

SIRINGOMIELIA EM PACIENTE DE 17 ANOS: RELATO DE CASO¹

BAKRI, Khalil Taghlobi²

MAGNAGNAGNO, Odirlei Antônio³

SOARES, Antônio Carlos de Andrade⁴

RESUMO

Introdução: A Siringomielia consiste em uma enfermidade crônica neurodegenerativa caracterizada pela formação de uma cavidade intramedular, que compromete a medula espinhal. Sua incidência é desconhecida, pela raridade. Comumente, aparece associada a outras anomalias, como malformação de chiari tipo 1. Os sintomas dependem do tamanho e extensão da lesão, com a progressão da doença podem surgir sinais corticoespinhais e paralisias de nervos cranianos, as manifestações consistem geralmente em dor crônica, fraqueza, atrofia muscular, perda de sensibilidade e incontinência urinária. O tratamento se dá através de cirurgia. **Desenvolvimento:** Paciente do sexo feminino, 17 anos, apresentava sintomas de perda de sensibilidade e atrofia muscular na mão esquerda há sete meses, sendo diagnosticada através da correlação clínica imagiológica, sendo então, encaminhada para cirurgia. Como conduta, a paciente foi submetida à laminectomia e drenagem intramedular. **Considerações Finais:** Pela raridade dos casos, dificuldade em diagnosticar, e alta taxa de complicações, torna-se justificado a importância da divulgação de estudo de casos semelhantes.

PALAVRAS-CHAVE: Siringomielia, Siringe, Cistos medulares

SYRINGOMYELIA IN A 17 YEARS OLD PATIENT: A CASE REPORT

ABSTRACT

Introduction: Syringomyelia consists in a chronic neurodegenerative disease, characterized by the formation of an intramedullary cavity, which compromises the spinal cord. Its exact incidence is unknown, due to its rarity. Most of the times, it appears associated with other anomalies. Clinical manifestations depend on the size and extension of the lesion, with the progression of the disease, corticospinal signs and cranial nerve palsies may appear; symptoms usually consist of loss of thermal and pain sensitivity, paralysis, muscle atrophy, urinary incontinence. The treatment of this disease occurs through surgery, in which a permanent drain is placed through a catheter. **Development:** female patient, 17 years old, with the presented symptoms of loss of sensitivity and muscle atrophy in left hand for 7 months, being diagnosed through clinical imageologic correlation, and then referred for surgery. As a conduit, the patient underwent laminectomy and intramedullary drainage. **Final considerations:** because of the rarity of the cases, difficulty in diagnosing, and a high rate of complications, the importance of disclosure and study of similar cases is justified.

KEYWORDS: Syringomyelia, syringe, Spinal cysts.

1 INTRODUÇÃO

A Siringomielia é uma doença neurológica na qual ocorre a formação da siringe, que corresponde a uma cavidade intramedular. É uma afecção de caráter progressivo, na qual ocorre, um dismantelamento do arcabouço neuronal, que pode levar a complicações irreversíveis.

1 Trabalho de Conclusão de Curso (TCC), do curso de Medicina, da Faculdade Assis Gurgacz (FAG).

2 Acadêmico 8º Período do Curso de Medicina da FAG, khalil.tb@hotmail.com.

3 Orientador, Professor do Curso de Medicina da FAG,

4 Coorientador, Médico Neurocirurgião da clínica PRONEURO.

Segundo Rowland (2011), por ser uma condição rara, sua incidência exata não é conhecida, sendo observada mais comumente em homens do que mulheres. A idade média com que surgem os primeiros sintomas é de 30 anos, se manifestando durante a segunda até a quarta década de vida. Posto que, na literatura foram descritos casos familiares, consistindo-se de uma doença rara em infantes ou idosos.

Esse estudo tem a intenção de apresentar o caso de uma paciente diagnosticada com Siringomielia, visto a raridade de sua ocorrência, e pelas peculiaridades apresentadas na manifestação da doença na referida paciente, se torna relevante à publicação de novos relatos de caso como maneira de contribuir clinicamente e bibliograficamente, visando facilitar futuros diagnósticos.

2. MATERIAIS E MÉTODOS

O presente trabalho se encontra em cumprimento com a Resolução 196/96 do Conselho Nacional de Saúde, visto se tratar de pesquisa com ser humano. Previamente à sua realização, este foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa da FAG por meio do Parecer nº 1.641.137. O relato trata-se de uma pesquisa aplicada, qualitativa e descritiva realizada de maneira longitudinal, sendo a coleta de dados realizada através da análise de prontuários da paciente, no Hospital São Lucas. A técnica bibliográfica teve como base científica artigos encontrados em banco de dados do PUBMED, MEDLINE, MEDSCAPE, BIREME e SCIELO, dos últimos 35 anos, bem como literaturas atualizadas que descrevem a citada patologia.

3 DESCRIÇÃO DO CASO

L.S.M, 17 anos de idade, sexo feminino, branca, estudante, internou no Hospital São Lucas para realizar procedimento cirúrgico de correção de Siringomielia.

Apresentava um quadro de fraqueza progressiva em membro superior esquerdo associado à atrofia muscular e perda de sensibilidade em mão esquerda há 7 meses, e incontinência urinária. Em uso de Retemic, Nitrofurantoína e Tegretol. Sob suspeita diagnóstica, foi pedido um exame de ressonância magnética nuclear (RMN), a qual revelou a cavidade siringomiélica, nos níveis das vértebras torácicas T4-T5 (figura 1). Assim sendo, foi encaminhada para cirurgia corretiva como conduta.

Figura 1



Fonte: Serviço de Radiologia - Unitom

4 DISCUSSÃO

Siringomielia consiste em um distúrbio caracterizado pela formação de uma cavidade intramedular. Segundo Rowland (2011), Por ser uma condição rara, sua incidência exata não é conhecida, sendo observada mais comumente em homens do que mulheres, porém existem autores que consideram incidência de 2 homens para 1 mulher. A doença geralmente se manifesta durante a segunda até quarta década de vida, com idade média de início dos sintomas por volta de 30 anos de idade. Sendo que na literatura foram descritos casos familiares, sendo uma doença rara na infância ou idade adulta avançada (ROWLAND e PEDLEY, 2013).

Segundo Mcllroy (1965, apud, GONIK, 1990), já foram relatados casos de pessoas acometidas antes dos 4 anos e outros após os 58 anos de idade.

De acordo com Lin et. al (2006) e Rowland e Pedley (2012) a respectiva doença infrequentemente ocorre de maneira isolada, aparecendo como resultado de uma anomalia associada. Em relação à etiologia: (1) mais de 2/3 dos casos se associam a malformação de Arnold Budd Chiari, tipo 1; (2) encontrado no interior ou próximo a tumores intramedulares como gliomas; (3) consequência tardia de traumas a medula espinhal, originando vácuo após absorção de hematoma intramedular; (4) inflamação por aracnoidite, devido trauma, dificultando livre circulação de LCR, causando formação tardia da siringe; (5) escoliose.

4.1 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

Segundo Morgan e Williams (1992), a apresentação clínica depende do tamanho, local, e extensão da lesão. Com a progressão da lesão, e envolvimento dos componentes do sistema nervoso, podem surgir sinais corticoespinhais, sinais corticobulbares, paralisias de nervos cranianos.

Pacientes podem referir dor crônica severa, parestesias, paresias, plegias, temporárias ou permanentes; atrofia muscular; perda da sensibilidade térmica e dolorosa, mas preservando a sensibilidade tátil, fenômeno denominado dissociação siringomiélica. Se a siringe afetar níveis elevados da medula espinhal ou afetar o pedúnculo cerebral como ocorre na siringobulbia, sintomas como paralisia de cordas vocais, perda sensorial do nervo trigêmeo podem ocorrer. (ROWLAND e PEDLEY, 2015).

4.2 PATOLOGIA E PATOGÊNESE

Segundo Williams (1980) a Siringomielia é dividida em dois tipos: A forma comunicante e a forma não comunicante.

A forma comunicante, descrita por Gardner (1965, apud, GONIK, 1990), o qual apresentou uma das teorias mais aceitas no que se refere ao entendimento da patogênese siringomiélica, relata que a patogenia se baseia num distúrbio hidrodinâmico do líquido cefalorraquidiano, secundário a um defeito na formação do IV ventrículo, em que não se forma o Forame de Magendie. A malformação de Arnold-Chiari tipo 1, regularmente associada à Siringomielia, também apresenta sua etiologia baseada na teoria da não perfuração do teto do IV ventrículo, o qual levaria ao acúmulo de líquido cefalorraquidiano, com aumento da pressão interna, fazendo com que o cérebro anterior empurre o seio transversal impossibilitando o cerebelo se acomodar na fossa posterior causando sua herniação pelo forame magno. Gardner (1965, apud, GONIK, 1990) afirma que a dilatação do canal central da medula, ocorre devido ao pulso de pressão oriundo do batimento sistólico do plexo coróide transmitido pelo líquido.

Já Bernard Williams (1969, Apud, GONIK, 1990) afirma que a Siringomielia ocorreria por outro mecanismo, exemplificando através da seguinte linha de pensamento, que em casos no qual, se diminui o retorno venoso cerebral, ocorreria um acúmulo de sangue intracraniano, levando ao aumento da pressão intracerebral, tornando indispensável à saída compensatória de líquido através das cisternas magnas. Caso o canal apresente um bloqueio parcial ou total do espaço subaracnóide

da cisterna, acaba tornando o líquido uma força de distensão levando a dilatação do canal e formação de cavidades siringomiélicas.

No que se refere à forma não comunicante da Siringomielia, Williams (1980) afirma que as causas mais comuns relacionadas à doença são: tumores da medula espinhal, aracnoidite e paraplegia pós-traumática.

4.3 DADOS LABORATORIAIS E IMAGIOLÓGICOS

Segundo Rowland e Pedley (2015) a punção lombar demonstra poucas anormalidades. Pressão de saída de líquido pode se encontrar elevada; A contagem celular diminuída, menor que 10 células por milímetro cúbico de sangue. Ocorre presença de hiperproteinemia, a qual está presente em pelo menos 50% dos pacientes acometidos por Siringomielia, podendo chegar a 100mg/dL.

A ressonância magnética nuclear (RMN) é o procedimento diagnóstico de escolha e avaliação da Siringomielia. Geralmente encontramos dilatação de cistos da medula espinhal que se estendem por diversos segmentos, as margens dos cistos são comumente irregulares e podem demonstrar dobras ou septações repetidas que podem ter se resultado devido ao fluxo turbulento dentro da cavidade.

Já Mauer et. al (2008), enfatizou a utilidade do fluxo de estudos de RMN e punção lombar no diagnóstico da referida doença. Caso seja identificada a Siringomielia no exame de RMN, avaliações posteriores deverão incluir exames imagiológicos do cérebro e da junção craniovertebral para identificar anormalidades associadas, como hidrocefalia ou Malformação de Arnold-Chiari tipo 1. Posto que a maior parte dos casos de Siringomielia ocorre associada a outras disfunções (ROWLAND e PEDLEY, 2015).

Se a cavidade medular ocorre sem doença de base associada, ou dano prévio a medula espinhal, é feito uma ressonância completa da coluna vertebral associada a gadolínio para excluir possível tumor intramedular de medula espinhal, sendo o método de escolha para o diagnóstico e seguimento da Siringomielia. A tomografia computadorizada (TC) é útil para delinear anormalidades ósseas que possam vir a surgir na junção craniovertebral em pacientes com anormalidades de fossa posterior do crânio, raramente sendo usado na prática clínica para análise do curso da doença. Já no exame eletroneuromiográfico, pode ocorrer uma atividade constante da junção neuro-motora, e outras formas de atividades espontâneas as quais ocorrem devido a hiperexcitabilidade neuronal. Mielografia raramente é utilizada como elemento para diagnóstico e avaliação. (ROWLAND e PEDLEY, 2015).

4.4. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Os principais diagnósticos diferenciais são: Esclerose lateral amiotrófica, esclerose múltipla, tumores da medula espinhal (ROWLAND e PEDLEY, 2015). Segundo Zapata e Dáger (2016), a esclerose lateral amiotrófica, comumente, tem início lento e assimétrico, déficit de neurônio motor superior/inferior, podendo apresentar sinais de déficit cognitivo e comportamental, principalmente na demência frontotemporal, podendo estar associado à fraqueza muscular, atrofia, perda de reflexos.

Já a esclerose múltipla pode ser confundida com a Siringomielia, porém lembrar que a ausência da atrofia de músculos da mão, e a falta de evidencia da disseminação de lesões falam contra esse diagnóstico nos pacientes escleróticos (ROWLAND E PEDLEY, 2013).

Tumores intramedulares podem produzir sinais clínicos semelhantes àqueles encontrados na Siringomielia, neste caso, a RMN, é útil na diferenciação entre ambas e na distinção da espondilite cervical.

E lembrando que anormalidades da junção craniocervical como Arnold Budd Chiari tipo 1, pode mimetizar sintomas de Siringomielia (ROWLAND E PEDLEY, 2013).

4.5 TRATAMENTO

De acordo com Lin et. AL (2006), o tratamento depende da extensão da lesão. Em pacientes que não apresentam sinais e sintomas, podem ser tratados de maneira conservadora, enquanto, outros necessitam de descompressão cirúrgica.

Rowland e Pedley (2015), afirmam que o tratamento da Siringomielia consiste na drenagem da cavidade siríngica ou correção das anormalidades dinâmicas que permitiram as siringes se desenvolverem. Em tumores associados à Siringomielia, a remoção da massa justaposta à medula, praticamente resulta na resolução da doença.

As técnicas cirúrgicas atuais utilizadas são descritas de acordo com Rubin Dorman (1985, Apud, GONIK, 1990), onde são empregados dois procedimentos com mais frequência. O primeiro consiste numa laminectomia, descompressão da siringe por mielotomia e drenagem permanente por introdução de cateter. Já o segundo, em casos de hidromielia, consiste na divulsão do filo terminal permitindo drenagem constante do LCR.

5. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Conclui-se então, que a Siringomielia é uma patologia neurodegenerativa rara que pode desenvolver complicações e déficits neurológicos irreversíveis, porém preveníveis, caso a intervenção seja feita antecipadamente, sendo o diagnóstico precoce através do exame de imagem, como a ressonância magnética, o principal elemento que pode auxiliar nesse sentido. A variedade com que as manifestações clínicas podem surgir pode acabar dificultando o diagnóstico, os quais podem sugerir outras afecções. Considerar sempre diagnósticos diferenciais, como tumores da medula espinhal e esclerose múltipla.

Em relação ao tratamento, acaba consistindo em intervenção cirúrgica através da drenagem da cavidade siríngica ou correção das anormalidades que permitiram que as seringas se desenvolvessem.

REFERÊNCIAS

- ALBALADEJO, Inmaculada Martínez; PROCHÁZKOVA, Michaela; SEBASTIÁN, Isabel Perez; CUESTA, Beatriz Bernardino; MARTINEZ, Carmen Ferrandez; TRABA, Olga Suarez; BUDKE. Marcelo; PENAS, Juan José García. Siringomielias en pediatria: estudio retrospectivo de 25 casos. **Rev Neurol**; v. 63, n. 5, p. 193-200, 1 sept., 2016.tab, illus.
- GONIK, Renato et al. Siringomielia: revisao de literatura e relato de caso. **Arq. Neuro-Psiquiatria**. São Paulo, v. 48, n. 3, p. 376-384, setembro 1990.
- LIN, J. W., M. S. LIN, C. M. LIN, C. H. TSENG, S. H. TSAI, I. H. KAN AND W. T. CHIU. Idiopathic syringomyelia: case report and review of the literature. **Acta Neurochir Suppl** v. 99, p. 117-120, 2006.
- ROWLAND, L. P.; **Merritt – Tratado de Neurologia**. 10. ed. 2009.
- ROWLAND, L. P.; PEDLEY, T. A.; **Merritt's Neurology**. 12 ed. 2012.
- SILVA, José Alberto Gonçalves da; COSTA, Maria Desterro Leiros da; LEAL. Aliane Barbosa; REIS. Fernanda Rodrigues dos; QUEIROZ. Ronaldo Bezerra de; Hemiplegia cruzada associada a impressão basilar, malformação de Arnold-Chiari e siringomielia: relato de caso. **Arq. Neuro-Psiquiatr.**, Sao Paulo, v. 54, n. 4, p. 669-672, Dezembro. 1996.
- TAGHIPOUR, Mousa; DERA KHSHAN, Nima; GHAFARPASAND, Fariborz. isolated post traumatic syringobulbia: Case report and review of the literature. **Journal List, Bull Emerg Trauma**, v.2, n. 4, October 2014.
- WILLIAMS, Bernard. On the Pathogenesis of Syringomyelia: a review. **Journal of the Royal Society of Medicine**, v. 73, November 1980.

YAVUZ Samanci, Suat Erol Celik. Syringomyelia Associated with Cervical Spondylosis: A case Report. **Romanian Neurosurgery** v. 21, n. 2, p. 227-230, 2014.

ZAPATA, Carlos Hugo; DÁGER, Edwing Franco; ATEHORTUA, Juan Marcos Solano; VELASQUEZ, Luisa Fernanda Ahunca. Esclerosis Lateral Amiotrófica: actualización. **Iatreia** v. 29 n. 2 Medellin Apr./June 2016.