



Núcleo de Spina Bífida HDE-CHLC

1985-2012



**Defeitos do tubo neural e medula
ancorada na criança e adolescente.
Um olhar neurológico...**

Eulália Calado, Humberto Marreiros, Clara Loff



Spina Bifida e medula ancorada: INTRODUÇÃO

O porquê desta comunicação

Síndrome de Medula Ancorada no Adulto *Tethered cord syndrome in adult*

Hilpa Teixeira, Daniela Peixoto, Mónica Bogas, Carmo Afonso, Domingos Araújo
Serviço Reumatologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Ponte de Lima

O Síndrome da Medula Ancorada é uma entidade clínica rara, habitualmente diagnosticado na infância, dado ser uma anomalia congénita. Caracteriza-se pela fixação da medula espinal dentro do canal espinal a estruturas, intra ou extradurais, prejudicando o seu movimento longitudinal. Pode apresentar-se combinado com outros disrafismos espinais ocultos e conduzir a lesões neurogêneas crónicas e défices neurológicos importantes. No adulto o diagnóstico é muitas vezes difícil, uma vez que a sintomatologia instalada de forma insidiosa, pode ser escassa e é inespecífica.

Os autores descrevem o caso clínico de um doente de 25 anos, enviado à consulta de Reumatologia por elevação de creatina fosfoquinase, descoberta acidentalmente em exames analíticos «de rotina», sem qualquer sintomatologia acompanhante, em que a investigação clínica conduziu ao diagnóstico de Síndrome de Medula Ancorada. Salienta-se neste caso a ausência de sintomatologia, tendo a investigação clínica sido motivada e orientada apenas pelas alterações constatadas ao exame objectivo.

Palavras-chave: Síndrome da medula ancorada, creatina fosfoquinase

Tethered Cord Syndrome is a rare disorder, which is usually diagnosed in childhood, since it is a congenital abnormality. It is characterized by the tethering of the spinal cord inside the spinal canal to the intra or extradural structures, hindering its longitudinal movement. It may be associated with other occult spinal dysraphisms and can lead to chronic neurogenic lesions and significant neurological deficiencies. The diagnosis is more difficult in adults, because symptoms are rare, unspecific, and appear slowly.

The authors report a case of a 25-year-old patient, which was observed in the rheumatology department due to an increased level of creatine phosphokinase found in routine blood tests. The patient had no additional symptoms and the clinical follow-up led to Tethered Spinal Cord Syndrome diagnosis. It is important to reinforce that, in the absence of symptoms, clinical evaluation was merely oriented by the changes found during patient examination

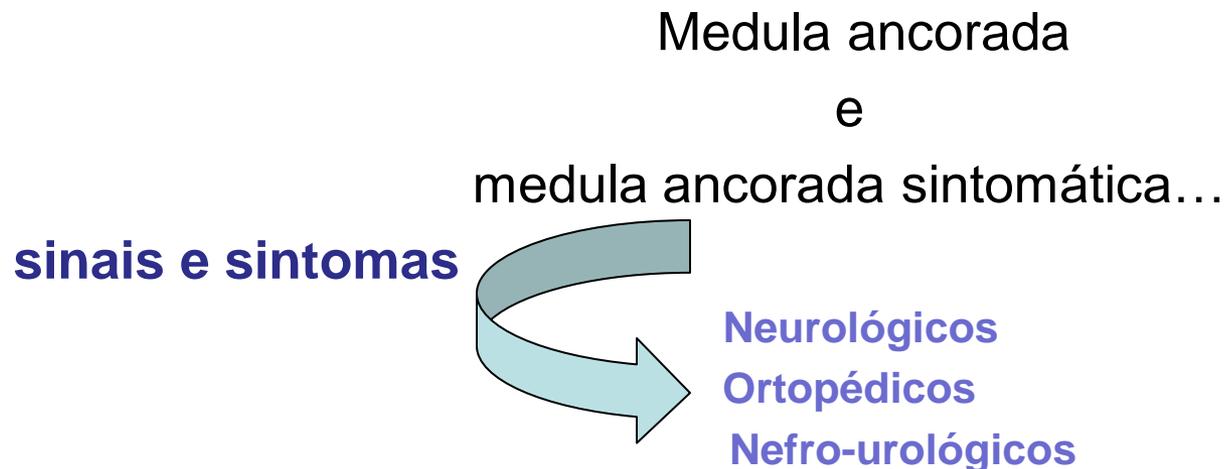
Keywords: Tethered Cord Syndrome, creatine phosphokinase.

ARTIGO SINAPSE

- ❑ Pouca sensibilidade dos Neurologistas a esta problemática
- ❑ Dificuldades na conciliação das atitudes pró-activas versus reactivas por parte dos Neurocirurgiões

Spina Bífida e medula ancorada: INTRODUÇÃO

- A causa + frequente de deterioração funcional na SB é a disfunção da DVP
- A 2ª. causa + comum é o ancoramento da medula a nível distal (medula presa na sua porção terminal com limitação da mobilidade, estiramento e possibilidade de deterioração progressiva)





Spina Bífida e medula ancorada: OBJECTIVOS

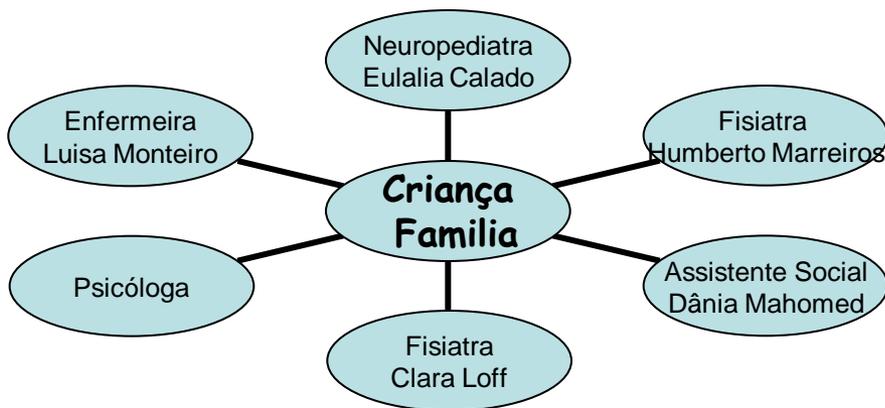
Dar a conhecer a experiência de

NÚCLEO DE SPINA BÍFIDA DO HDE-CHLC
1985 - 2012



- **Missão:** “ Minorar as dificuldades e otimizar as potencialidades da criança e da família”
- **Objectivos:** diagnóstico e tratamento de excelência
prevenção das complicações
 integração plena da criança, adolescente e adulto
 contribuir para a prevenção primária

Equipa Transdisciplinar

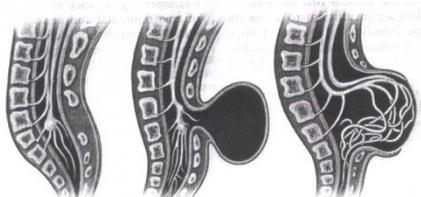
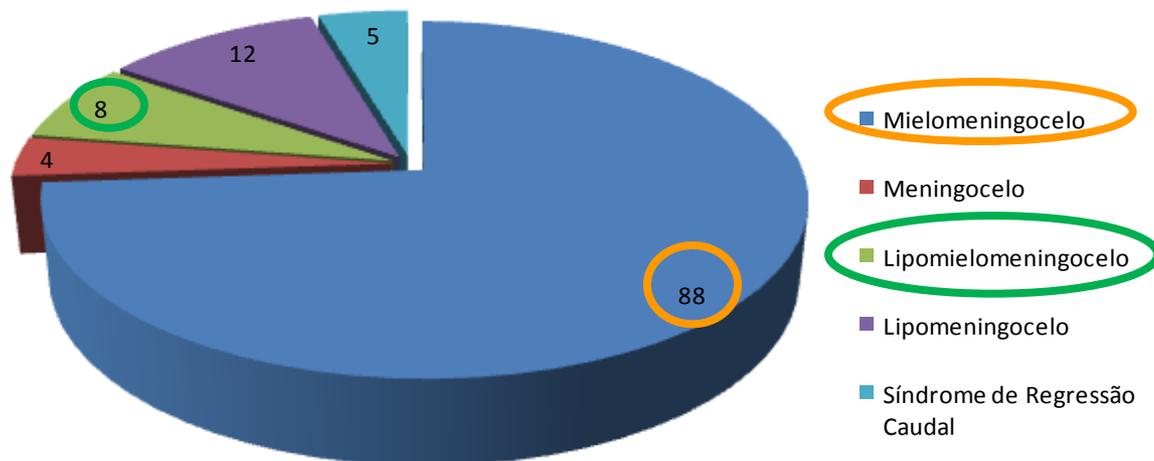


Consultores	
NEUROCIRURGIA	Mário Matos (CHLC) Ametz Iraneta
	Joaquim Pedro (CHLO)
	José Miguéns (HSM)
NEURO-ORTOPEDIA	João Campagnolo
CIRURGIA COLUNA	Jorge Mineiro
INCONTINÊNCIA	Fátima Alves Rui Alves
NEFROLOGIA	Margarida Abranches
IMUNOALERGOLOGIA	Ana M. Romeira

Spina Bifida e medula ancorada: METODOLOGIA



Tipo de Disrafismos

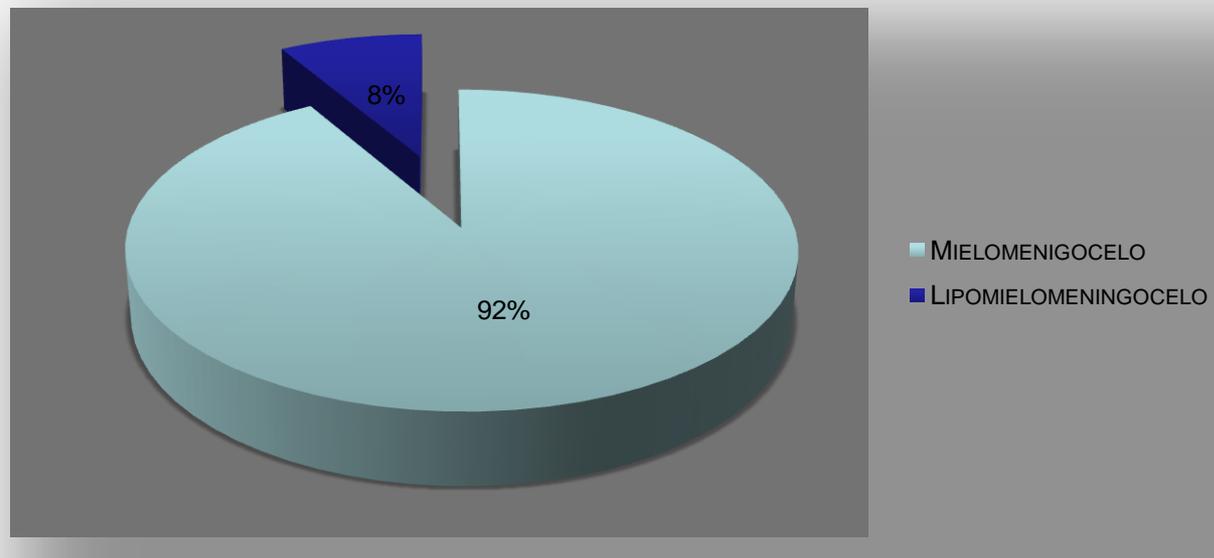


Spina bifida occulta Meningocele Myelomeningocele

Spina Bifida e medula ancorada: RESULTADOS

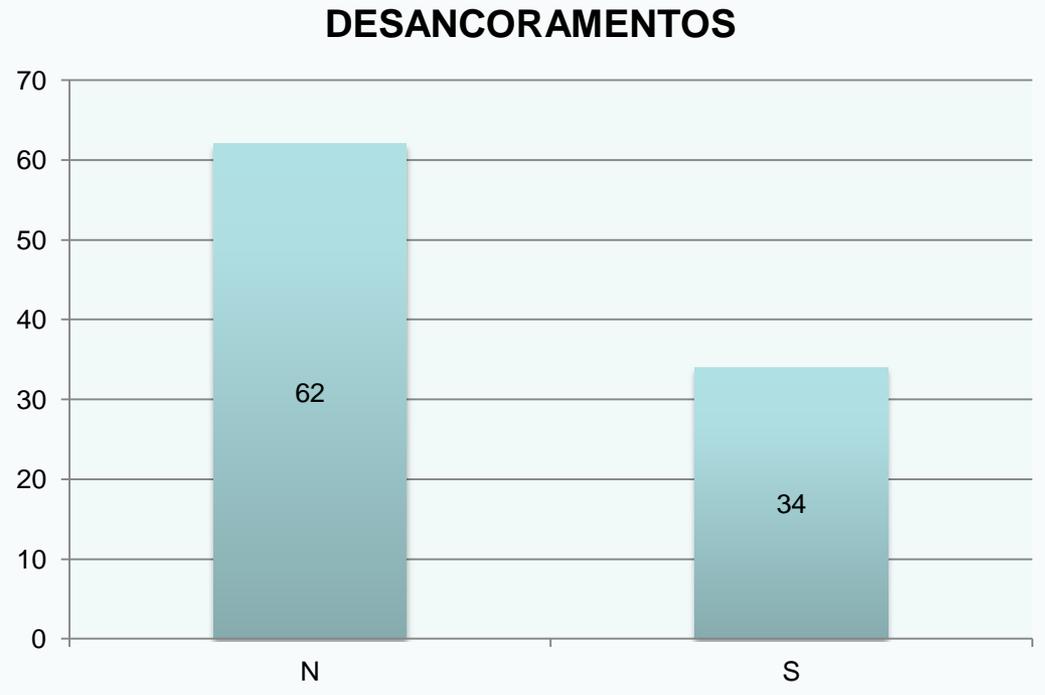


Tipo de disrafismo	Total
Mielomenigocelelo	88 (94%)
Lipomielomeningocelelo	8 (6%)



Spina Bifida e medula ancorada: RESULTADOS

- 34 doentes sofreram desancoramento (35%)
- Idade do desancoramento: 15 meses - 15,5 anos
- Mediana de 7,5 anos



Spina Bifida e medula ancorada: RESULTADOS

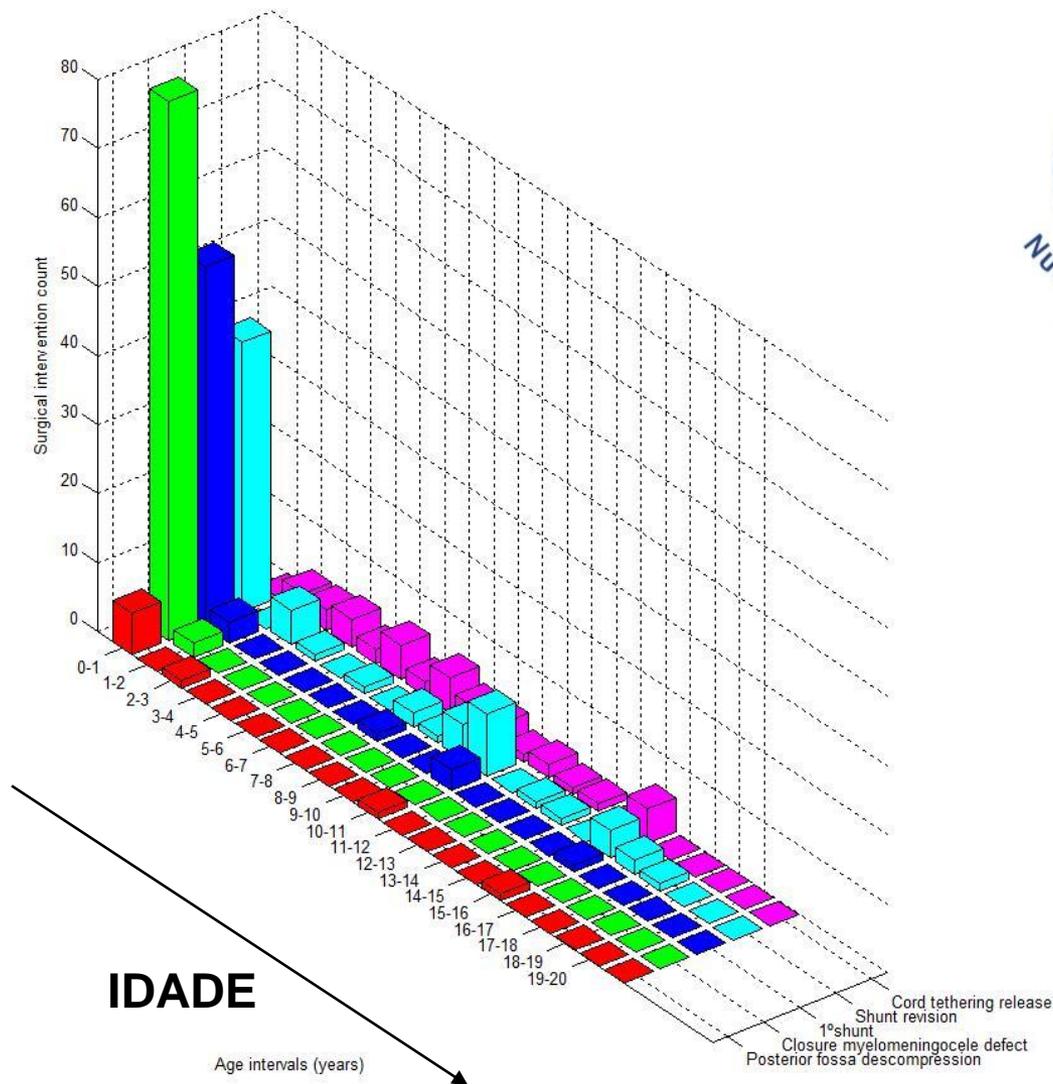
Cord tethering

Shunt revision

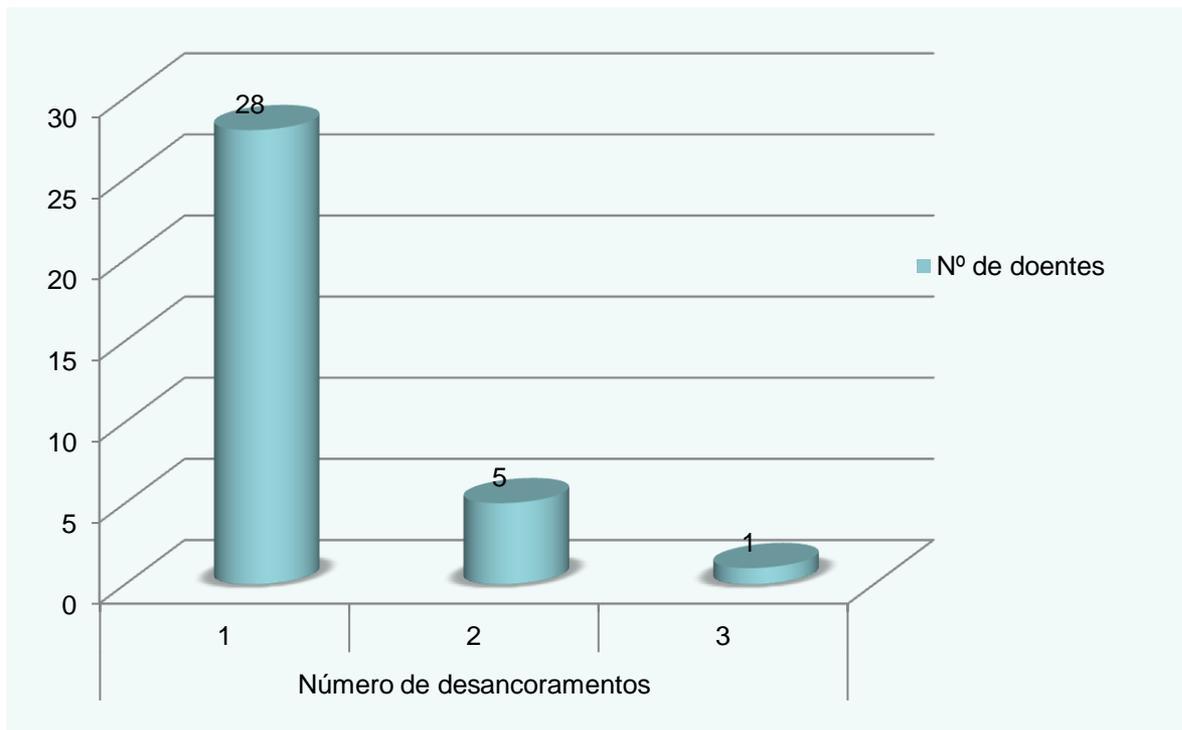
1st shunt

MM repair

Foramen Magnum
Decomp.



Spina Bifida e medula ancorada: RESULTADOS



Spina Bifida e medula ancorada: RESULTADOS

Sinais e sintomas + frequentes de ancoramento sintomático (34/96)

Sinais piramidais nos MIs	33
Deterioração na marcha	32
Deformações ortopédicas	30
Agravamento nefro-urológico	27
Dor lombar e /ou nos Mis	15
Escoliose	12

Decisão de desancoramento: 2 ou mais sinais/sintomas

Alterações da marcha / sinais piramidais MIs + agravamento nefro-urológico foram as associações + frequentes.....19 /34

Spina Bífida e medula ancorada : ESCOLIOSE



Desancoramentos	12 /34
Cirurgia coluna + desancoramento simultâneo	5



Resultados de 41 desancoramentos em 34 doentes

(5 operados 2x e um 3x)

- Desaparecimento da dor em 100%
- Não progressão da escoliose em metade dos doentes
- Melhoria da FM, da marcha, da espasticidade, da disfunção nefrourológica e estabilização das deformações ortopédicas em 2/3 dos doentes
- Em 3 doentes houve agravamento com a intervenção...

Spina Bífida e medula ancorada: CONCLUSÕES

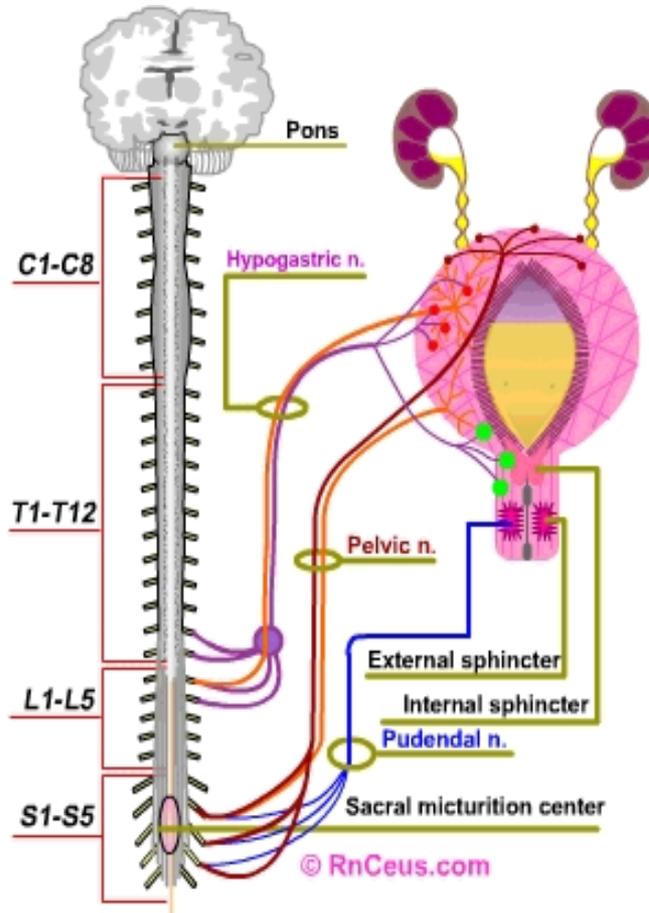


- **Patologia rara e complexa**
- **Dificuldades de uniformização de critérios para desancoramento**
- **Evolução natural da patologia versus consequência do ancoramento medular**
- **“Timing” da intervenção**
- **Dificuldade na avaliação objectiva dos resultados**

Spina Bífida e medula ancorada: CONCLUSÕES

Morbilidade nefro-urológica

Silenciosa mas... causa major de mortalidade no adulto



Spina Bífida e medula ancorada: CONCLUSÕES



- Esperadas complicações (total ou parcialmente evitáveis !) em 1/3 dos casos
- Necessidade de reconhecimento da patologia e encaminhamento correcto do doente (fundamental a experiência do Neurocirurgião)
- Monitorização dos sinais neurológicos ao longo da vida, com conhecimento da sua repercussão ortopédica e nefro-urológica.

**HABILITAR A FAMÍLIA E O DOENTE
com o conhecimento da sintomatologia
das principais complicações**