lombar era bífida e que o canal vertebral lombar e cervical apresentava-se moderadamente alargado. Com a finalidade de diagnosticar lesão intrarraqueana que pudesse contribuir para o agravamento progressivo do quadro neurológico, o estudo perimielográfico foi realizado por meio de punção lombar nos interespaços L3-L4. O líquido obtido pela punção era límpido, incolor e normotenso, e 5 cc de Lipiodol ultrafluido foram injetados. A radiografia revelou a presença de lojas superpostas contendo contraste radiopaco, com dimensões variadas, septadas transversalmente, dispostas de modo mais ou menos regular ao longo de toda a medula espinal, e alcançando maior volume na região

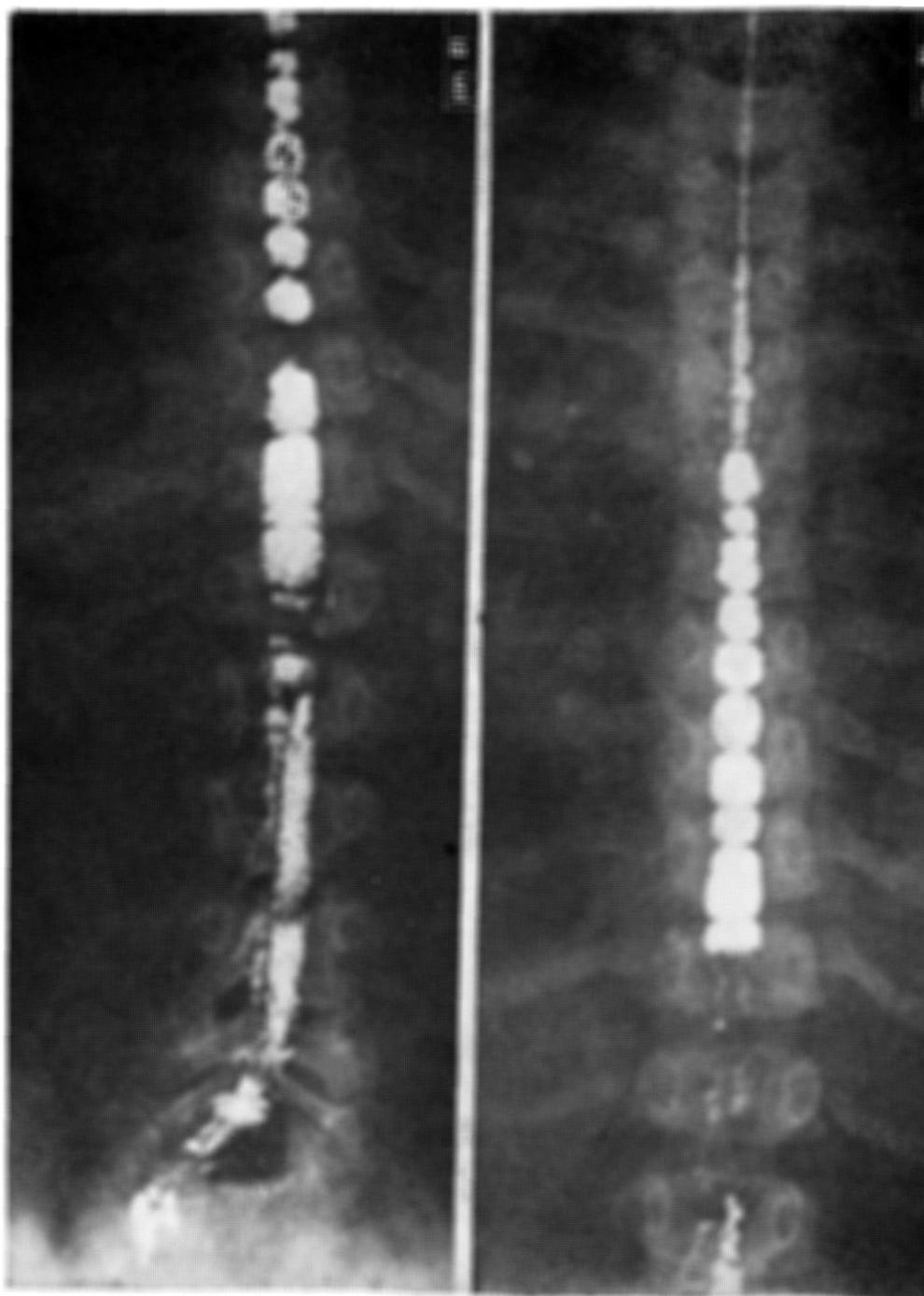
---

Trabalho da Clínica Neurológica da FMUSP: \* Assistente; \*\* Livre Docente; \*\*\* Neurorradiologista; \*\*\*\* Residente.

torácica (Fig. 1). O limite superior destas lojas encontrava-se na transição bulbo-medular e o inferior ao nível da mielomeningocele.

Com o diagnóstico de siringomielia o doente foi submetido a craniectomia de fossa posterior e à oclusão do óbex com músculo, segundo a técnica proposta por Gardner 16. Houve melhora lenta e progressiva do quadro neurológico, tendo o paciente voltado a deambular sem auxílio.

As radiografias simples da coluna vertebral realizadas no período pós-operatório, revelaram que restava pequena quantidade de contraste na cavidade siringomiélica, uma vez que o maior volume havia escoado para o interior da cavidade da meningomielocèle (Fig. 2).



*Fig. 1 — Caso C.R.S. — Aspecto da siringomielografia direta com o doente em posição erecta (A) e na posição de Trendelenburg (B).*



*Fig. 2 — Caso C.R.S. — Radiografia de coluna vertebral com o doente em posição erecta dias após a siringomieliografia direta. Nota-se o escoamento do material de contraste para a cavidade da meningomielocèle e para o espaço subaracnóideo.*

#### COMENTARIOS

Os cistos da medula espinal podem ocorrer como dilatação do canal central da medula associado a traumatismo medular<sup>5,28</sup>, insuficiência circulatória medular<sup>1</sup>, tumores medulares<sup>13</sup>, anomalias congênitas do tubo neural<sup>7</sup> e aracnoidite basal<sup>3</sup>. Alguns autores usaram os termos siringomielia e hidromielia indistintamente, para denominar as cavidades congênitas intramedulares. Há motivos para se considerar a siringomielia e a hidromielia como entidades patogênicas e histopatológicas distintas<sup>16,17</sup>. Na hidromielia há dilatação anormal do canal central da medula espinal, que pode se estender por distâncias variadas entre o IV ventrículo e o cone medular<sup>32</sup>. Suas paredes são revestidas por células endimárias e o conteúdo é constituído por material semelhante ao LCR<sup>14</sup>. A siringomielia é considerada um divertículo do canal central da medula espinal

consequente à hiperdistensão e rotura do epêndima<sup>1,8,16</sup> que o reveste pelo líquido nele contido. A parede da cavidade é constituída por tecido de natureza glial<sup>8</sup>.

Balantine<sup>4</sup> sugere que o termo siringohidromielia é válido, do ponto de vista prático, porque evita confusões quando a distinção entre as duas entidades é difícil. A frequente associação de meningomielocele com hidromielia tem sido notada há muito<sup>24</sup>. A comunicação do canal central da medula espinal com o IV ventrículo tem sido demonstrada por meio da injeção de contraste radiopaco no interior do saco meningocélico<sup>2</sup> nestes doentes.

Apesar do reconhecimento clínico de hidromielia e da siringomielia e de sua eventual associação com processos inflamatórios, traumáticos e vasculares, a origem dessas entidades ainda constitui um enigma<sup>1</sup>. Apesar de opiniões contrárias<sup>33</sup> acredita-se que a siringomielia resulta de distúrbio do fechamento do canal central da medula espinal, por obstáculo de drenagem do LCR do IV ventrículo para o espaço subaracnóideo<sup>17</sup>. Gardner<sup>38</sup> admite também que as forças hidrodinâmicas presentes em casos de hidrocefalia congênita podem atuar sobre o canal central da medula espinal, resultando no aparecimento da meningomielocele.

A siringomielia apresenta padrão clínico típico, na maioria dos casos, e caracteriza-se pela dissociação da sensibilidade em que há comprometimento segmentar bilateral das sensibilidades térmica e dolorosa e preservação das sensibilidades tátil e profunda<sup>12,21,29</sup>. O comprometimento associado das células das pontas anteriores pode acarretar quadro do tipo neurônio-motor inferior e a compressão dos tratos córtico-espinais origina quadros do tipo neurônio-motor superior em segmentos distais. A distribuição das cavidades pode produzir uma constelação de sintomas e sinais bastante variada, que foge à descrição original e clássica. Malformações associadas (síndrome de Arnold-Chiari, diastematomielia, fusão de vértebras cervicais) são comuns, motivo pelo qual a doença é considerada pertencente ao chamado "status disraficus". A evolução do quadro é lenta na maioria das vezes<sup>13</sup>.

Deficit neurológico progressivo tem sido observado em doentes com mielo-displasia<sup>19,20,31</sup>. Tal quadro é explicado como resultante da tração ou da compressão da medula espinal por lipomas e aderências<sup>19,31</sup>, desenvolvimento de gliose com cavitação<sup>29</sup> ou descompensação de hidrocefalo associada. O fato de a síndrome neurológica nem sempre remitir com a liberação cirúrgica da medula espinal<sup>31</sup> mas sim após o tratamento da siringomielia<sup>20</sup>, sugere que esta deve ser responsável pela deterioração neurológica de muitos destes doentes. O bloqueio operatório do óbex permitiu remissão da síndrome neurológica do caso ora apresentado, possivelmente por impedir que as forças hidrodinâmicas transmitidas ao canal central da medula espinal causassem lesão medular progressiva<sup>16,18</sup>.

As radiografias simples do crânio e da coluna cervical podem demonstrar alargamento do canal vertebral, anormalidade da transição occipito-cervical,

escoliose de coluna vertebral, fusões vertebrais e outras malformações dos corpos vertebrais <sup>15,22</sup>.

A perimielografia com contraste radiopaco é útil para revelar a presença de herniação das tonsilas cerebelares <sup>15</sup>. Pode mostrar variação de tamanho da medula conforme a posição do doente <sup>15,30</sup> ou sinais de aracnoidite <sup>5</sup>. A perimielografia gasosa foi uma grande conquista para o diagnóstico da siringomielia e da hidromielia. Permite demonstrar a presença do assim chamado cisto flácido, ou seja, o colapso da medula espinal cervical quando o doente é colocado na posição erecta <sup>8,9,12,13,15,26,43</sup>. Entretanto, mesmo em caso de siringomielia, o cisto pode não colabar devido a dificuldades de trânsito de seu conteúdo <sup>22</sup>.

A demonstração direta e absoluta da presença de cavidade siringomiélica intramedular somente foi possível após o uso da tomografia computadorizada (TC), da siringomielografia e da siringomielografia isotópica. A TC pode revelar a presença de dilatação do canal vertebral cervical e herniação das amígdalas cerebelares. Para demonstração da cavidade siringomiélica é necessária a combinação da TC com a cisternografia com contraste radiopaco hidrossolúvel <sup>1,127,36</sup>.

A introdução direta de contraste isotópico no interior da cavidade siringomiélica foi padronizada por Ellertson <sup>12,14</sup>. Este método permite avaliar a dinâmica do líquido da cavidade siringomiélica <sup>26</sup>. A mobilização indireta do material radioativo para o interior do cisto também pode ser realizada colocando o isótopo nos ventrículos <sup>54</sup>, ou no espaço subaracnóideo mediante punção lombar <sup>14,23</sup>. Ellertson <sup>14</sup> propõe também a injeção intratecal de fluoresceína, e a medida de sua concentração na cavidade do cisto siringomiélico.

A siringohidromielografia é, entretanto, o mais preciso método de diagnóstico de certeza da siringomielia e da hidromielia, permitindo a distinção entre as duas entidades. A siringomielografia direta com contraste radiopaco foi descrita pela primeira vez por Vitek em 1928 <sup>40</sup>. Consiste na introdução do contraste diretamente na cavidade medular siringomiélica, por via percutânea ou a céu aberto. Desde o relato original poucos autores têm feito referência ao uso deste método para o diagnóstico e para acompanhamento dos doentes com siringomielia. A administração acidental de contraste no interior da cavidade medular foi descrita, por alguns, durante a realização de perimielografia lombar <sup>22</sup>. A introdução proposital de contraste radiopaco no interior do canal siringomiélico, por via percutânea <sup>5,14,26</sup>, ou durante atos operatórios <sup>23,37</sup> tem tido alguns defensores. Westberg <sup>42</sup>, em 1966, descreveu pela primeira vez método de injeção de ar diretamente no interior do cisto siringomiélico, mediante punção percutânea cervical ou cérvico-torácica, com o doente em posição deitada. Tal procedimento foi utilizado por poucos autores <sup>14</sup>. Booth <sup>6</sup> recomenda a introdução de mistura de ar e contraste lipossolúvel na cavidade siringomiélica. Logue <sup>26</sup> considera que o uso de contraste lipossolúvel é preferível ao ar, porque permite melhor delimitação do cisto e de suas projeções laterais, e permanece mais tempo permitindo o controle do tratamento. A siringohidro-

mielografia indireta é de descrição recente e consiste de mobilização de contraste para o interior do cisto siringomiélico através do pertuito que o comunica com a cavidade do IV ventrículo. O contraste pode ser introduzido durante iodovertriculografia <sup>7,10,15,22,30,34,37</sup>, mobilizado do espaço subaracnóideo perirraquiano para o IV ventrículo, durante estudo perimielográfico <sup>23</sup>, ou introduzido no IV ventrículo diretamente durante atos operatórios <sup>38</sup>. Havendo comunicação entre o IV ventrículo e a cavidade siringomiélica e sendo as condições favoráveis ao trânsito do contraste, êle fluirá do IV ventrículo para a cavidade medular. McRae e Staden <sup>50</sup> sugerem que a ventriculografia, com a demonstração de comunicação franca entre o IV ventrículo e o cisto medular, constitui um critério de diagnóstico diferencial importante entre hidromiélia e siringomiélia. O aspecto radiográfico da siringomiélia é o de uma cavidade com constrictões múltiplas e irregulares, que se estende por quase toda a extensão da medula espinal (Figs. 1 e 2). O aspecto final tem sido comparado com moedas empilhadas ou salsichas. Harwood-Nash e Fitz <sup>22</sup> acreditam que as constrictões visíveis ao exame radiológico resultam da presença de feixes de fibras gliais, dispostas transversal e circunferencialmente ao longo da cavidade siringomiélica. Segundo estes autores a cavidade da hidromiélia tem aspecto diferente, pois seus contornos são regulares. Logue <sup>26</sup> acredita que o aspecto de moedas empilhadas é devido à tração da medula espinal pelos ligamentos denteados.

Vitek <sup>41</sup> descreveu melhora clínica dos doentes com siringomiélia após a punção dos cistos e recomenda tal medida como método terapêutico paliativo. A punção diagnóstica e terapêutica dos cistos medulares tumorais foi descrita por Westberg <sup>42</sup> que recomendava tal procedimento apenas em casos em que a massa intramedular fosse cística. Quencer e col. <sup>35</sup> foram os primeiros a descrever a punção de tumores medulares císticos não flutuantes. Poucos autores têm realizado punções percutâneas de cistos medulares com finalidade terapêutica <sup>6,25,35</sup>. Entretanto, é conceito generalizado que a melhora clínica é mais duradoura e mais frequente nos cistos tumorais medulares, sendo rara e fugaz em cistos siringomiélicos <sup>6,13,14,25,35</sup> como observado no caso ora relatado.

A siringomielografia é, portanto, o procedimento neurorradiológico mais preciso para o diagnóstico da siringomiélia. Além de avaliar a extensão da cavidade, permite o controle do resultado do tratamento cirúrgico e, quando típica, permite o diagnóstico diferencial dessa entidade com a hidromiélia e com tumores císticos <sup>22</sup>. A punção percutânea dos cistos medulares permite também a coleta de material para análise bioquímica, citológica e bacteriológica e pode em alguns casos causar alívio temporário da sintomatologia dos doentes.

#### RESUMO

É relatado o caso de doente de 5 anos de idade, com siringomiélia no qual a administração de contraste, destinado a exame perimielográfico, foi realizado incidentalmente, no interior da cavidade siringomiélica. São considerados alguns aspectos relativos aos métodos diagnósticos dessa entidade.

## SUMMARY

*Syringomyelography: a case report.*

The radiological findings of syringomyelography are described in a five years old patient who underwent a percutaneous injection of opaque contrast medium (Lipiodol) into the intraspinal syringomyelic cavity. The clinical picture, the usual diagnostic methods and the place of syringomyelography for the diagnosis of syringomyelia are discussed.

## REFERENCIAS

1. ABOULKER, J. — La syringomyélie et les liquides intra-rachidiens: syringomyélie, deux conceptions. *Neurochirurgie* 25, supp 1:9, 1979.
2. ANDERSON, H.; CARLSSON, C. A. & ROSENGRAN, K. — A radiological study of the central canal in the meningomyelocele. *Med. Child. Neurol.* 13:96, 1967.
3. APPLEBY, A.; BRADLEY, W. G.; FOSTER, J. B.; HANKINSON, J. & HUDGSON, P. — Syringomyelia due to chronic arachnoiditis at the foramen magnum. *J. Neurol. Sci.* 8:451, 1969.
4. BALLANTINE, H. T. Jr.; OJEMAN, R. G. & DREW, J. H. — Syringohydromiella. *Prog. Neurol. Surg.* 4:227, 1971.
5. BARNETT, H. J. M. & JOUSSE, A. T. — Syringomyelia as late sequel to traumatic paraplegia in quadriplegia: clinical features in syringomyelia. *In Syringomyelia — H. J. M. Barnett, J. B. Foster & P. H. Hudgson, editores. W. B. Saunders Co. Ltd., London-Philadelphia-Toronto, 1973, cap. 10, pgs. 129-153.*
6. BOOTH, A. E. & KENDALL, B. E. — Percutaneous aspiration of cystic lesions of the spinal cord. *J. Neurosurg.* 33:140, 1970.
7. CHATEL, M.; ODER, J.; SACRABIN, J. M.; SABOURAUD, O.; PECKER, J. & SIMON, J. — Le syndrome syringomyélie. *Rev. Neurol. (Paris):* 128-172, 1973.
8. CONWAY, L. W. — Hydrodynamic studies in syringomyelia. *J. Neurosurg.* 27:501, 1967.
9. CUSICK, J. F.; HAUGHTON, V. M. & WILLIAMS, A. L. — Radiological assessment of intramedullary spinal cord lesions. *Neurosurgery.* 4:216, 1979.
10. DEBRUN, G.; DOYON, D.; LEFEBVRE, J. & LEPINTRE, J. — Opacification fortuite du canal ependimaire lors d'une iodoventriculographie. *Prèsse Méd.* 72:239, 1964.
11. DICHIRO, G.; AXEELBAUM, S. P.; SCHALLINGER, D.; TWIGG, H. L. & LEDLEY, R. S. — Computerized axial tomography in syringomyelia. *N. Engl. J. Med.* 292:13, 1975.
12. ELLERTSSON, A. B. — Semiological diagnosis of syringomyelia related to roentgenologic findings. *Acta. Neurol. Scand.* 45:385, 1969.
13. ELLERTSSON, A. B. — Syringomyelia and other cystic spinal cord lesions. *Acta Neurol. Scand.* 45:403, 1969.
14. ELLERTSSON, A. B. & GREITZ, T. — Myelocystographic and fluorescein studies to demonstrate communication between intramedullary cysts and CSF space. *Acta Neurol. Scand.* 45:418, 1969.

15. FOSTER, J. B. & HUDGSON, P. — The radiology of communicating syringomyelia. *In Syringomyelia* — H. J. M. Barnett, J. B. Foster & P. H. Hudgson, editores. W. B. Saunders Co. Ltd., London-Philadelphia-Toronto, 1973, cap. 5, pgs. 50-63.
16. GARDNER, W. J. & ANGEL, J. — The mechanism of syringomyelia and its surgical correction. *Clin. Neurosurg.* 6:131, 1958.
17. GARDNER, W. J. — Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* (London) 28:247, 1965.
18. GARDNER, W. J. — Myelocoele: rupture of the neural tube? *Clin. Neurosurg.* 15:57, 1968.
19. GROFF, R. A. & YASKIN, J. C. — Late occurrence of sphincter and other neurological disturbances associated with congenital malformation of the vertebral column. *Trans. Am. Neurol. Assoc.* 72:218, 1947.
20. HALL, P. V.; CAMPBELL, R. L. & KELBECK, J. E. — Meningomyelocoele and progressive hydromyelia: progressive paresis in myelodysplasia. *J. Neurosurg.* 43:457, 1975.
21. HANKINSON, J. — Proceedings: report on 100 cases of syringomyelia. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* (London) 38:412, 1975.
22. HARWOOD-NASH, D. C. & FITZ, C. R. — Myelography and syringohydromyelia in infancy and childhood. *Radiology* 113:661, 1974.
23. HEINZ, E. R.; SCHLESINDER, E. B. & POTTS, D. G. — Radiologic signs of hydromyelia. *Radiology* 86:311, 1966.
24. KEILLER, V. H. — A contribution to the anatomy of spina bifida. *Brain* 45:31, 1922.
25. KENDALL, B. & SYMON, L. — Cyst puncture and endomyelography in cystic tumors of the spinal cord. *British J. Radiol.* 46:198, 1973.
26. LOGUE, V. — Syringomyelia: a radiodiagnostic and radioterapeutic saga. *Clin. Radiol.* 22:2, 1971.
27. MANALFE, C.; GUIRAUD, B.; ESPAGNO, J. & RESCOL, A. — Computerized cisternography with metrizamide. *Rev. Neurol.* (Paris) 134:471, 1978.
28. MARTIN, C. & MAURY, M. — Syndrome syringomyélique après paraplégie traumatique. *Prèsse Méd.* 72:2839, 1964.
29. MCIBOY, W. C. & RICHARDSON, J. C. — Syringomyelia: a clinical review of 75 cases. *Canad. Med. Ass. J.* 93:731, 1965.
30. MCRAE, D.; DONALD, L. & STANDEN, J. — Roentgenologic findings in syringomyelia and hydromyelia. *Am. J. Roentgen.* 98:695, 1966.
31. MATSON, D. D. — Congenital spinal defects. *Clin. Neurosurg.* 8:185, 1969.
32. NETSKY, M. G. — Syringomyelia: a clinico-pathologic study. *Arch. Neurol. Psychiat.* (Chicago) 70:741, 1953.
33. OSAKA, K.; TANIMURA, T.; HIRAYAMA, A. & MATSUMOTO, S. — Myelomeningocoele before birth. *J. Neurosurg.* 49:711, 1978.
34. PESERICO, L.; ANGIERI, P.; MERLI, G. A.; SONNINOV, V.; FAGLIONI, F. & CANOSSI, G. C. — Combined isotope ventriculography and lumbar myelocysternography in the diagnosis of communicating syringomyelia. *J. Neurosurg.* 45:576, 1976.
35. QUENCER, R. M.; TENNER, M. A. & ROTHMAN, L. — Percutaneous spinal cord puncture and myelocystography. *Radiology* 118:637, 1976.

36. RESJO, I. M. — Computed tomographic metrizamide myelography in syringohydromyelia. *Radiology* 131:405, 1979.
37. TJADEN, R. J.; ESTHIER, R.; VEZINA, J. L.; MELENÇON, D. — Iodoventriculography in hydromyelia. *J. Canad. Ass. Radiol.* 20:265, 1969.
38. TRILLET, M.; JOYEUX, O.; LAPRAS, C.; SCHOTT, B. & GIRARD, P. F. — Syndromes medullaires non syringomyéliques et déformité de Chiari. *Rev. Neurol. (Paris)* 134:507, 1978.
39. TURNBULL, F. A. — Syringomyelia: complications of spina bifida. *Brain*: 56:304, 1933.
40. VITEK, J. — La ponction dorsale thérapeutique et diagnostique des cavités syringomyéliques. *Bruxelles Med.* 9:311, 1928.
41. VITEK, J. — Nouvelle méthode de décompression et évacuatrice de la cavité syringomyélique par ponction faite à son pôle inférieur. *Prèsse Méd.* 80:1-8, 1932.
42. WESTBERG, G. — Gas myelography and percutaneous puncture in the diagnosis of spinal cord cysts. *Acta Radiol. suppl.* 252:1-67, 1966.
43. WICKBOM, J. & HANAFEE, W. — Soft tissue masses immediately below the foramen magnum. *Acta Radiol.* 1:647, 1963.

*Clínica Neurológica — Faculdade de Medicina da USP — Caixa Postal 30657 — 01000 São Paulo, SP — Brasil.*