

## SIRINGOMIELIA

REVISÃO DA LITERATURA E RELATO DE CASO

RENATO GONIK \* — ANA L. ZUMA DE ROSSO \*\*  
PERICLES A. MARANHÃO FILHO \*\* — SÉRGIO A. PEREIRA NOVIS \*\*\*

---

RESUMO — Os autores fazem detalhada revisão da literatura acerca de aspectos históricos, etiopatogênicos, clínicos, diagnósticos e terapêuticos da siringomielia. Apresentam um caso desta enfermidade, cujo diagnóstico foi confirmado por ressonância magnética.

**Syringomyelia: review of the literature and case report.**

SUMMARY — A thorough review of history, pathophysiology, clinical manifestations, diagnosis and treatment of syringomyelia is presented by the authors, followed by a case report in which the diagnosis was confirmed by magnetic resonance imaging.

---

Considera-se siringomielia enfermidade crônica e caracterizada pela formação de cavidade intramedular. As primeiras observações de cavidades dentro da medula datam do início do século XIX e consistiam unicamente em descrições anatomopatológicas efetuadas por diversos autores (Portal, Morgagni e outros), porém, sem que se soubesse o significado de tais alterações<sup>21,32</sup>. Em 1837, Ollivier d'Angers compara o aspecto macroscópico de medulas císticas com o de uma flauta de bambu, devido a retrações intercaladas a alargamentos. Nascia, então, o termo siringomielia (do grego «*syrix*», flauta pastoril; «*myelo*», medula)<sup>40</sup>. Até 1859, empregou-se este termo indistintamente para designar qualquer cavitação medular, quando, então, Stilling individualizou o canal central da medula ou canal ependimário, denominando hidromielia qualquer dilatação intramedular<sup>21</sup>. Assim, a palavra siringomielia, criada por Ollivier, caiu em desuso, perpetuando o erro até 1875, quando Simon, ainda na fase anatômica, resolveu diferenciar as cavidades medulares em dilatações simples do canal ependimário — hidromielia — e cavidades patológicas — siringomielia — na época relacionadas, principalmente, a gliomas<sup>21</sup>. Em 1882, Kahler e Schultze iniciaram a fase clínica da siringomielia<sup>1</sup>, correlacionando as manifestações clínicas à presença das cavidades há muito conhecidas<sup>21</sup>. A partir de então, publicaram-se vários estudos de casos, cada vez mais minuciosos em relação à semiótica que esses pacientes apresentam<sup>21</sup>.

Sob o ponto de vista etiopatogênico, pode-se dividir a siringomielia em primária e secundária<sup>40</sup>. Na forma primária se desconhece a etiologia do processo, mas diversas teorias tentam explicar sua natureza<sup>8-10,14,34,43,47,54</sup>. As primeiras hipóteses relacionam a doença ao fechamento defeituoso da rafe mediana do tubo neural primitivo — disrafia<sup>29</sup>. Para Portugal e López-Ibor<sup>40</sup>, no entanto, a consequência desta alteração embriológica provocaria anormalidades macroscópicas, tais como crânio bifido, «*spina bifida*», encefalocele, mielomeningocele, lábio leporino; todavia, para que ocorra a siringomielia seria necessária disrafia microscópica. Visto deste modo, as células que formam a fronteira medial, após o fechamento macroscópico normal, não se adaptariam, como deveriam, à nova situação. Esta inadaptação histológica é

---

Trabalho realizado no Serviço de Neurologia do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho da Universidade Federal do Rio de Janeiro (HUCFF-UFRJ): \* Residente; \*\* Médico; \*\*\* Chefe de Serviço.

secundária a migração anômala gerando heterotopias, evolução anormal, metaplasia, bioquímica alterada e morte celular. Como conseqüência, formar-se-iam cavidades decorrentes ou da heterotopia espongioblástica e persistência secretora das células endimárias ou da degeneração tecidual e formação de pequenas cavidades que, a longo prazo, confluir-se-iam formando a cavidade siringomiélica propriamente dita. Quanto à gliose que habitualmente margeia a cavitação, esta seria produzida pela metaplasia celular. Para Wangel<sup>49</sup> — baseado em achados anatomopatológicos — a etiologia reside na inibição da capacidade do tubo neural de formar neurônios. Como decorrência, originar-se-ia gliose compensatória e, em seguida, acúmulo de líquido. A dissociação termoalérgica seria causada pela malformação do trato espinotalâmico lateral, condutor destas modalidades sensitivas. Hassim (1920) conclui pelo mecanismo abiotrófico, após averiguar áreas de homogeneização na região central da medula, a distâncias consideráveis da cavidade siringomiélica<sup>22</sup>. Tais áreas representariam a fase inicial de degeneração, ainda sem evidência de proliferação glial.

W. J. Gardner (1965) trouxe a grande contribuição contemporânea para o esclarecimento etiopatogênico desta enfermidade, ao considerar o mecanismo básico como distúrbio hidrodinâmico do líquido cefalorraquidiano (LCR), secundário a defeito na formação do teto do IV ventrículo, ainda na fase embrionária<sup>18</sup>. Segundo este autor, por volta da sexta semana de vida do embrião, a cavidade do tubo neural está distendida pelo LCR, que é filtrado aos poucos através de áreas de atenuação no teto do IV ventrículo, completando a dissecação do espaço subaracnóideo até a oitava semana. Se não ocorrer a perfuração do teto deste ventrículo (formação do forame de Magendie), a «hidrocefalomielia» fisiológica embrionária persistirá e, em casos graves, provocará hidrocefalia, hidromielia e mielocoele no lactente, mas, em casos mais brandos, formação de hidromielia e posterior siringomielia, no adulto. As malformações de Chiari tipos 1 e 2 e de Dandy-Walker, sempre observadas na siringomielia, segundo a estatística do autor, explicam-se facilmente pelo mesmo processo. Na vida embrionária, o seio transversal e a tenda do cerebelo a ele acoplado encontram-se em posição muito anterior à da vida adulta. O acúmulo fisiológico de LCR, no cérebro anterior, desviará estas estruturas em direção ao cérebro posterior, até atingirem sua posição definitiva. Esta posição é resultado do equilíbrio de forças opostas — resistência e elasticidade inatas — oferecidas pelas membranas que envolvem os cérebros anterior e posterior. Caso haja impedimento à saída do LCR pelo teto do IV ventrículo, a hidrocefalia resultante fará com que o cérebro anterior empurre o seio transversal além do necessário e a fossa posterior tornar-se-á pequena demais para conter o cerebelo; este, então, descerá, ultrapassando os limites do forame magno. Se o tamanho da fossa posterior for muito reduzido, o vermis cerebelar, o primeiro a se formar, tenderá a herniação, provocando a malformação de Arnold-Chiari (Chiari tipo 2). Caso esta redução seja em menor grau, então serão as tonsilas cerebelares — de formação tardia — que se tornarão herniadas (Chiari tipo 1). Se o envoltório do cérebro posterior for mais elástico que o do anterior, impedindo a migração do seio transversal, a fossa posterior ficará muito grande para conter somente o cerebelo; e o espaço resultante será ocupado pelo IV ventrículo dilatado, acarretando a malformação de Dandy-Walker. Ainda segundo Gardner, a causa da dilatação do canal central da medula — hidromielia — não está na pressão média do LCR aumentada, mas no pulso de pressão — oriundo do batimento sistólico do plexo coróide — transmitido pelo LCR, cuja passagem, através do teto do IV ventrículo para o espaço subaracnóideo, encontra-se impedida. Mesmo que esta passagem seja permeável ao LCR — *«como toda membrana viva o é»* — permitindo o enchimento do espaço subaracnóideo, a não perfuração deste faz com que a onda de LCR não o ultrapasse — *«tal qual a uma tela protetora de insetos que deixa passar uma brisa, mas sofre um impacto com o vento mais forte»*. Como resultado tem-se dilatação do canal central, seguida de ruptura do epêndima, levando a siringomielia.

Bernard Williams (1969) acredita ser a siringomielia conseqüência de outro distúrbio hidrodinâmico e não o proposto por Gardner<sup>60</sup>. Se a onda de pressão sistólica lesasse alguma estrutura, propõe Williams, esta se localizaria no próprio ventrículo lateral onde se originou e, não em um ponto distante como o canal central da medula, sendo o fator desencadeante mais provável de origem venosa. Fisiologicamente, em determinadas circunstâncias — compressão jugular, inversão da posição ortostática, aumento da pressão abdominal, manobra de Valsalva — ocorre impedimento do retorno venoso cerebral, gerando acúmulo de sangue intracraniano. Sendo o crânio cavidade não dilatável e como dois corpos não ocupam o mesmo lugar no espaço, torna-se imprescindível que haja saída compensatória de LCR, através do forame magno, em direção ao espaço subaracnóideo. Este processo é reversível, caso cesse o estímulo

que o originou. Pressupondo que o canal central permaneça aberto na vida embrionária e havendo impedimento à saída de LCR através do forame magno (Chiari tipo 1 e 2, aracnoidite), o LCR, sob regime de pressão elevada, tenderia a dilatar o canal central, intermitentemente, a cada elevação da pressão intracraniana. As verificações experimentais de Ellertsson e Greitz<sup>13</sup>, baseadas na aferição simultânea da pressão e amplitude de pulso no cisto e no espaço subaracnóideo, em repouso e durante a prova de Queckenstedt-Stookey, corroboram as idéias de Williams. Para detalhes, recomenda-se a leitura da interessante discussão acerca do tema<sup>13,19,35,51,52</sup>.

Quanto à etiologia da siringomielia secundária — a mais comum das formas da enfermidade — apontam-se diversas causas<sup>8,10,14,42,47,54</sup>. Kernohan e col. (1931) relataram 4 tipos histopatológicos de tumores relacionados às cavidades: hemangioblastoma, meduloblastoma, ependimoma e oligodendroglioma<sup>47</sup>. Atualmente, considera-se ser mais freqüente a associação com gliomas.

O trauma sempre esteve ligado a esta doença, como fator causal<sup>14,21,26,40</sup>. Portanto, torna-se fácil entender sua maior incidência nas classes trabalhadoras<sup>21</sup>. Carey provocou siringomielia aguda traumática em coelhos, por pancadas com martelo na região occipito-cervical<sup>6</sup>. Tem-se descrito cavidade de surgimento tardio como complicação de lesão traumática medular — especialmente a lombar — causada por degeneração cística ascendente, iniciada a partir do local do trauma<sup>36,52</sup>. Diversas vezes assinalaram-se os traumas obstétricos, gerados por trabalho de parto prolongado e uso de forceps, como desencadeantes de lesão siringomiélica no adulto<sup>4,37,40</sup>.

Ao estudar a ação do vírus da encefalomielite epizootica nas raposas, Levaditi e col. (1929) observaram que, em alguns animais inoculados, formava-se cavidade siringomiélica, com isso propondo etiopatogenia viral para a enfermidade<sup>23,24</sup>. Lhermitte e Beaujard<sup>25</sup> e Guilhain e Rouques<sup>20</sup>, curiosamente, associaram a vacina antitífica à cavitação intramedular, porém, em seus relatos de caso, não há descrição anatomo-patológica e, em um deles, mostrou-se significativo o trauma vertebral por projétil de arma de fogo antecedendo o início do quadro clínico<sup>25</sup>. Na década de 40, Guiraud ensaia a transmissão da enfermidade a macacos e coelhos, por injeção intracerebral de macerado de substância bulbar de pacientes siringomiélicos, conseguindo formar cavidade intramedular<sup>40</sup>. Em 1954, McLaurin e col. produziram aracnoidite adesiva em cachorros, por injeção intratecal de irritantes — caolina, pantopaque — com posterior formação de hidrocefalia e de cavitação cervicotorácica comunicante com o canal central<sup>17</sup>. Foster e col.<sup>17</sup> observaram, em seus pacientes, a associação de aracnoidite crônica adesiva com siringomielia. Para Tauber e Langworthy<sup>47</sup>, a sífilis origina a formação de cavidades pelos seguintes mecanismos: meningomielite, desintegração súbita das fibras do cordão posterior e trombose da vascularização terminal da medula.

No estudo anatomopatológico, não há alteração macroscópica na fase inicial da doença; porém, nos casos mais avançados, verifica-se a perda do perfil cilíndrico, normal, da medula. Esta se torna fusiforme ou achatada e de consistência amolecida<sup>21</sup>. A cavitação pode ser extensa longitudinalmente — mais rara — ou localizada, septada por traves fibróticas, repleta de LCR que assume, por vezes, coloração amarelo-avermelhada. O sítio preferido de acometimento é a medula cervical — intumescência cervical — entretanto ocorre em qualquer segmento medular<sup>21</sup>. As leptomeninges, às vezes, apresentam-se espessadas nas regiões afetadas<sup>16</sup>. Microscopicamente, observa-se que as cavidades se expandem da região cinzenta medular em todas as direções, atingindo a substância branca dos funículos posterior e lateral<sup>21</sup>. Estas cavidades têm comprimento e diâmetro variados, revestidas ou não por epêndima, encontrando-se mais comumente o tipo misto, e não se comunicam, obrigatoriamente, com o canal central<sup>40</sup>. Na siringobulbopontia, os núcleos e os tratos mais afetados são os que se seguem: o núcleo vestibular, o do trato espinhal do nervo trigêmeo, os eferentes somáticos e os viscerais do bulbo, o lemnisco medial, o trato descendente do nervo trigêmeo e o do núcleo solitário<sup>22</sup>. Um fenômeno bem conhecido na siringomielia consiste no achado de agregados de macrófagos, com pigmento em seu interior, no tecido nervoso que circunda a cavidade. Este pigmento cora-se intensamente com azul da Prússia, sugerindo hemosiderina<sup>17</sup>. Em 1898, Rosenthal observou, na siringomielia secundária a gliomas, estruturas intensamente brilhantes, semelhantes a bastões, tanto em tecido tumoral quanto em não tumoral<sup>27</sup>. Liber (1937) estabeleceu que as fibras de Rosenthal contêm substância heme ligadora de ferro similar a hemoglobina<sup>27</sup>. No mesmo ano, este autor descreve as mesmas fibras em casos de siringomielia não-associada a tumor<sup>28</sup>. A natureza e a função dessas fibras permanecem obscuras até hoje.

Considera-se a siringomielia enfermidade esporádica, embora haja relatos de vários membros da mesma família acometidos<sup>2,32-34</sup>. Alguns autores se referem a incidência maior no sexo masculino, de até 2:1<sup>21,32,33</sup>. Habitualmente, os sintomas iniciam-se na faixa etária entre 20 e 30 anos, mas já se descreveram casos de pessoas acometidas antes dos 4 anos e outros após os 58 anos de idade<sup>31</sup>. Conforme a maioria das enfermidades neurológicas, as manifestações clínicas da siringomielia refletem os sistemas acometidos. Segundo Guinon (1894), os sinais e sintomas siringomiélicos se subdividem em intrínsecos e extrínsecos<sup>21</sup>. Os sintomas intrínsecos estão presentes sempre. Refletem as alterações da substância cinzenta, inicialmente comissural causando a perda da sensibilidade térmica e dolorosa, mas preservando-se a sensibilidade tátil — dissociação siringomiélica. Diminuição da sensibilidade ao calor se evidencia como primeira perturbação<sup>40</sup>. O indivíduo normal percebe variações de temperatura tão reduzidas quanto 1°C; o paciente siringomiélico só as percebe a partir de 5°C, nas partes lesadas. A distribuição destas alterações sensitivas se apresenta nas mais diversas formas: em luva, em meia, em calção e em capa de toureiro uni ou bilateral. A medida que a cavidade se expande, as pontas anteriores são acometidas, manifestando-se, com freqüência, a atrofia distal dos membros superiores — mão de Aran-Duchenne — e dos braços, podendo se alastrar até o tronco. A lateralização da cavidade provoca o envolvimento da coluna intermédio-lateral, originando alterações vegetativas — mão suculenta (mão de Marinesco), anestesia visceral, hipertricose, queda de pelo, panarício, pele lisa, dermatofimose, hiperhidrose à prova da pilocarpina nas áreas afetadas, ereção noturna dolorosa, impotência e síndrome de Claude Bernard-Horner, sendo esta a mais significativa. Os sintomas extrínsecos ou leucomielínicos se referem a alterações na substância branca, secundárias a compressão ou a degeneração de suas fibras, tanto laterais como posteriores, resultando piramidismo e síndrome cordonal posterior, respectivamente, predominantes nos membros inferiores. A longo prazo, a articulação de Charcot é comumente evidenciada. Na siringobulbopontia, em decorrência do acometimento de estruturas intra-eixo, podemos encontrar as seguintes alterações: atrofia da língua, escápula alada, disfagia, disфонia, zumbido, vertigem, paralisia facial e anestesia da face. São comuns as perturbações dismórficas associadas. Citamos como exemplo; cifoescoliose torácica; pés cavos; malformações de Arnold-Chiari; platibasia; síndrome de Klippel-Feil; vértebras cervicais anômalas; deformidade de Sprengel; meningocele; heterocromia da íris; assimetrias facial e mamária; mamilos convergentes; tufo piloso lombar; hipertricose torácica mediana e «*spina bifida*» cervical ou lombo-sacra<sup>31,40,43</sup>. Embora raras, também já se descreveram algumas alterações, tais como, papiledema, amenorréia e amaurose por atrofia óptica. As duas últimas podem ocorrer em qualquer fase da enfermidade<sup>21</sup>. Quanto ao curso clínico, a doença tem início insidioso e evolução progressiva, porém variável; progressão lenta dos sintomas, como forma mais habitual de apresentação<sup>21,31,40</sup>. Há casos de pacientes com pouca ou nenhuma evolução de suas disfunções<sup>31</sup>. A progressão rápida e inexorável se apresenta mais raramente. No entanto, segundo Portugal e López-Ibor<sup>40</sup>, a evolução por surtos se verifica com freqüência, às vezes com remissões clínicas, tal qual a esclerose em placas. Estes mesmos autores citam que Rossolimo admitiu haver formas de transição entre ambas as enfermidades.

Os exames clínicos sugerem o diagnóstico de siringomielia e os exames complementares que demonstram a cavidade intramedular, confirmam-no. Na década de 40, empregavam-se a radiografia simples da coluna cervical e a mielografia gasosa, os únicos exames disponíveis nestes casos<sup>30,36,46</sup>. O primeiro pode revelar canal medular anormalmente alargado; o segundo, a dilatação medular correspondente à cavidade, estando o paciente deitado. Ao sentá-lo, observa-se diminuição do diâmetro da medula, em decorrência do esvaziamento da sirinx<sup>8</sup>. Para Westberg (1966), firma-se, assim, o diagnóstico definitivo de siringomielia<sup>36</sup>. A pneumencefalografia, nos casos de malformação da junção crânio-vertebral associada, mostrava defeito de enchimento da cisterna magna e não enchimento dos ventrículos<sup>18</sup>. Somente em 1975, publicou-se estudo evidenciando a cavidade medular, por tomografia computadorizada (TC), sem uso de contraste<sup>12</sup>. Na época, os autores recomendavam apenas a triagem com a TC, realizando-se a mielografia gasosa somente nos casos suspeitos. Atualmente, os aparelhos de TC mostram a cavidade intramedular com maior nitidez, sendo comum a realização deste exame antes e após injeção de contraste hidrossolúvel, através da punção lombar. Em nossos dias, a ressonância nuclear magnética (RNM) constitui o exame mais sensível. Permite que se visualizem as malformações na junção crânio-vertebral e toda a extensão da cavidade siringomiélica, cuja imagem de baixa intensidade do sinal assemelha-se à gerada pelo LCR. As cavidades do tronco cerebral, geralmente, têm no máximo 2,0mm de diâmetro, mas atingem até 1,5cm de altura. Habitualmente estas cavidades não estão distendidas, ao contrário das localizadas na

medula e, por isso, sua visualização se torna muito difícil, mesmo por RNM 4,5,39. É possível, ainda, utilizar-se do estudo dos potenciais evocados sômato-sensitivo e auditivo para se localizar prováveis sítios de lesão siringomiélica 4.

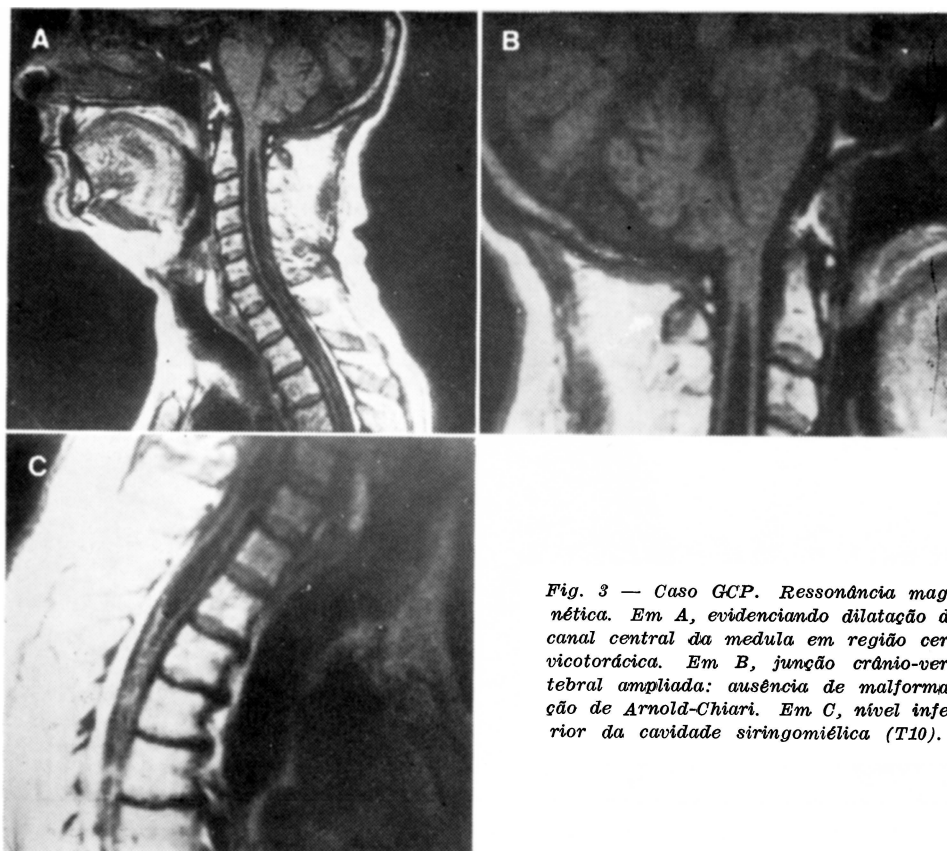
Covém que se faça o diagnóstico diferencial da siringomiélica principalmente com tumores intramedulares. Nestes últimos, o LCR intracavitário, colhido durante a cirurgia, evidencia valor elevado de proteínas (podendo atingir de 2500 a 5000mg/dl) devido, provavelmente, a difusão de plasma através dos capilares do tumor 18,46. A relação de diagnósticos diferenciais abrange, ainda, a lepra, a síndrome do escaleno anticus — às vezes subclínicamente associada à siringomiélica; já se propôs a escaletotomia como medida paliativa, em casos de doença crônica incurável que afete qualquer segmento medular entre C6 e T1 41 — invaginação basilar, sífilis, esclerose lateral amiotrófica, neuropatia periférica, aracnoidite crônica e hérnia de disco cervical 3,9,14,21,33,38.

Até o final do século passado, o tratamento da siringomiélica se resumia ao uso empírico de substâncias, tais como, mercúrio, iodeto de potássio, nitrato de prata, fósforo de zinco e brometos 14,21. Em dezembro de 1905, empregou-se, pela primeira vez, no Hospital de La Salpêtrière, a radioterapia raquidiana em paciente com siringomiélica 11,48. Surpreendentemente, a paciente relatou melhora dos sintomas sensitivos e motores, após um ano de tratamento. Nos anos subsequentes, os resultados obtidos em outros casos colocaram em dúvida os reais benefícios do procedimento 11,14,45. Alguns autores acreditam que o raio X não se mostra eficaz, por atuar somente na gliose pericavitária, não sendo esta de importância fundamental na geração dos sinais e sintomas de doença 22. Em 1913, Elsberg 15 descreveu os primeiros casos submetidos a tratamento cirúrgico, efetuado através de laminectomia, incisão e drenagem da cavidade cística medular. A cirurgia se fazia necessária quando se concluiu que a coleção líquida medular exercia efeito compressivo em tratos vizinhos. Este efeito se revelava clinicamente por espasticidade dos membros inferiores. No entanto, Elsberg não estava convencido da necessidade de se manter a drenagem permanente da cavidade. Gardner (1965), baseado em sua teoria hidrodinâmica, propõe o que considera tratamento cirúrgico adequado. Tal procedimento se baseava em não-incisão da sirinx; dissecação do forame de Magendie; fechamento do canal central com retalho de músculo ou algodão; conservação da abertura da dura-máter ou utilização de enxerto plástico, para aliviar a tensão local; e, finalmente, a não-realização de laminectomia para expor a sirinx, com o risco de provocar deformidade ou infecção da coluna cervical 18. Também baseados na teoria de Gardner, alguns autores acreditam que deve-se indicar a derivação ventrículo-peritoneal, na tentativa de diminuir a pressão de pulso sistólica do LCR, evitando, assim, a dissecação do canal central 48. Entretanto, apesar de diminuir a pressão do LCR, o shunt ventricular tem seus próprios riscos e complicações e pouca lógica em pacientes cujos ventrículos não se encontram dilatados 37. Atualmente, empregam-se dois procedimentos com mais frequência. O primeiro consiste em laminectomia, descompressão da sirinx por mielotomia e drenagem permanente por introdução de catéter, com auxílio do ultra-som 44, ligando a cavidade ao espaço subaracnóideo 4,54. O segundo, mais simples que o anterior, possível apenas em casos comprovados de hidromiélica, baseia-se na secção do «*filum terminale*», permitindo, assim, a drenagem constante do LCR.

#### OBSERVAÇÃO

GCP (Registro HUCFF-UFRJ 8196.1), paciente com 56 anos de idade, do sexo masculino, branco, casado, comerciário aposentado, natural do Ceará. Início do quadro em 1974, com radiculargia em território de C7-C8 à esquerda. Evolveu, no período de 9 anos, com ataxia na marcha; amiotrofia de membro superior esquerdo; hipoestesia tátil e dolorosa, em região de C2 a C7 à esquerda; disfagia; desvio da língua para a direita, quando protusa; diplopia e sinal de Babinski à esquerda. Os exames realizados na época, incluindo pneumoencefalografia, TC, raio X de charneira e punção lombar, se revelaram normais, excetuando-se o raio X da coluna cervical que evidenciou uncitróse de C4-C5 e C6-C7. Examinado por nós, pela primeira vez em setembro de 1987, no Ambulatório de Neurologia do HUCFF-UFRJ, apresentava o seguinte exame neurológico: escoliose torácica, com convexidade para esquerda; pescoço curto; assimetria da face, às custas de hipotrofia esquerda; enoftalmia à direita; atrofia de membro superior esquerdo, com miofasciculações; marcha atáxica, ebriosa; força muscular diminuída e hipotonia em membro superior esquerdo; incoordenação motora no dimídio esquerdo, às provas dedo-nariz e calcanhar-jelho; reflexos profundos abolidos em membros superiores e exaltados em inferiores, com sinal de Babinski e clono de rótula à

esquerda; reflexos cutâneo-abdominais ausentes, à esquerda. Distingue-se melhor o exame da sensibilidade superficial na figura 1. O exame da função dos nervos cranianos mostrava-se normal, exceto por nistagno, em repouso e nas miradas extremas, com componente rápido para a esquerda. Realizou-se TC de coluna cervical, antes e após a injeção de contraste hidrossolúvel, intratecal, que evidenciou lesão cística a nível de C5-C6, com compressão dos tecidos circunvizinhos e presença de contraste no interior da lesão (Fig. 2). A RNM (Fig. 3) mostrou dilatação do canal central da medula, que se estende da junção bulbo-medular até o nível de T10, confirmando o diagnóstico de siringomielia cervicotorácica — hidromielia. Além disto, a transição crânio-vertebral estava em posição anatômica. Notou-se provável malformação angiomatosa em corpo vertebral de T3. Em outubro de 1988, submeteu-se o paciente a intervenção cirúrgica, que consistiu na secção do «filum terminalis». Três meses após a cirurgia, o paciente já relatava melhora na percepção da sensibilidade térmica (calor) na mão direita.



*Fig. 3 — Caso GCP. Ressonância magnética. Em A, evidenciando dilatação do canal central da medula em região cervicotorácica. Em B, junção crânio-vertebral: ausência de malformação de Arnold-Chiari. Em C, nível inferior da cavidade siringomiélica (T10).*

#### COMENTÁRIOS

Não se deve considerar a siringomielia como doença. O que a caracteriza é um conjunto de sinais e sintomas sugestivos de cavitação intramedular, independente da etiologia. Trata-se, portanto, de síndrome. Torna-se importante que o examinador tenha este fato em mente pois, do contrário, não fará o diagnóstico das várias doenças que levam a cavitação intramedular secundária, mencionadas neste artigo. Todo paciente acometido de síndrome siringomiélica deve ser, portanto, rigorosamente investigado mediante exames complementares, em busca dessas formas secundárias. A RNM, com o uso de contraste venoso, se evidencia como o exame mais sensível, na atualidade.

Finalmente, em relação ao tratamento, a secção do «*filum terminalis*» só é possível em casos de dilatação do canal central ou nos casos em que a cavidade intramedular se comunica com ele. Além disto, é necessário acreditar na teoria hidrodinâmica de Gardner, pois esta cirurgia visa justamente a aliviar — pelo escoamento de LCR — a força exercida pelo pulso de pressão descendente, através do canal central.

#### REFERÊNCIAS

1. Baker JT, Stoll J Jr — Report of a case of syringomyelia complicating pregnancy. Bull School Med Univ Maryland 32:163, 1948.
2. Baudouin A, Sallet J, Deparis M — Sur un cas de syringomyélie infantile. Rev Neurol 63:886, 1935.
3. Brage D — Algunos síndromes medulares y su diagnóstico con la lepra. Semana Méd (B. Aires) 1213, 1962.

4. Bresnan MJ — Case records of the Massachusetts General Hospital: Case 3. *N Engl J Med* 316:150, 1987.
5. Bronskill MJ, McVeigh ER, Kucharczyk W, Henkelman RM — Syrinx-like artifacts on MR images of the spinal cord. *Radiology* 166:485, 1988.
6. Carey EJ — Wave mechanisms of protoplasmic action: XII. Experimental acute traumatic syringomyelia. *Arch Path* 24:419, 1937.
7. Castillo M, Quencer RM, Green BA, Montalvo BM — Syringomyelia as a consequence of compressive extramedullary lesions: postoperative clinical and radiological manifestations. *Am J Radiol* 150:391, 1988.
8. Conway LW — Hydrodynamics studies in syringomyelia. *J Neurosurg* 27:501, 1967.
9. Davison C, Brock S, Goodhart SP — Atherosclerotic myelopathy with syrinx formation: differentiation from other types of syringomyelia. *Arch Neurol Psychiat* 50:565, 1943.
10. Davison C, Keschner M — Myelitic and myelopathic lesions: VI. Cases with marked circulatory interference and a picture of syringomyelia. *Arch Neurol Psychiat* 30:1074, 1933.
11. Delherm, Morel-Khan, Desgre Z — La roentgentherapie dans le traitement de la syringomyélie. *Presse Méd* 38:281, 1930.
12. Di Chiro G, Axelbaum SP, Schellinger D, Twigg HL, Ledey RS — Computerized axial tomography in syringomyelia. *N Engl J Med* 292:13, 1975.
13. Ellertsson AB, Greitz T — The distending force in the production of communicating syringomyelia. *Lancet* 1234, 1970.
14. Elliott BL, Hogan DF — Syringomyelia: case report with discussion of differential diagnosis; paradoxical light reaction. *J Nerv Ment Dis* 70:129, 1929.
15. Elsberg CA — *Surgical Diseases of the Spinal Cord, Membranes and Nerve Roots*. Paul B. Hoeber, 1941, pg 551.
16. Foley JM — Sistema nervoso. In Robbins SL (ed): *Patologia Estrutural e Funcional*. Interamericana, Rio, 1975, pg 1393.
17. Foster JB, Hudgson P, Pearce GW — The association of syringomyelia and congenital cervico-medullary anomalies: pathological evidence. *Brain* 92:25, 1969.
18. Gardner WJ — Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 28:247, 1965.
19. Gardner WJ — The distending force in the production of communicating syringomyelia. *Lancet* 541, 1969.
20. Guillain G, Rouques L — Sur les rapports d'une vaccination antityphoïdique avec le développement d'une syringomyélie. *Rev Neurol* 1:745, 1934.
21. Guinon G — Syringomyélie. In Charcot JM (ed): *Maladies du Système Nerveux*. *Traité de Médecine*, Vol 4. Masson, Paris, 1894, pg 465.
22. Kirgis HD, Echols DH — Syringo-encephalomyelia: discussion of related syndromes and pathologic processes, with report of a case. *J Neurosurg* 6:368, 1949.
23. Levaditi C, Lepine P, Schoen R — Contribution expérimentale à l'étude étiologique de la syringomyélie. *Bull Acad Med Paris* 101:669, 1929.
24. Levaditi C, Lepine P, Schoen R — Mécanisme pathogénique des formations cavitaires du neuraxe: porencéphalie et syringomyélie. *Ann Inst Pasteur* 43:1465, 1929.
25. Lhermitte J, Beaujard E — Syringomyélie et syndrome ventriculaire à répétition par vaccination antityphique. *Rev Neurol* 1:556, 1934.
26. Lhermitte J, Nemours A — Syringomyélie avec cheiromégalie: rôle des traumatismes dans les syringomyélias. *Rev Neurol* 64:714, 1935.
27. Liber AF — The nature of Rosenthal fibers. *J Nerv Ment Dis* 85:286, 1937.



28. Liber AF, Lisa JR — Rosenthal fibers in non-neoplastic syringomyelia: a note on the pathogenesis of syringomyelia. *J Nerv Ment Dis* 86:549, 1937.
29. Maciel Z — Siringomielia: a propósito de uma observação. *Publ Méd (São Paulo)* 19:3, 1947/1948.
30. Marks JH, Livingston KE — The cervical subarachnoid space, with particular reference to syringomyelia and the Arnold-Chiari deformity. *Radiology* 52:63, 1949.
31. McIlroy WJ, Richardson JC — Syringomyelia: a clinical review of 75 cases. *Canad Med Ass J* 93:731, 1965.
32. Morrissey MJ, Reynolds HS — Morvan's disease. *Arch Dermat Syph* 16:166, 1927.
33. Mueller CR, Sugar SJ — Familial syringomyelia. *J Am Med Ass* 122:743, 1943.
34. Mulvey BE, Riely LA — Familial syringomyelia and status dysraphicus. *Ann Int Med* 16:966, 1942.
35. Newton EJ — The distending force in the production of communicating syringomyelia. *Lancet* 800, 1969.
36. Nurick S, Russel JA, Deck MDF — Cystic degeneration of the spinal cord following spinal cord injury. *Brain* 93:211, 1970.
37. Pearce JMS — Surgical management of syringomyelia. *Br Med J* 7:1204, 1981.
38. Pilotti G — Sindrome bulbo-protuberanziale: emianestesia alterna di tipo siringomielicco; metà sinistra della faccia, metà destra del tronco e arti di destra; paresi del facciale inferiore destro; sindrome di Bernard-Horner e sintomi cerebellari a sinistra. *Policlinico (Sez Med)* 34:624, 1927.
39. Pojunas K, Williams AL, Daniels DL, Haughton VM — Syringomyelia and hydromyelia: magnetic resonance evaluation. *Radiology* 153:679, 1984.
40. Portugal J, Lopez-Ibor JM — Esquema conceptual de la siringomielia. *Rev Clin Esp* 95:61, 1964.
41. Potter JM — Syringomyelia temporarily relieved after scalenotomy. *Lancet* 98, 1948.
42. Roemer EP — Syringomyelia: a clinical evaluation. *J Am Med Ass* 118:708, 1942.
43. Roger H, Marcorelles J — Syringomyélie: malformations rachidiennes et status dysraphicus. *Presse Méd* 50:723, 1942.
44. Rubin JM, Dohrmann GJ — Intraoperative sonography of the spinal cord. *Semin Ultrasound CT MR* 6:48, 1985.
45. Saucier J, Cone W-V — Syndrome hyperalgique radriculaire chez un hémi-syringomyélique: échec de la radiothérapie. Disparition postopératoire des algies. Retour de la sensibilité à la douleur avec persistance de la thermoanesthésie. *Rev Neurol* 1:446, 1930.
46. Syringomyelia and cavities in the cord. *Br Med J* 759, 1969.
47. Tauber ES, Langworthy OR — A study of syringomyelia and the formation of cavities in the spinal cord. *J Nerv Ment Dis* 81:245, 1935.
48. Treatment of syringomyelia. *Br Med J* 15:355, 1971.
49. Wangel G — On the essential nature of hydro and syringomyelia, myelocoele, encephalocoele, hydrocephalus internus and neurinoma, with special reference to syringomyelia. *Acta Psychiat Neurol* 59(suppl):88, 1950.
50. Williams B — The distending force in the production of communicating syringomyelia. *Lancet* 189, 1969.
51. Williams B — The distending force in the production of communicating syringomyelia. *Lancet* 696, 1969.
52. Williams B — The distending force in the production of communicating syringomyelia. *Lancet* 41, 1970.
53. Woods W, Pimenta AM — Intramedullary lesions of the spinal cord: a study of sixty-eight consecutive cases. *Arch Neurol Psychiat* 52:383, 1944.
54. Worster-Drought C, Wakeley CPG, Shafar J — The surgical treatment of syringomyelia. *Br J Surg* 29:56, 1941.