11° Congresso de Cirurgia Espinal

São Paulo 31/03/2011

Mielomeningocele e Síndrome da Medula Presa

Koshiro Nishikuni
Hospital do Servidor Público Estadual S.P
Grupo de Neurocirurgia Pediátrica

Disrafismo Espinal

Malformações congênitas relac. ao defeito de fechum. das vértebras

Oculto

Tec. neural é recoberto por epiderme

Aberto

Desde ausência de fusão de arcos post. das vértebras até formas mais graves e complexas como a MMC

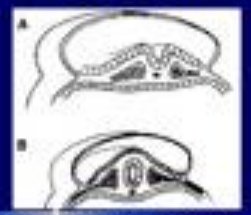
Denominador comum é o ancoramento medular (síndrome da medula presa).

Estigmas cutâneas na linha média.

MMC

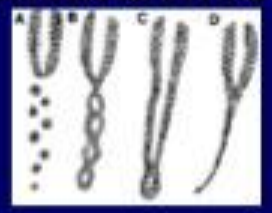
Embriologia

Neurulação primária



A medula espinhal se desenvolve a partir de células ectodérmicas localizadas acima do notocorda, que por sua vez induz a formação da placa neural e orienta o desenvolvimento da coluna vertebral.

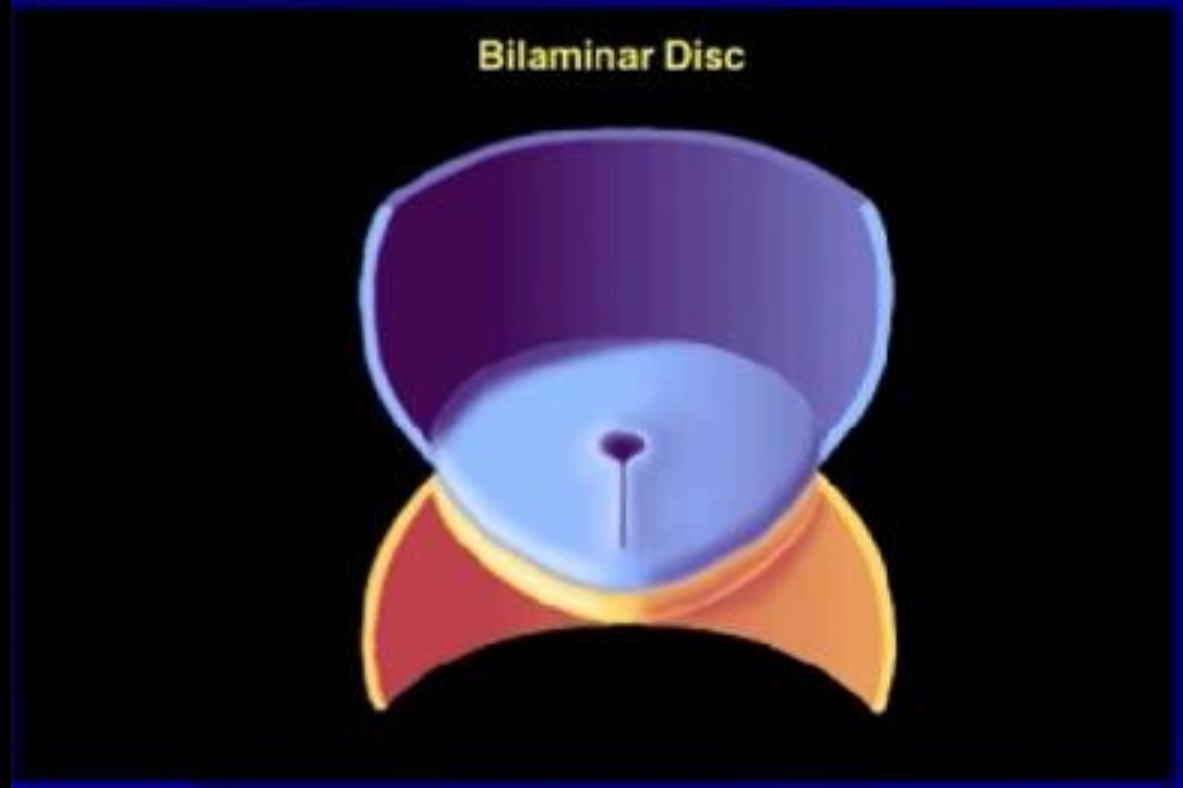
Neurulação secundária



É o desenvolvimento neural adicional ocorre em uma fase em que a espinha fetal já se encontra coberta por ectoderme, sendo responsáveis pelo desenvolvimento de lipomas, hamartomas e teratomas.

Embriogênese da notocorda

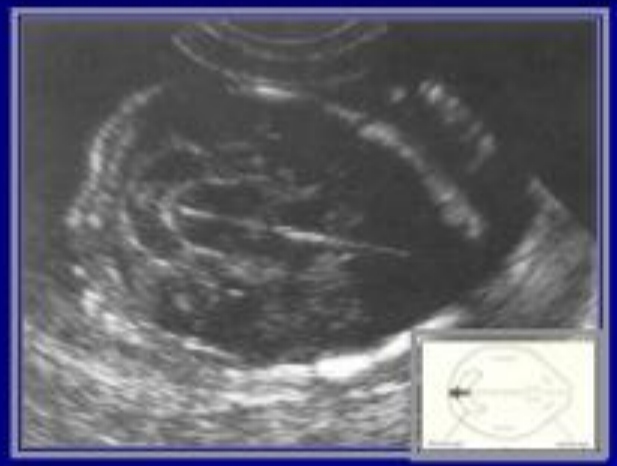
Se o canal neuroentérico ou a adesão persistir, a migração de celula da notocorda pode ser desviada e a notocorda dividida levando a formação do cisto neuroentérico e medula fendida.

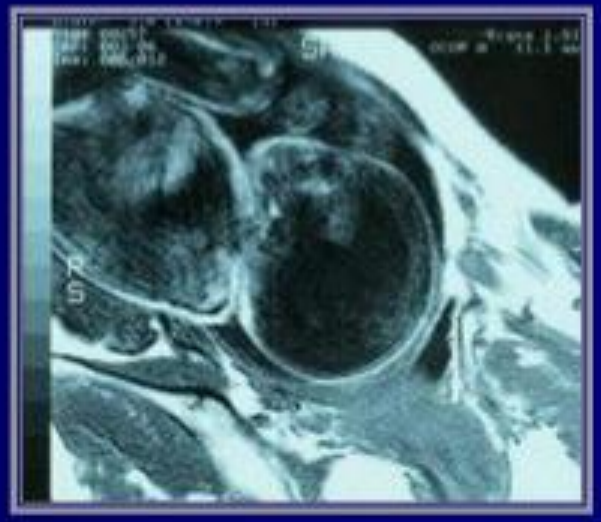


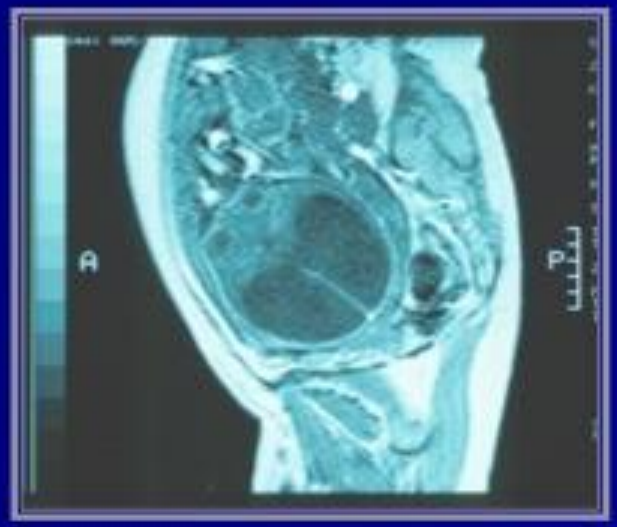
Data do defeito	Disrafismo espinal oculto
16 dias	Diastematomielia
22 dias	Seio dérmico
28 dias	Lipomielomeningocele
43 dias	Filamento terminal espessado

Mielomeningocele

Diagnóstico pré-natal







Mielomeningocele

Parto Cesariana

Mielomeningocele

Cuidados pós-natal imediato

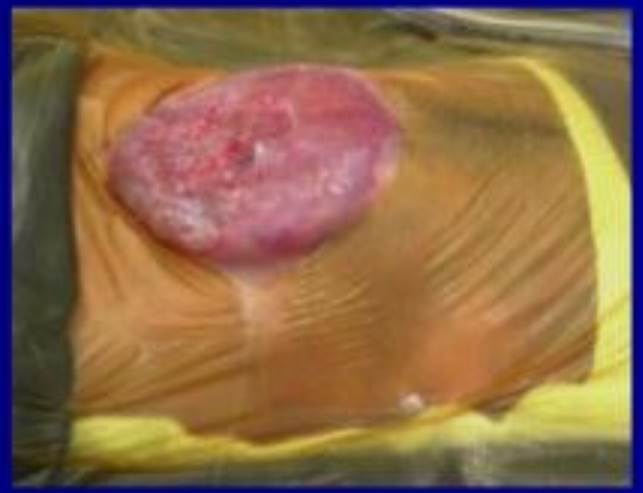
- Cobrir a lesão no centro obstétrico.
- Normotermia.
- Decubito ventral ou lateral.
- Avaliação neonatológica.
- Avaliação neurocirurgica.
  - Crânio/ Fontanela.
  - Placa neural.
  - Integridade da pele.
  - Nível motor e sensitivo.

Mielomeningocele

Anti-sepsia

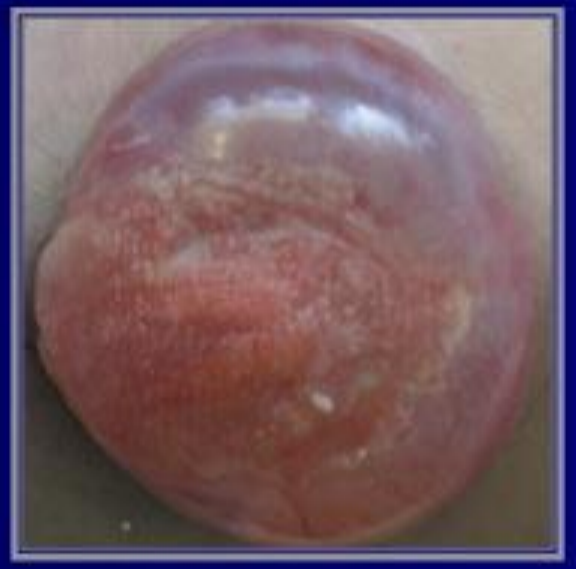
Mielomeningocele

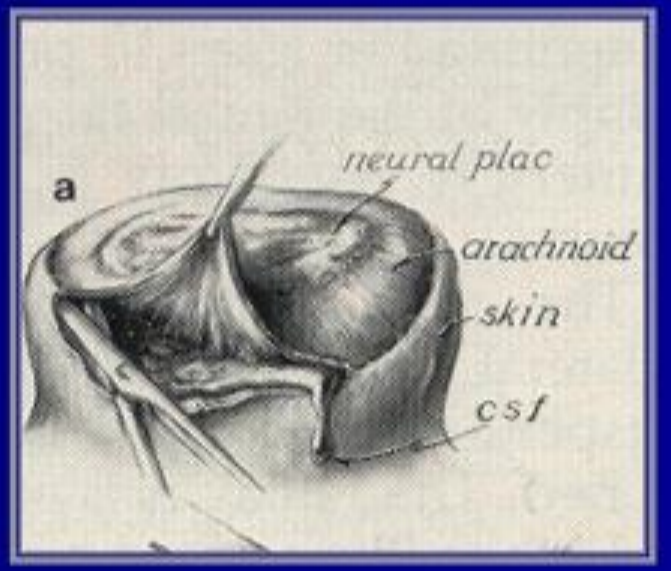
Identificação da placa neural, pia aracnóidea

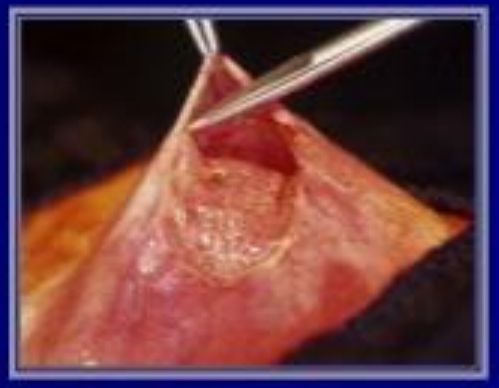


Mielomeningocele

Preservar todo tecido neural viável e o suprimento vascular da placa neural.

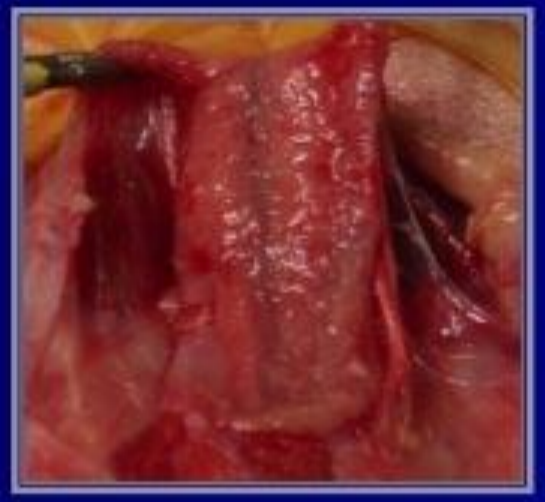






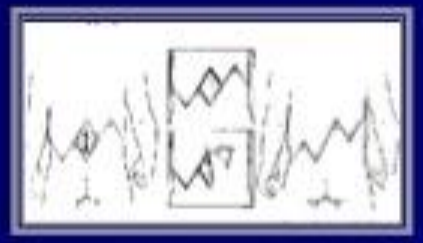
Mielomeningocele

Reconstituir o continente neural normal



Mielomeningocele

Fechamento completo da pele

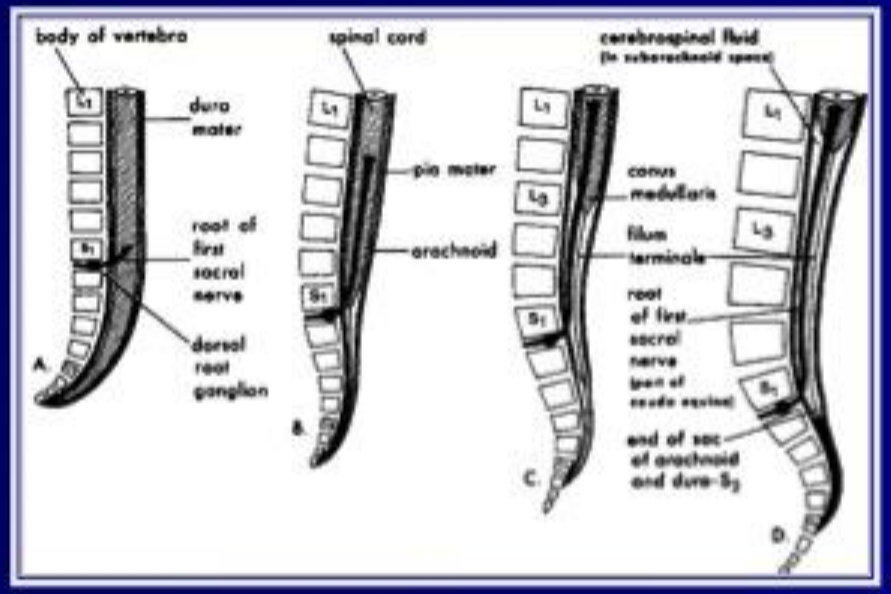


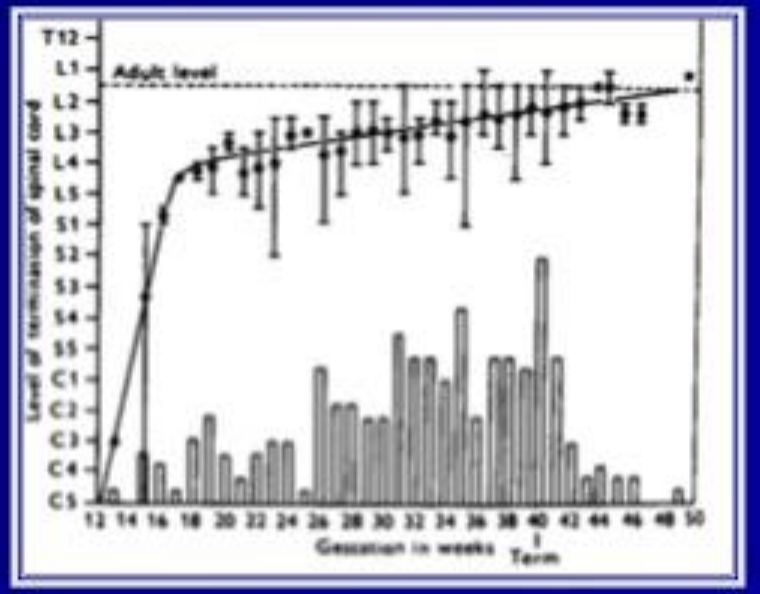
Mielomeningocele

topografia

Desenvolvimento da medula espinal

Fisiologia





- Existe uma rápida ascensão do cone dentro do canal espinhal, devido ao exagerado crescimento dos corpos vertebrais, em comparação com a do medula espinhal.
- Inicialmente a medula espinhal imaturo estende para a porção distal mais caudal do embrião.
- Termo: L2-L3 (98%), L3(1-2%)
- 3 Meses: L1-L2 (~adulto)

Mielomeningocele

Síndrome da medula presa

- A fixação patológica da medula espinhal na porção caudal, leva a limitação do movimento no plano céfalo-caudal. Se a medula é estirada a um nível além da sua resistência visco-elástica inerente, através da atividade diária, crescimento e desenvolvimento, a função neuronal e estrutura morfológica podem ser alteradas.

- A distorção anatômica da medula pela tração é acompanhada de redução significativa do fluxo sanguineo medular, causando lesão isquêmica aos tecidos neurais.

Disrafismo espinal oculto

Patologias

1 Lipomas

2 Anomalias de medula espinal e raízes

- Espessamento do filamento terminal
- Diastematomielia

3 Malformações da meninge

- Meningoceles

4 Seio dérmico e cisto dermóide

5 Cisto neuroentérico

Disrafismo espinal oculto

Sinais e sintomas

- Estigmas cutâneos
- Deformidades ortopédicas
- Problemas urológicas e viscerais
- Sinais e sintomas neurológicas

Disrafismo espinal oculto

Estigmas cutâneos

Estão presentes desde o nascimento
é a queixa mais frequente durante a infância.

- Hipertricoses
- Angiomas
- Nevus
- Depressões cutâneas
- Apendices caudais

Disrafismo espinal oculto

Síndromes neurológicos

- Desde assintomáticos
- Alterações de reflexos (lesão dos NMS/I)
- Déficit motor (progressivo)
- Transtornos na marcha
- Perda sensitiva
- Atrofia muscular, assimetria das pernas
- Distúrbios esfincterianos
- Queixas dolorosas > adulto
- Meningites de repetição (fist.neuroectod.)

Disrafismo espinal oculto

Deformidades ortopédicas, urológicas e viscerais.

Urológicos
bexiga neurog.
infec. urin. de repet
trabec. vesicais
refluxovesico-ureteral
urodinâmica:
instabil. musc. detrussor

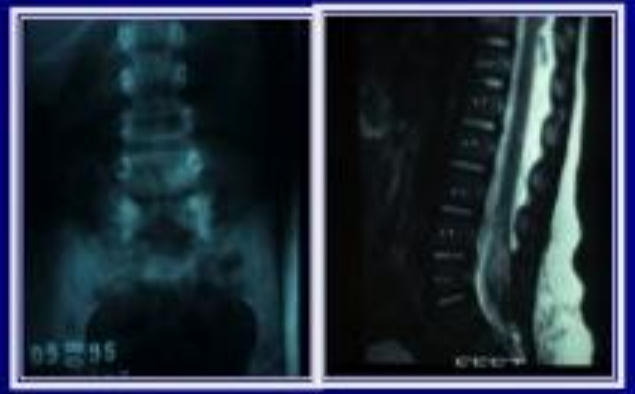
Ortopédicos
pés tortos
equinos
dist. marcha
escoliose

Viscerais
Imperfuração anal
(assoc. agenesia sacral)

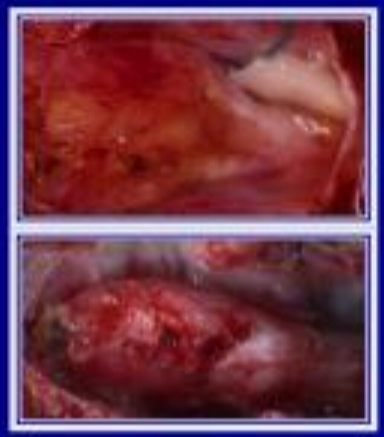
Disrafismo espinal oculto

Lipomas

Tumoração gordurosa subcutanea o e depressão cutânea



RX: disrafismo espinhal
RM: filamento terminal espessado com sinal de gordura



Aspecto operatório da lesão do cone medular

Patogenia

Origina quando o ectoderma cutâneo se separa prematuramente do ectoderma neural, antes que as pregas neurais se fundam.

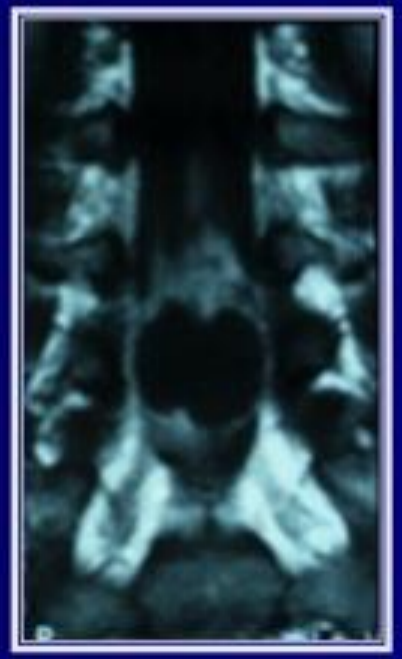
Classificação (Chapman)

Dorsais: quando se inserem na face dorsal da medula, alguns segmentos acima do cone.
Caudais: quando terminam na extremidade distal do cone medular.
Transicionais: quando aderidas às faces dorsal e caudal do cone.

Disrafismo espinal oculto

Fístula neuroectodermica
(seio dérmico congênito)

- Pequeno orifício ou depressão na linha média.
- pequenos tufos de cabelos e hemangiomas capilares
- Meningites de repetição.



A lesão cutânea se continua com um trato fibroso que, através dos arcos posteriores, penetra o canal raqueano, estende-se até a dura mater.
O trato fistuloso deve ser identificado e preservado até o plano dural.

Disrafismo espinal oculto

Diastematomielia

- Divisão sagital da medula por espícula óssea ou septo fibrocartiginoso em duas hemi-medulas.
- Embriogênese: alteração na neurulação primária, divisão do notocorda e formação de um canal neuroentérico acessório.

Classificação de Pang et al:

Tipo I

As duas hemimedulas encontram-se dentro de seus próprios envoltórios durais, separados por um septo osteocartiginoso. (diastematomielia)

Tipo II

As duas hemi-medulas encontram-se dentro de um único envoltório dural, separado por um septo mediano não rígido. (diplomielia)

Escoliose

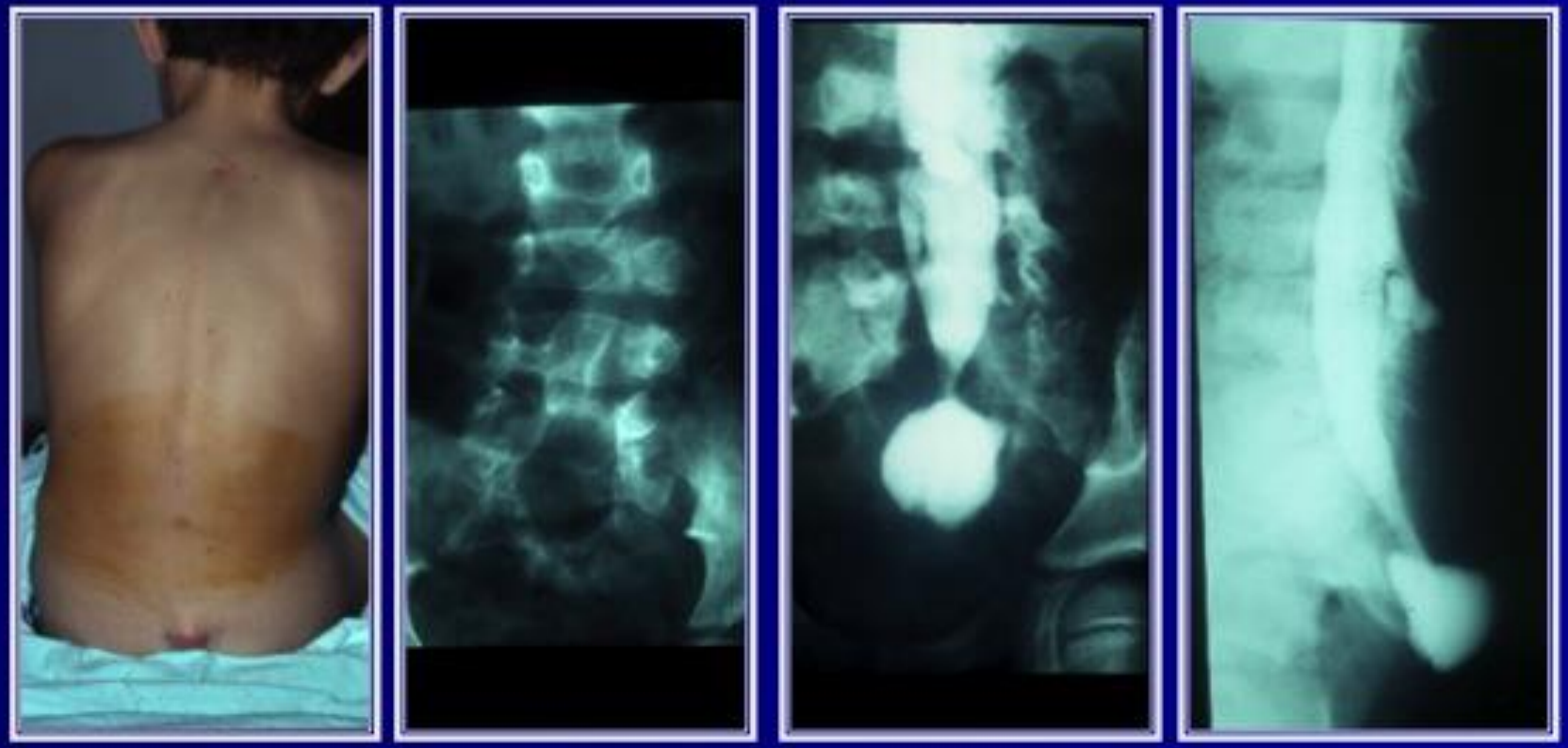
RX e CT: espicula calcificada mediana
RM: divisão da medula

Duas hemimedulas

Disrafismo espinal oculto

Meningocele manqué

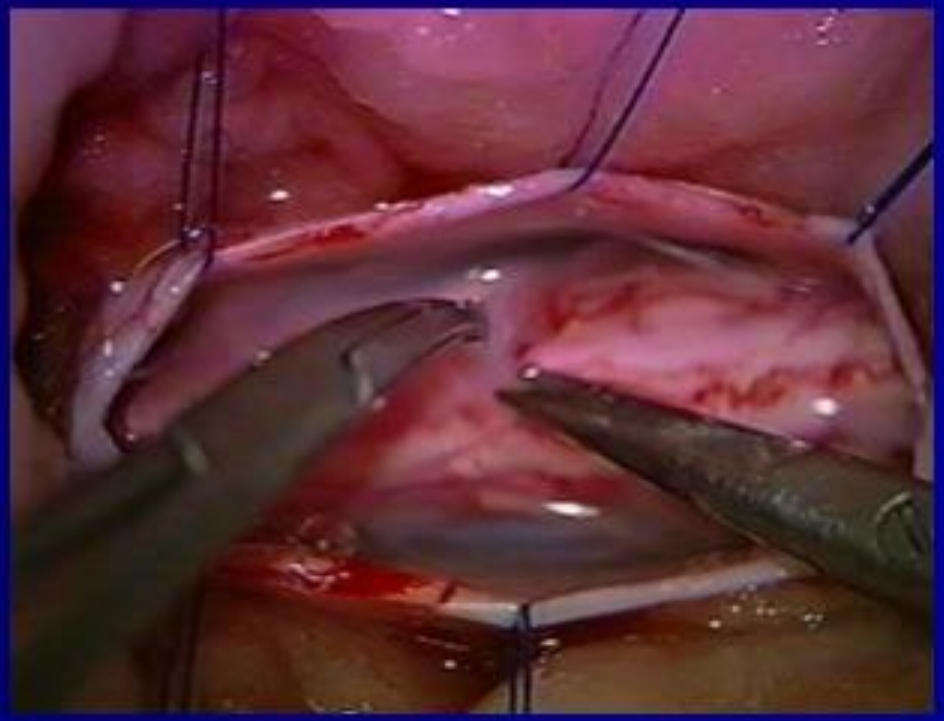
Lesão cutânea caracterizada por hipoplasia dérmica "queimadura de cigarro"
Subjacente ao defeito cutâneo, raizes aberrantes conectam a pele à superfície dorsal da medula, determinando o ancoramento.



Disrafismo espinal oculto

Cisto neuroentérico

- Cistos formados por mucosa gastrointestinal em contato com medula espinhal.
- Derivam da fusão do endoderma com o notocorda em desenvolvimento durante a terceira semana de gestação ou da persistência do canal neuroentérico acessório.
- Defeitos nos corpos vertebrais são comuns. Quando existente, a comunicação entre os compartimentos pode se dar através de hemivértebra ou através de vértebras em borboleta.



Mielomeningocele

Cisto de inclusão

Disrafismo espinal

Prevenção

A SBNPed encaminhou ao Ministério da Saúde, "**Proposta de uma política de prevenção dos defeitos do tubo neural com a fortificação de farinhas de trigo e de milho com ácido fólico**".

Desde o dia 17 de junho de 2004, encontra-se em vigor no Brasil a resolução que obriga a adição de ferro e ácido fólico nas farinhas de trigo e milho, baseiado em estudos que mostram os benefícios dessas substâncias na prevenção de defeitos do fechamento do tubo neural (mielomeningocele e anencefalia).

Muito Obrigado !