

Associação de mielomeningocele e mielocistocele. Relato de caso

Maurus Marques de Almeida Holanda¹, Christian Diniz Ferreira²,
Renan Cabral Mota³, Rayan Haquim Pinheiro Santos³

Hospital Santa Paula, João Pessoa, PB, Hospital Arlinda Marques, João Pessoa, PB e Universidade Federal da Paraíba, João Pessoa, PB, Brasil.

RESUMO

Relatamos um caso de mielomeningocele dorsolombar associada à mielocistocele na região dorsal, interescapular em recém-nascido do sexo feminino. As correções cirúrgicas dos defeitos foram realizadas nas primeiras 24 horas. São revisadas as teorias de fechamento do tubo neural visando a uma justificativa para a associação dessas malformações.

PALAVRAS-CHAVE

Anormalidades congênitas, meningomielocele, tubo neural.

ABSTRACT

Association of myelomeningocele and myelocystocele. Case report

We report a case of dorsal-lumbar myelomeningocele associated with a dorsal myelocystocele in a female newborn. The defects were surgically corrected in the first 24 hours. Revision of the neural tube closure theory was done, to justify the association of these malformation.

KEYWORDS

Congenital abnormalities, meningomyelocele, neural tube.

1 Neurocirurgião do Hospital Santa Paula, João Pessoa, PB, Brasil.

2 Neurocirurgião do Hospital Arlinda Marques, João Pessoa, PB, Brasil.

3 Graduando de Medicina da Universidade Federal da Paraíba (UFPB), João Pessoa, PB, Brasil.

Introdução

Os defeitos de fechamento de tubo neural (DFTN) são malformações congênitas ou um grupo de anormalidades em que o tubo neural (TN) não se funde em algum ponto do seu comprimento, desde a medula espinhal até o encéfalo.^{1,2} O desenvolvimento do TN e de suas anomalias ocorre durante a terceira ou quarta semana de gestação, levando ao surgimento de malformações com diversos graus de severidade e prognóstico, associando-se na maioria dos casos a invalidez e morte nos primeiros dias de vida. Estas podem estar associadas também com outras malformações do sistema nervoso central (SNC), como agenesia do corpo caloso, malformação de Chiari, hidrocefalia, hidromielia, diastomielia e seringomielia.²

Relatamos um caso de mielomeningocele dorsolombar associada à mielocistocele dorsal, sendo esta uma associação rara, justificando assim a publicação do presente caso.

Relato de caso

O presente estudo relata o caso clínico de um recém-nascido, do sexo feminino, apresentando uma mielomeningocele dorsolombar associada com uma mielocistocele na região dorsal, interescapular (Figura 1). Não foram encontradas outras malformações associadas.

A genitora não realizou nenhuma consulta pré-natal, inviabilizando assim o diagnóstico intraútero, e não referiu uso de nenhuma medicação sabidamente teratogênica, bem como ausência de suplementação com ácido fólico, durante todo o período gestacional.



Figura 1 - Mielomeningocele dorsolombar associada à mielocistocele dorsal.

As correções cirúrgicas dos defeitos foram realizadas nas primeiras 24 horas, não havendo intercorrências infecciosas.

Foi corrigida primeiramente a mielomeningocele dorsolombar, de forma usual, com isolamento do plaçoide nervoso e fechamento hermético da dura-máter coberto por jaquetão de aponeurose lombar (Figura 2). Costumamos expor o saco dural sadio através de pequena laminectomia.

A segunda lesão foi aberta e observada a presença de um segundo cisto, com conteúdo neural, herniado dentro de uma meningocele, caracterizando assim uma mielocistocele, ou um disrafismo cístico espinhal Tipo II, de acordo com a classificação proposta na literatura² (Figura 3). A mielocistocele, por sua vez, foi corrigida, fechada a dura-máter e amputado o conteúdo de pele exuberante.

A criança evoluiu bem, mantendo a flexão dos membros inferiores, antes existente, sem piora do quadro inicial. Acompanhada durante 90 dias, a criança não apresentou hidrocefalia nem deterioração neurológica.

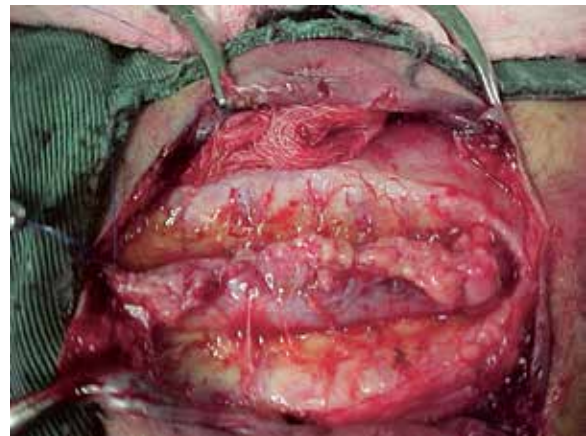


Figura 2 - Correção cirúrgica da mielomeningocele dorsolombar com fechamento da dura-máter.



Figura 3 - Mielocistocele exposta durante correção cirúrgica.

Discussão

Teorias sobre a patogênese dos defeitos do TN estão relacionadas com o desenvolvimento embrionário do sistema nervoso central (SNC).

No momento, existem duas teorias principais que tentam explicar a gênese do TN e de suas anomalias associadas. A primeira defende a existência de um fechamento centrífugo e uniformemente progressivo, com a formação dos chamados neuróporos cefálico e caudal, que é a teoria mais utilizada, e a segunda, subsequente, que admite haver um múltiplo fechamento desse tubo através de múltiplos sítios de fusão separados ao longo do dorso do embrião, como ocorre em animais experimentais.^{3,4}

Ainda de acordo com a primeira teoria, o TN inicialmente se fecha na futura região cervical, para, em seguida, fechar-se de forma centrífuga e bidirecionalmente deixando suas extremidades, os neuróporos, abertas.⁴ O neuróporo superior se fecha no 27º dia e o inferior se fecha três dias depois. Seria esperado então, baseando-se nessa teoria, que a incidência dos defeitos do TN no ser humano dependesse de qual neuróporo foi afetado, superior ou inferior.^{3,4}

Já a segunda teoria preconiza o fechamento do TN através de múltiplos sítios, semelhante ao que acontece em animais experimentais, como ratos e coelhos.⁵ Os sítios de fusão nesses animais são em número de cinco, sendo quatro principais e um secundário. Os sítios são numerados de acordo com a ordem de fechamento: o sítio n-1 começa entre o segundo e o quarto somito, provavelmente no limite entre a medula espinal e o mielencéfalo, e continua bidirecionalmente. O sítio n-1, fundindo-se caudalmente, forma o TN torácico (espinha) e o neuróporo caudal. Rostralmente, o sítio n-1 continua até vesículas ópticas (aspecto inferior do rombencéfalo) (Figura 4). O sítio n-2 tem início

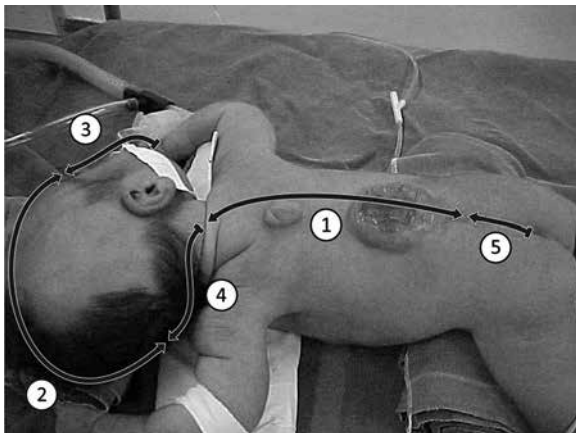


Figura 4 - Esquema representando os sítios de fechamento do tubo neural, segundo teoria de Van Allen.

na junção entre o cérebro anterior (prosencefalo) e o cérebro médio (mesencefalo). O sítio n-2 continua bidirecionalmente, formando dois neuróporos craniais, um na região do prosencefalo e outro na região do mesencefalo. Caudalmente, o sítio n-2 progride através do mesencefalo para terminar no aspecto superior do rombencéfalo. Rostralmente, o sítio n-2 continua através do prosencefalo até encontrar o sítio n-3 anteriormente.

No mesmo momento da fusão do sítio n-2, o sítio n-3 é iniciado na parte mais rostral da placa neural, adjacente ao estomodeu, prosseguindo-se caudalmente para encontrar o sítio n-2, fechando o neuróporo proencefálico (neuróporo anterior).

A parte mais rostral das pregas neurais corresponde à posição do lábio superior na face. O local de junção dos sítios de fechamento n-2 e n-3 corresponde à região interorbitária da face. O sítio n-4 começa na parte caudal do rombencéfalo de forma unidirecional, caminhando rostralmente para encontrar a parte caudal do sítio n-2, completando o fechamento do TN cranial.

O quinto sítio se encontra na região sacral logo abaixo do sítio n-1, sendo local de maior frequência de aparecimento de defeitos de fechamento.³

Os DFTN mais comuns são a espinha bífida, anencefalia e encefalocele.⁶

As anomalias envolvendo os arcos vertebrais são denominadas de espinha bífida, que pode ser oculta, tratando-se apenas de um achado radiológico, estando algumas vezes associado a um tufo de pelos na região lombossacra, ou cística, associado a meningocele, mielomeningocele e a mielocistocele.^{2,4,6}

A incidência da espinha bífida cística que agrupa o conjunto de anomalias com protusão de conteúdo é de 1:1000 nascimentos vivos, sendo raro na raça negra. Na população geral, tem um índice de recorrência de 3% a 5% em uma segunda gravidez ou se um dos progenitores é portador desse tipo de malformação. De acordo com a localização, a incidência nas regiões torácicas e toracolombar é de 10% a 25%, para a região lombar 40%, na região lombossacra 25% e 10% para a região sacral, sendo raro o acometimento da região cervical.⁷

A etiologia é multifatorial, com interações entre fatores genéticos e ambientais, como infecções, radiação, diabetes materno, hipertermia e diversas drogas usadas durante a gestação, como o valproato e a carbamazepina. Há uma relação com baixos níveis socioeconômicos, reforçando os fatores nutricionais, como a deficiência de ácido fólico na etiologia dos DFTN. Extensivas investigações têm demonstrado que o ácido fólico antes da concepção e no início da gestação reduziu significativamente a ocorrência e a recorrência de DFTN.⁸

A mielomeningocele ocorre quando as meninges e a medula espinal herniam através do defeito ósseo produzido pela não fusão dos arcos vertebrais, que pode ou não estar recoberto por uma membrana, íntegra ou

rota.^{7,9} A mielomeningocele é a segunda patologia mais comum do SNC encontrada em crianças e frequentemente está associada com outras anomalias do SNC, além de um comprometimento neurológico acentuado. Aproximadamente 83% das crianças evoluem com hidrocefalia, e cerca de 74% já apresentam evidente ventriculomegalia por ocasião do nascimento. Apenas 17% não desenvolvem dilatação ventricular cirúrgica.⁹

A mielocistocele, também chamada de seringocele ou seringomielocelo, refere-se a uma meningocele coberta de pele, com conteúdo de liquor, meninges e um saco herniário internamente que está em continuidade com o canal central da medula, também com liquor e com conteúdo neural.^{2,4} Está associada com um grau variável de hidromielia e muitas vezes com a malformação de Chiari II.¹⁰ Acredita-se, no entanto, que a mielocistocele e a mielomeningocele façam parte de um espectro resultante de uma mielosquise dorsal limitada.⁴

O diagnóstico pode ser feito no pré-natal por meio de ultrassom, ressonância magnética e da dosagem da alfa-fetoproteína (AFP) no líquido amniótico, entre a 14^a e a 16^a semana de gestação.⁴

O tratamento cirúrgico da mielomeningocele é realizado precocemente nas 36 horas de vida, visando à correção da malformação e à prevenção de infecções. O fechamento precoce desse defeito tem aumentado a expectativa de função cognitiva de crianças com mielomeningocele.⁹

Com base em pesquisa realizada na literatura, a associação de mielomeningocele com mielocistocele é rara, sendo encontrados poucos trabalhos em que as duas anomalias estavam associadas.¹¹ De acordo com a segunda teoria embriológica citada, essa associação de anomalias aconteceria quando houvesse fechamento defeituoso ou falha na junção dos sítios n-1 e n-5 inferiormente para a mielomeningocele e na junção dos sítios n-1 e n-4 para a mielocistocele.

Tendo em vista as graves anomalias associadas e complicações dos DFTN, faz-se necessária a adoção de medidas de prevenção e intervenção por meio da suplementação de ácido fólico nos alimentos de mulheres em idade fértil antes da concepção e no início da gestação, com objetivo de diminuir a ocorrência e a recorrência dos DFTN.

Outro ponto importante a ser destacado é a presença de poucas teorias que explicam o fechamento do tubo neural. A teoria clássica de fechamento do TN não explica bem essa associação de DFTN. Por sua vez, a teoria do múltiplo fechamento do tubo neural fornece melhores subsídios para esclarecimento do presente caso, mas, no entanto, não é igualmente satisfatória na explicação dessa associação de anomalias apresentada.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

- Ostos H, Astaiza G, García F, Bautista M, Rojas F, Bermúdez A. Disminución de la incidencia de defectos de cierre del tubo neural en el Hospital Universitario de Neiva; posible efecto de la promoción del consumo de ácido fólico. *Revista del Instituto Nacional de Salud. Biomédica (Bogotá)*. 2000;20(1):18-24.
- Salomão JF, Cavaleiro S, Matushita H, Leibinger RD, Bellas AR, Vanazzi E, et al. Cystic spinal dysraphism of the cervical and upper thoracic region. *Childs Nerv Syst*. 2006;22(3):234-42.
- Van Allen MI, Kalousek DK, Chernoff GF, Juriloff D, Harris M, McGillivray BC, et al. Evidence for multi-site closure of the neural tube in humans. *Am J Med Genet*. 1993;47(5):723-43.
- Klein O, Coulomb MA, Ternier J, Lena G. Cervical myelocystocele: prenatal diagnosis and therapeutical considerations. *Childs Nerv Syst*. 2009;25(5):523-6.
- Rotta NT, Aragon de Vecino MC. Malformações congênicas do sistema nervoso central: incidência de cinco anos no Hospital de Clínicas de Porto Alegre. *Rev Hosp Clin Porto Alegre*. 1989;9(1):10-4.
- Bizzi JWJ, Silva CE, Vanzin JR, Teixeira LC. Meningomielocelo cervical: relato de caso. *J Bras Neurocirurg*. 2001;12(3):154-7.
- Martínez de Villarreal LE, Delgado-Enciso I, Valdéz-Leal R, Ortíz-López R, Rojas-Martínez A, Limón-Benavides C, et al. Folate levels and N(5),N(10)-methylene tetrahydrofolate reductase genotype (MTHFR) in mothers of offspring with neural tube defects: a case-control study. *Arch Med Res*. 2001;32(4):277-82.
- Salomão JF, Leibinger RD, Barbosa APA, Brandão MAP, Cavaleiro S. Mielomeningocele: tratamento cirúrgico, resultados e complicações no primeiro ano de vida. *J Bras Neurocirurg*. 1997;8(3):93-100.
- Pang D, Dias MS, Ahab-Barmada M. Split cord malformation: Part I: a unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. *Neurosurgery*. 1992;31(3):451-80.
- Sato K, Yoshida Y, Shirane R, Yoshimoto T. A split cord malformation with paresis of the unilateral lower limb: case report. *Surg Neurol*. 2002;58(6):406-9.
- Khandelwal A, Tandon V, Mahapatra AK. An unusual case of 4 level spinal dysraphism: multiple composite type 1 and type 2 split cord malformation, dorsal myelocystocele and hydrocephalous. *J Pediatr Neurosci*. 2011;6:58-61.

Endereço para correspondência

Maurus Marques de Almeida Holanda
Rua Borja Peregrino, 191 - Centro
58013-342 - João Pessoa, PB, Brasil
E-mail: maurusholanda@hotmail.com