

MENINGOCELE INTRA-SACRAL OCULTA

Relato de caso

Gláucio Mendes Franco¹, Humberto Lopes², Leopoldo Antônio Pires³, Sérgio Franca de Souza⁴, Moisés Pereira Pinto⁵, Fernando Eduardo Mariz⁶, Anderson Finotti Cordeiro⁷

RESUMO - Meningoceles intra-sacrais são lesões raras, que podem determinar sintomas de compressão radicular. Descrevemos o caso de uma paciente de 18 anos, com queixa de incontinência urinária, acometida por esta patologia. Após avaliação neuro-urológica e estudo uro-dinâmico, foi demonstrada arreflexia do detrusor, sendo aventada a hipótese de disrafismo espinal. O diagnóstico de meningocele intra-sacral oculta foi evidenciado através de ressonância magnética. A paciente foi submetida a abordagem cirúrgica com boa recuperação pós-operatória. No presente artigo, é feita breve revisão da literatura, e são discutidas as apresentações clínicas possíveis, os achados neuro-radiológicos e o tratamento cirúrgico.

PALAVRAS-CHAVE: coluna, cirurgia, meningocele intra-sacral.

Occult intrasacral meningocele: case report

ABSTRACT - Intrasacral meningoceles are rare conditions that can cause symptoms of nerve root compression. We report a case of a 18-year-old female, who presented with urinary incontinence. The neurological and urological evaluation revealed lack of detrusor muscle reflex. This finding supported the hypothesis of spinal disraphism. Magnetic resonance image revealed an intrasacral meningocele. The patient was submitted to surgical excision of the lesion without postoperative complications. In the present paper, the pathogenesis, clinical picture, neuroradiological findings and surgical treatment are discussed.

KEY WORDS: spine, surgery, intrasacral meningocele.

O termo "meningocele intra-sacral oculta" foi utilizado pela primeira vez na literatura por Enderle (1932)¹, para descrever uma dilatação meníngea intra-sacral, identificada à mielografia. Embora considerado inadequado por alguns autores²⁻⁶, seu uso foi consagrado para definir lesões císticas intra-sacrais compostas de tecido fibroso semelhante a dura-máter, geralmente acompanhado pela aracnóide, ocupando o canal sacral dilatado e ligado à extremidade do saco dural por trajeto fistuloso que, usualmente, permite fluxo livre de líquido cefaloraquidiano (LCR)⁵⁻⁷. Vários sinônimos têm sido utilizados para definir esta mesma lesão: meningocele intra-sacral oculta^{3,4,8-12}, cisto intra-sacral^{4,6,9}, cisto intraespinal sacral⁹, expansão do espaço subaracnóideo^{3,4,6,9}, cisto extradural meníngeo com ausência de fibras nervosas^{7,9,12}, meningocele intra-sacral^{2,4,9,10,12}. Mais frequentemente, a lesão torna-se sintomática na idade adulta, sugerindo crescimento lento após o nas-

cimento^{2,4,10}. A compressão radicular pelo cisto parece ser a causa dos sintomas, determinando dor lombar baixa, eventualmente com irradiação no trajeto radicular. Os fatores compressivos ou displásicos incidentes na região pélvica que prejudicam a função neural autonômica, produzem o complexo sintomático, podendo ocorrer disfunção vesical e disfunção erétil^{2-4,7,8,10,11}.

A estocagem e eliminação periódica da urina deve-se à complacência ou contração da bexiga, à função dos esfíncteres externo e interno e à contração da musculatura da uretra e do assoalho pélvico. A motilidade da bexiga é controlada pelo simpático e parassimpático. Em humanos, a função parassimpática é a mais importante^{13,14}. A inervação parassimpática preganglionar e colinérgica origina-se nos segmentos sacrais S2, S3 e S4, acompanha os nervos esplâncnicos pélvicos e termina nas células ganglionares. As células ganglionares excitam a musculatu-

Estudo realizado no Serviço de Neurologia do Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora, Juiz de Fora MG, Brasil (UFJF): ¹Professor de Neurologia, Doutor em Medicina; ²Professor de Urologia, Doutor em Medicina; ³Professor de Neurologia, Mestre em Medicina; ⁴Professor de Neurocirurgia; ⁵Neurologista; ⁶Médico Radiologista (Hospital Monte Sinai e Santa Casa de Juiz de Fora); ⁷Estagiário de Neurologia.

Recebido 29 Outubro 2000, recebido na forma final 27 Maio 2001. Aceito 5 Junho 2001.

Dr. Gláucio Mendes Franco - Rua Oscar Vidal 245/1502 - 36016-290 Juiz de Fora MG - Brasil. E-mail: glauciof@artnet.com.br



Fig 1. RM da coluna lombo-sacra, corte sagital em T1, mostrando imagem hipointensa da meningocele intra-sacral.



Fig 2. RM da coluna lombo-sacra, corte sagital em T2, mostrando imagem hiperintensa da meningocele intra-sacral.

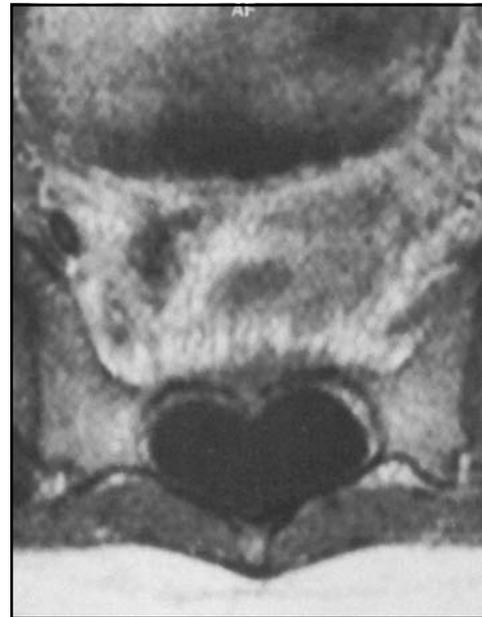


Fig 3. RM da coluna lombo-sacra, corte axial em T1, mostrando imagem hipointensa da meningocele intra-sacral.

ra da bexiga através da acetilcolina e de um outro neurotransmissor não colinérgico (provavelmente adenosina trifosfato)¹⁴, porém inibem o esfíncter interno da bexiga¹⁵. O simpático pré-ganglionar tem origem nos segmentos T11,T12, L1,L2,L3, L4 e termina nos gânglios pré-vertebrais. As fibras simpáticas pós-ganglionares liberam noradrenalina. Produzem efeito inibitório sobre a musculatura do corpo da bexiga e gânglios parassimpáticos; no colo vesical e na uretra produzem efeito oposto. Os efeitos inibitórios são mediados por receptores beta-adrenérgicos e os excitatórios por receptores alfa-adrenérgicos. A musculatura do assoalho pélvico e do esfíncter externo são inervados por motoneurônios de S2, S3 e S4, que trafegam pelos nervos pudendos^{13,14}. Pelos pudendos passam também as fibras aferentes da bexiga e que conduzem aos centros medulares sacros a sensação dolorosa e as informações necessárias à percepção de plenitude^{13,15}.

Existe ainda o controle central da micção executado por meio do reflexo espino-bulbo-espinal que é coordenado por um centro pontino. O centro pontino da micção é modulado por centros diencefálicos e corticais¹⁴. Todos os mecanismos acima assinalados dependem da integridade da inervação pélvica e podem ser prejudicados pela compressão causada pela meningocele intra-sacral.

Relatamos um caso de meningocele intra-sacral oculta, cuja apresentação inicial era caracterizada por disfunção vesical neurogênica.

CASO

Uma paciente de 18 anos de idade, branca, admitida no Setor de Neurologia do Hospital Universitário - UFJF em maio de 1999, apresentando episódios de incontinência urinária aos médios e grandes esforços, inclusive durante atividade sexual. O quadro se iniciara há 2 anos e apresentava evolução gradual. Queixava-se ainda de constipação intestinal, necessitando de uso rotineiro de laxativos. Não tinha antecedentes para trauma pélvico ou procedimentos urológicos. Nunca engravidou. O exame físico, incluindo avaliação neurológica foi normal, inclusive no que tngae a sensibilidades e a reflexos perineais. Como avaliação urológica complementar, foi submetida a ultrassonografia abdominal e a estudo urodinâmico que revelaram aumento volumétrico da bexiga, cujas paredes eram espessadas. Havia formações diverticulares e uretero-hidronefrose bilateral. A urodinâmica revelou ausência de desejo miccional mesmo após infusão de grande volume líquido e resíduo pós-miccional significativo, sugerindo bexiga neurogênica arreflexa.

As radiografias simples da coluna lombo-sacral e o estudo líquórico foram normais. Diante da possibilidade de tratar-se de disrafismo espinal, foi realizada ressonância magnética (RM) de coluna lombo-sacral que evidenciou a presença de estrutura hipointensa nas imagens ponderadas em T1 e hiperintensa em T2 (LCR), conectada ao fundo-de-saco dural por estreito perituito, que provavelmente permitia o livre fluxo líquórico à lesão. As raízes nervosas localizadas anteriormente não apresentavam alteração de sinal. O canal sacral mostrava discreta dilatação (Figs 1,2 e 3). Apesar da raridade da lesão, aventouse a hipótese de meningocele intra-sacral, decidindo-se por exploração cirúrgica.

A paciente foi submetida a laminectomia sacral. As lâminas estavam anormalmente finas e, quando ressecadas, revelou-se grande cisto de 8cm x 3cm em seus maiores diâmetros, ocupando o canal sacral. O cisto apresentava paredes delgadas, translúcidas, estava preenchido por LCR e conectado ao saco dural por estreito trajeto fistuloso. Procedeu-se a ligadura e transecção da fístula, seguida de dissecação e ressecção cuidadosa da meningocele, visualizando-se anteriormente as raízes terminais da cauda equina e o *fillum terminale*. O estudo anátomo-patológico evidenciou estrutura de paredes finas e fibrosas com camada interna única e irregular de células leptomenígeas.

O pós-operatório transcorreu sem complicações ou déficits neurológicos adicionais. A paciente utiliza o cateterismo vesical intermitente (3 a 4 vezes ao dia). Houve melhora da uretero-hidronefrose e controle das infecções urinárias de repetição.

DISCUSSÃO

Nabors et al.¹⁶ propuseram uma classificação para as lesões císticas intra-sacrais¹⁴. Segundo eles, estas lesões podem ser divididas em três tipos:

Tipo I - Meningoceles extradurais com ausência de fibras nervosas: A - cistos meníngeos extradurais (cisto aracnóideo extradural); B - meningocele sacral (meningocele intra-sacral oculta).

Tipo II - Meningocele extradural com presença de fibras nervosas (cisto perineural de Tarlov).

Tipo III - Meningocele espinhal intradural.

No presente relato, tratava-se de caso de meningocele intrasacral tipo IB conforme a classificação proposta por Nabors, semelhante ao caso descrito por Enderle¹. Existem poucos casos de lesões semelhantes publicados até a presente data. Vários autores fizeram revisões da literatura sobre este tema. Wilkins e Odom, encontraram 44 casos relatados¹⁷; Rengachary et al., 50 casos¹⁸; Cole et al. registraram 59 casos que preenchiam os critérios da classificação de Nabors⁹.

Há controvérsias entre os diversos autores quanto à utilização do termo "meningocele". A maioria concorda que este termo deva ser empregado mais adequadamente para definir uma herniação meníngea através de defeito ósseo craniano ou vertebral²⁻⁴. Contudo, "meningocele intra-sacral" enfatiza a presença de camada fibrosa e seu revestimento aracnóideo interno que compõe o cisto confinado ao canal sacral⁹.

Diversas teorias têm sido formuladas com o objetivo de tentar explicar a origem do defeito; quatro hipóteses foram propostas como mais prováveis⁹:

1 - Teoria do disrafismo: as anomalias são atribuídas a falhas do fechamento do tubo neural e/ou do

mesoderma circundante em diferentes etapas do desenvolvimento embriológico. A formação inadequada do saco dural resultaria no defeito pelo qual a aracnóide pode herniar. Essa teoria é atualmente aceita como a mais provável^{2,6,7,10-12}.

2 - Teoria da ruptura dural adquirida: defeito da integridade da dura-máter causado por trauma, punção lombar ou cirurgia^{3,6,9}.

3 - Teoria proliferativa: proposta por Patten¹⁹, sugere que o tubo neural aberto poderia ser resultado de crescimento local, o que interferiria em seu fechamento.

4 - Teoria da falha na ascensão do saco dural: sugerida por Enderle, esta teoria propõe que ocorreria um defeito na migração cefálica do tubo neural e saco dural, com persistência de parte deste no interior do canal sacral^{1,6}.

Observa-se, nos casos relatados na literatura, discreto predomínio do sexo feminino, podendo a doença manifestar-se em qualquer faixa etária desde a infância até à oitava década³. Em sua maioria, os pacientes permanecem assintomáticos até a vida adulta, sugerindo tendência ao crescimento progressivo. O aumento da pressão hidrostática liquórica no interior da lesão, secundário a um mecanismo valvar desenvolvido no sítio de comunicação com o saco dural, tem sido proposto para explicar tal crescimento^{2,4,10}. A compressão de raízes nervosas por um cisto volumoso parece ser a causa dos sintomas⁴. A sintomatologia, de evolução crônica, apresenta-se frequentemente como dor lombar baixa de caráter intermitente ou progressivo, podendo irradiar-se para um ou ambos os membros inferiores, e disfunção vesical na forma de retenção ou incontinência. Menos frequentemente, parestesias, disfunção retal e impotência sexual também podem ocorrer^{2-4,6-10}.

Os achados físicos mais importantes incluem hipersensibilidade cutânea sacral, déficit sensorial em sela e/ou em membros inferiores, hipo ou arreflexia patelar e paresia dos membros inferiores. Flacidez esfínteriana anal e mielopatia também podem ser observados^{2,3,6,8,10}. Estigmas disráficos constituem associações comuns, podendo ser observados hipertricose ou pigmentação sacral, lipoma subcutâneo, seio dérmico, fossas sacrococcigeas e hiperkeratose^{2,3,5,6,8,9,20}. Tem sido relatada a associação de meningocele intra-sacral oculta e neurofibromatose²⁰. Aspecto interessante a ser considerado é o diagnóstico acidental de meningocele intra-sacral durante investigação de hérnia discal⁹. Nos casos em que há hérnia concomitante, a sintomatologia pode ser atri-

buída ao prolapso discal, fato comprovado após ressecção cirúrgica do tecido herniário^{3,4,7,10}.

Exames diagnósticos utilizados incluem radiografias simples da coluna lombossacra, mielografia, tomografia computadorizada (TC) com (mielo-tomografia) ou sem injeção de contraste intratecal e RM. As radiografias simples demonstram canal sacral dilatado, com margens escleróticas, além de eventuais anormalidades como, por exemplo, disrafismo espinhal. A mielografia, quando corretamente realizada, pode permitir o diagnóstico, demonstrando preenchimento da lesão pelo contraste, bem como o trajeto fistuloso^{3,6,8}. O estudo por TC demonstra mais nitidamente o alargamento do canal sacral, preenchido por massa hipodensa homogênea (LCR)¹¹. Tanto na mielografia, quanto na mielo-tomografia computadorizada, o preenchimento da meningocele pelo meio de contraste pode ser tardio, especialmente quando o trajeto fistuloso é demasiadamente estreito, sendo importante a obtenção de imagens decorridas até 48 horas após a injeção subaracnóidea^{3,4,8,9,11}. A RM permite, além da demonstração do cisto e do trajeto fistuloso (hipointenso em T1 e hiperintenso em T2), verificar o envolvimento de estruturas neurais^{4,18}. O custo do método permanece ainda como sua principal limitação.

O diagnóstico diferencial inclui tumores intra e extradurais, lesões discais intervertebrais, doenças inflamatórias, esclerose múltipla e sequelas de poliomielite³.

A intervenção cirúrgica deve ser realizada tão logo o diagnóstico seja estabelecido, de modo a evitar lesão radicular irreversível ou alterações da medula espinhal³. Recuperações completas ou parciais têm sido relatadas em praticamente todos os trabalhos revisados. A possibilidade de déficits crônicos e complexos, como disfunção vesical, deve ser considerada, sobretudo quando o tempo decorrido desde o início dos sinais e sintomas for longo^{3,6,9}. A abordagem cirúrgica inclui laminectomia sacral dorsal, podendo-se proceder a marsupialização, dissecação e remoção completa^{2,3,4,8,9}, simples descompressão óssea, ressecção parcial e, mais frequentemente, ligadura do trajeto fistuloso entre a meningocele e o fundo-de-saco dural normal^{3,4,9}. Esta última pode ser praticada através de abordagem endoscópica, minimizando riscos operatórios, quando as condições da fístula permitem esta abordagem¹². Existe controvérsia sobre a conveniência de se tratar cirurgicamente lesões assintomáticas, quando do diagnóstico acidental, reservando-se, dessa forma, uma abordagem definitiva apenas nos casos com sintomato-

logia progressiva e/ou crescimento da lesão demonstrado clínica e radiologicamente em investigações sucessivas^{4,7,10}.

Em conclusão, a análise da literatura torna evidente que as meningocèles intra-sacrais ocultas representam lesões raras e complexas, podendo determinar sintomatologia variada decorrente de compressão radicular sacral. O diagnóstico pode ser firmado através dos modernos métodos atualmente disponíveis, destacando-se a mielo-tomografia computadorizada e, principalmente, a ressonância magnética. Em geral, uma abordagem cirúrgica correta permite recuperação dos déficits neurológicos. Entretanto, o diagnóstico deve ser realizado o mais precocemente possível, para evitar-se as lesões permanentes.

REFERÊNCIAS

- Enderle C. Meningocele intrasacrale occulto (rivelato con la mielografia). Riv Neurol 1932;5:418-423.
- Gelmers HJ, Go KG. Intrasacral meningocele. Acta Neurochir 1977; 39:115-119.
- Floréz G, Ucar S. The occult intrasacral meningocele. Neurochirurgia 1976;19:46-53.
- Tatagiba M, Aguiar PH, Samii M. Management of occult intrasacral meningocele associated with lumbar disc prolapse. Neurosurg Rev 1994;17:313-315.
- Okada T, Imae S, Igarashi S, Koyama T, Yamashita J. Occult intrasacral meningocele associated with spina bifida: a case report. Surg Neurol 1996;46:147-149.
- Doty JR, Thomson J, Simonds G, Rengachary SS, Gunby EN. Occult intrasacral meningocele: clinical and radiographic diagnosis. Neurosurgery 1989;24:616-625.
- Bayar MA, Yidiz B, Buharali Z. Management problems in cases with a combination of asymptomatic occult intrasacral meningocele and disc prolapse. Acta Neurochir (Wien) 1991;108:67-69.
- Lamas E, Lobato RD, Amor T. Occult intrasacral meningocele. Surg Neurol 1977;8:181-184.
- Cole GP, Flamery AM, Gulati AK. Intrasacral meningocele: case report and review of the literature. Spine 1989;14:1418-1420.
- Agrillo U, Vangelista S, Pirrone R, Simonetti G. Intrasacral meningocele associated to lumbar disc rupture: a case report. J Neurosurg Sci 1983;27:265-267.
- Grivegne A, Delince P, Ectors P. Comparative aspects of occult intrasacral meningocele with conventional X-Ray, Myelography and CT. Neuroradiology 1981;22:33-37.
- Raftopoulos C, Balériaux D, Hancg S, Closset J, David P, Brothi J. Evaluation of endoscopy in the treatment of rare meningocèles: preliminary results. Surg Neurol 1995;44:308-318.
- Monnier M. Regulation of urine secretion, water balance and micturation. In Functions of the nervous system: autonomic functions Vol 1. Amsterdam: Elsevier, 1967:441-465.
- Groat WC. Neural control of micturation. In Encyclopedia of Neuroscience. Boston: George Adelman, 1987;2:667-668.
- Moore, KL. As visceras da pelve. In Anatomia orientada para a clínica. 2.Ed. Rio de Janeiro: Guanabara, 1990:250-254.
- Nabors MW, Pait G, Byrd EB, et al. Updated assesment and current classification of spinal meningeal cysts. J Neurosurg 1988;68:366-377.
- Wilkins RH, Odom GL. Spinal extradural cysts. In Vinken FJ, Bruyn GW. Handbook of clinical neurology Vol 20. New York: Elsevier, 1976:155-159.
- Rengachary SS, O'Boynick P, Karlin CA, Batnitzky S, Price H. Intrasacral extradural communication arachnoid cyst: case report. Neurosurgery 1981;8:236-240.
- Patten BM. Embryological states in establishing of myeloschisis with spina bifida. Am J Anat 1953;93:365-395.
- Osborn AG. Diagnostico neurorradiológico. Tradução Raimundo Rodrigues Santos. Rio de Janeiro: Revinter, 1999;19:810-811.