

Síndrome da medula presa oculta: relato de caso, controvérsias e revisão da literatura

Occult tethered cord syndrome: case report, controversies, and literature review

Vivian Suellen Freitas Lopes¹, Juanna Gabriella de Souza Dehon¹, Ângelo Raimundo da Silva Neto¹

Palavras-chave:

Defeitos do tubo neural,
Bexiga urinária
neurogênica,
Escoliose.

Resumo

A síndrome da medula presa oculta é reconhecida na literatura pelo aparecimento de sintomas neurológicos, ortopédicos e urinários típicos de medula presa, com achados radiológicos normais. Relatamos aqui o caso de paciente com 9 anos, do sexo feminino, com retenção urinária desde o primeiro ano de vida, dor lombar e radicular, escoliose e constipação intestinal. A ressonância mostrava cone medular em L1L2 e *filum* sem anormalidades. Foi proposta microcirurgia para secção do *filum* terminal, realizada através laminectomia L3. Discutimos aqui a evolução clínica, uma breve revisão do tema, incluindo controvérsias.

Keywords:

Neural tube defects,
Urinary bladder,
Neurogenic,
Scoliosis.

Abstract

Occult tethered cord syndrome (OTCS) is characterized by neurological, orthopedic, and urinary symptoms typical of tethered cord, despite normal radiological findings. This report presents a case of a 9-year-old female patient with urinary retention since infancy, lumbar and radicular pain, scoliosis, and constipation. Magnetic resonance imaging (MRI) revealed a conus medullaris at L1L2 and a normal *filum terminale*. Surgical intervention, involving microsection of the *filum terminale* through L3 laminectomy, was performed. We discuss the clinical evolution, review the literature, and address controversies and differential diagnoses.

¹ Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), CCS - Natal - Rio Grande do Norte/RN - Brasil.

Endereço para correspondência:

Vivian Suellen Freitas Lopes
Universidade Federal do Rio Grande do Norte, CCS - Natal - Rio Grande do Norte/RN - Brasil. E-mail: vivian.freitas.017@ufrn.edu.br.

INTRODUÇÃO

A síndrome da medula presa oculta (SMPO), também chamada na literatura internacional de *occult tethered cord syndrome* (OTCS), caracteriza-se pela presença de sintomas neurológicos, ortopédicos e urológicos semelhantes aos da síndrome clássica da medula presa, mas com exames de imagem, particularmente a ressonância magnética, mostrando cone medular em altura normal e *filum terminale* sem espessamento aparente. Trata-se de uma condição pouco reconhecida por parte da comunidade médica, o que pode retardar o diagnóstico e limitar o acesso a tratamento potencialmente benéfico.

A síndrome clássica da medula presa está associada a alterações anatômicas evidentes, como cone medular localizado abaixo de L2 e *filum* espesso, frequentemente secundárias a defeitos congênitos ou adquiridos da coluna lombossacra e da cauda equina. Nessas situações, há evidência radiológica de tração, e o tratamento cirúrgico para liberação da medula, por meio da secção do *filum terminale* ou remoção de aderências, pode prevenir ou reverter déficits neurológicos, ortopédicos e urológicos^{1,2}.

No caso da SMPO, apesar da ausência de alterações anatômicas claras, estudos desde a década de 1990 sugerem que alguns pacientes com quadro clínico compatível podem se beneficiar da secção do *filum terminale*³. Entretanto, a literatura é composta predominantemente por estudos retrospectivos, com amostras pequenas e sem controle, o que mantém o tema como motivo de debate^{2,3}.

O presente trabalho descreve o caso de uma paciente pediátrica com quadro de bexiga neurogênica, dor lombar e radicular, escoliose e constipação intestinal, cuja investigação inicial não evidenciou alterações anatômicas significativas. Após piora clínica e falha do tratamento conservador, foi submetida à secção microcirúrgica do *filum terminale*, com evolução satisfatória no seguimento.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, nove anos, natural e procedente de Natal/RN, nasceu de parto cesáreo a termo, sem intercorrências, com 37 semanas de idade gestacional. Desde os primeiros meses de vida, a mãe observou baixa frequência urinária, o que motivou encaminhamento a nefrologista pediátrico.

Na investigação inicial, estudo urodinâmico revelou hipercontratilidade vesical e dissinergia detrusor-esfincteriana, compatíveis com bexiga neurogênica hiperativa. O tratamento instituído consistiu em fisioterapia urogenital, uso de doxazosina e medidas comportamentais, como aumento da ingesta hídrica, massagens e diário miccional.

Aos quatro anos, ressonância magnética da coluna lombossacra mostrou falha de fusão do arco posterior de S1, caracterizando espinha bífida oculta, sem lesões intrarraquidianas ou intramedulares associadas. O cone medular

estava acima de L2 e o *filum terminale* apresentava morfologia e sinal normais. Na mesma época, exames laboratoriais identificaram deficiência do fator de Von Willebrand, iniciando acompanhamento com hematologia. Encaminhada à neurocirurgia, foi liberada do seguimento especializado por ausência de achados significativos na imagem.

Com o passar dos anos, surgiram episódios de dor lombar intensa com irradiação para o membro inferior direito, descrita como “peso” e “choques”, duas a três vezes por semana, acompanhada de quedas ocasionais. Na avaliação física, apresentava bom estado geral, mas havia escoliose visível e reflexos patelar e aquileu diminuídos em ambos os membros inferiores. Não havia estigmas cutâneos de disrafismo nem deformidades em pés ou articulações.

A piora progressiva motivou reencaminhamento à neurocirurgia. Após discussão em equipe multiprofissional e concordância dos responsáveis, foi indicada cirurgia para secção do *filum terminale*, sob hipótese diagnóstica de SMPO.

O procedimento foi realizado sob anestesia geral, com posicionamento em decúbito ventral e incisão mediana entre L2 e L3, confirmada por radioscopia. Executou-se laminectomia de L3 e, com auxílio de microscópio cirúrgico, procedeu-se à exposição ampla do saco dural, seguida de durotomia e drenagem de líquido. O *filum terminale* foi identificado em posição anteriorizada, isolado entre cotonóides, coagulado e seccionado com microtesouras. Não havia anomalias anatômicas ou tensão evidente. Após hemostasia, as meninges e planos musculares foram fechados, e a paciente teve alta 48 horas após a cirurgia.

O estudo urodinâmico pós-operatório mostrou melhora do desempenho vesical: ausência de dificuldade na cateterização, redução da pressão vesical (de 9-15 cmH₂O para 5-12 cmH₂O), aumento da complacência (de 58 para 62 ml/cmH₂O), elevação do volume urinário (de 93 ml para 130 ml) e maior fluxo médio (de 3 ml/s para 9 ml/s), além de desejo miccional mais tardio e maior capacidade vesical funcional.

No seguimento de seis meses, observou-se regressão da dor lombar e radicular, bem como de alterações sensitivas. A bexiga neurogênica passou de padrão de retenção para incontinência, permitindo suspensão da doxazosina e continuidade de reabilitação fisioterápica. A constipação intestinal permaneceu inalterada.

DISCUSSÃO

O conceito de tração sobre as estruturas distais da medula espinhal como causa de sintomas neurológicos remonta a mais de três séculos. A associação com espessamento do *filum terminale* foi descrita em 1953 por George J. Garceau⁴, antes da disponibilidade de exames de imagem, baseando-se apenas na observação intraoperatória e na clínica. Com o advento da mielografia e da ressonância magnética, critérios como cone medular abaixo de L2 e *filum* espesso (> 2 mm) passaram a definir a síndrome clássica da medula presa⁵.

Questionário

INTESTINO E BEXIGA	Respostas
Bexiga	Vazamento de urina/Urgência: até 5 dias do pós-operatório teve vazamento urinário. Frequência: 2x/dia, com aumento da vontade de urinar. Hesitação: Nega. Retenção: ainda permanece, mas nota melhora.
Infecção urinária	Nega.
Disúria	1-2 dias pós-operatório apenas; após, não teve mais dor.
Constipação	Não relata melhora, a paciente só mantém suas funções intestinais preservadas com uso de PEG.
Incontinência intestinal	Nega.
Dor	Nega na perna e na região sacral. Apenas dor leve (incômodo) na região da incisão cirúrgica.
Neurologia	Informação ausente
Fraqueza na perna	5 dias com fraqueza na perna, sem controle da marcha, negou quedas. Após esse período, relata melhora total dos sintomas.
Parestesia da perna	Nega.

Fonte: Questionário adaptado de Klinge et al. (2024)¹³.

As causas mais comuns da medula presa clássica estão associadas a defeitos de neurulação e ao desenvolvimento embrionário do neuróporo caudal, incluindo lipomas, mielocistocelos, seio dérmico, espinha bífida e *filum* lipomatoso ou espesso⁶.

A SMPO, contudo, carece de evidências anatômicas claras⁷. Sua fisiopatologia não é totalmente elucidada, sendo postulada a hipótese de isquemia intermitente decorrente de tração, com comprometimento da microcirculação do cone medular⁸. Observações intraoperatórias em casos de liberação de aderências pós-espinha bífida mostram alteração no trajeto das artérias medulares, de retificadas para tortuosas, após a cirurgia. Estudos histopatológicos, como o de Hendson et al. (2016)⁹, identificaram no *filum terminale* desses pacientes menor quantidade de fibras elásticas e maior densidade de tecido conjuntivo e gordura, possivelmente contribuindo para a rigidez e tração intermitente.

No caso relatado, a paciente apresentava sintomas em múltiplos domínios – neurológico, urológico e ortopédico – condição esta que, segundo Fabiano et al. (2009)¹⁰, associa-se a melhores resultados pós-cirúrgicos. O padrão urodinâmico de bexiga neurogênica hipertônica e hiperreflexa também está de acordo com relatos prévios⁶.

O achado concomitante de espinha bífida oculta restrita a S1 não necessariamente tem relação causal com os sintomas, já que defeitos ósseos isolados nessa topografia são comuns em indivíduos assintomáticos¹¹. A ausência de tensão perceptível no *filum* durante a cirurgia, observada também por outros autores, pode refletir o caráter intermitente da tração, não detectável na posição cirúrgica¹².

Ainda não existem métodos diagnósticos funcionais capazes de quantificar a tensão sobre o cone medular. Nos casos clássicos, a decisão cirúrgica pode basear-se em

alterações anatômicas e no aparecimento de siringomielia¹³. Já na SMPO, a decisão depende principalmente da correlação clínica e da exclusão de outras causas para os sintomas².

CONCLUSÃO

O caso descrito reúne características clínicas típicas da SMPO, incluindo sintomas neurológicos, ortopédicos e urológicos persistentes, ausência de alterações anatômicas significativas na ressonância magnética e evolução desfavorável ao tratamento conservador. A secção microcirúrgica do *filum terminale* resultou em melhora expressiva no seguimento, principalmente dos sintomas neurológicos e do desempenho vesical.

Apesar dos resultados favoráveis, permanece a necessidade de estudos prospectivos e randomizados que permitam definir com maior precisão os critérios diagnósticos e identificar quais pacientes têm maior probabilidade de se beneficiar da cirurgia. A SMPO deve ser considerada no diagnóstico diferencial de pacientes com quadro clínico compatível com síndrome da medula presa, mesmo quando o cone medular se encontra em altura normal nos exames de imagem.

INFORMAÇÕES COMPLEMENTARES

Financiamento: Os autores declaram que não receberam financiamento específico para a realização deste estudo.

Conflito de interesses: Os autores declaram não haver conflito de interesses.

Número CAAE de aprovação no Comitê de Ética: 84537524000005292.

REFERÊNCIAS

1. Hendrick EB, Hoffman HJ, Humphreys RP. The tethered spinal cord. Clin Neurosurg. 1983;30:457-63.
2. Khoury AE, Hendrick EB, McLorie GA, Kulkarni A, Churchill BM. Occult spinal dysraphism: clinical and urodynamic outcome after division of the *filum terminale*. J Urol. 1990;144(2 Pt 2):426-8; discussion 428-9, 443-4.
3. Steinbok P, Garton HJ, Gupta N. Occult tethered cord syndrome: a survey of practice patterns. J Neurosurg. 2006;104(5 Suppl):309-13.
4. Saker E, Cox M, Loukas M, Oskouian RJ, Tubbs RS, George J, Garceau (1896 1977) and the first introduction of the "*filum terminale* syndrome". Childs Nerv Syst. 2017;33(8):1233-6.
5. Nazar GB, Casale AJ, Roberts JG, Linden RD. Occult *filum terminale* syndrome. Pediatr Neurosurg. 1995;23(5):228-35.
6. Selcuki M, Unlu A, Ugur HC, Soygur T, Arıkan N, Selcuki D. Patients with urinary incontinence often benefit from surgical detethering of tight *filum terminale*. Childs Nerv Syst. 2000;16(3):150-4; discussion 155.
7. Michael MM, Garton ALA, Kuzan-Fischer CM, Uribe-Cardenas R, Greenfield JP. A critical analysis of surgery for occult tethered cord syndrome. Childs Nerv Syst. 2021;37(10):3003-11.
8. Drake JM. Occult tethered cord syndrome: not an indication for surgery. J Neurosurg. 2006;104(5 Suppl):305-8.
9. Henderson G, Dunham C, Steinbok P. Histopathology of the *filum terminale* in children with and without tethered cord syndrome with attention to the elastic tissue within the filum. Childs Nerv Syst. 2016;32(9):1683-92.
10. Fabiano AJ, Khan MF, Rozzelle CJ, Li V. Preoperative predictors for improvement after surgical untethering in occult tight *filum terminale* syndrome. Pediatr Neurosurg. 2009;45(4):256-61.
11. Fidas A, MacDonald HL, Elton RA, McInnes A, Wild SR, Chisholm GD. Prevalence of spina bifida occulta in patients with functional disorders of the lower urinary tract and its relation to urodynamic and neurophysiological measurements. BMJ. 1989;298(6670):357-9.
12. Steinbok P, Kariyattil R, MacNeily AE. Comparison of section of *filum terminale* and non-neurosurgical management for urinary incontinence in patients with normal conus position and possible occult tethered cord syndrome. Neurosurgery. 2007;61(3):550-5; discussion 555-6.
13. Klinge PM, Leary OP, Allen PA, Svokos K, Sullivan P, Brinker T, et al. Clinical criteria for *filum terminale* resection in occult tethered cord syndrome. J Neurosurg Spine. 40(6):758-66. doi: 10.3171/2024.1.SPINE231191.