

# Enfarte Medular: Da Revisão Teórica à Prática Clínica

## *Spinal Cord Infarction: Case Report and Literature Review*

Maria Pais Carvalho Correio<sup>(1)</sup> | Anabela Ferreira<sup>(2)</sup> | Vera Ermida<sup>(1)</sup> | Irina Peixoto<sup>(1)</sup>  
Pedro Teixeira<sup>(1)</sup> | Mário Ferreira Vaz<sup>(1)</sup> | Nelson Albuquerque<sup>(1)</sup> | Jorge Caldas<sup>(1)</sup>

### Resumo

**Introdução:** A síndrome isquémica aguda da medula espinhal, ou enfarte medular, é uma entidade rara, com uma prevalência de 1-2% de todas as patologias isquémicas agudas do sistema nervoso central. Existem vários fatores que podem condicionar a perfusão sanguínea medular e em alguns casos a etiologia permanece desconhecida. Apresentamos dois casos clínicos, admitidos num internamento de Reabilitação, e comparamos o seu padrão e evolução clínica com os estudos mais recentes da literatura.

**Caso Clínico:** Uma mulher, de 55 anos, admitida por uma tetraplegia incompleta AIS (*American Spinal Injury Association Impairment Scale*) C nível neurológico único C8, por enfarte medular de etiologia desconhecida. O segundo caso aborda um homem, de 58 anos, que desenvolveu subitamente um quadro de tetraplegia incompleta AIS C nível neurológico único C6, após um enfarte cardíaco. Em ambos os casos, a ressonância magnética identificou lesões compatíveis com isquémia medular. Após reabilitação, ambos apresentaram uma boa evolução clínica e funcional. À alta encontravam-se independentes nas atividades de vida diária e faziam marcha de forma autónoma com auxiliares.

**Discussão:** A síndrome isquémica aguda da medula espinhal apresenta-se com variados padrões clínicos, dependendo do nível de lesão e do território vascular afetado. Os dois casos apresentam clínica sugestiva de enfarte da artéria espinhal anterior, e encontram-se em concordância com os achados mais recentes da literatura. Estes demonstram que o melhor fator de prognóstico é o grau de incapacidade à admissão, determinado pela classificação da *American Spinal Injury Association Impairment Scale* (AIS) Em termos de recuperação, as análises de casos confirmam que doentes submetidos a um programa de reabilitação holístico e individual apresentam uma boa evolução funcional.

**Palavras-chave:** Avaliação da Incapacidade; Enfarte; Isquémia da Medula Espinhal/reabilitação; Medula Espinhal.

### Abstract

**Introduction:** Acute spinal cord ischemia syndrome or spinal cord infarction is a rare condition, accounting for 1-2% of all stroke admissions. Several mechanisms can cause impaired perfusion of the spinal cord, and in a few cases no etiology can be found.

We present two case reports with acute spinal cord ischemia syndrome admitted at a Rehabilitation Department, and compare their clinical features with current literature studies.

**Case Report:** The first case was a 55-year-old woman with a C8 incomplete tetraplegia AIS C, after medullar infarction of unknown etiology. The second case was a 58-year-old man who developed a sudden neurologic status of a C6 incomplete tetraplegia AIS C, after a heart attack. In both cases the spine magnetic resonance identified a medullar lesion of ischemic characteristics. After rehabilitation treatment they presented a good functional and neurologic development. At discharge, both patients were independent, at daily life activities, and walked with gait devices.

**Discussion:** Acute spinal cord ischemia syndrome has a wide variety of clinical syndromes, depending on the lesion level and the vascular territory affected. The two presented cases are suggestive of an anterior spinal artery

(1) Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Viseu, Portugal

(2) Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão, Alcoitão, Portugal

Autor correspondente: Maria Pais de Carvalho. conchapaisdecarvalho@gmail.com. Av. Rei D. Duarte, 3504 509 Viseu

Data de submissão: março de 2016

Data de aceitação: maio de 2017

*syndrome, and are in concordance with the latest literature findings. The recent studies agree that the main prognostic factor is the impairment status at admission, determined by the American Spinal Injury Association Impairment Scale. Regarding the outcome, they reveal a good functional and neurologic recovery when the patient is submitted to an individual and holistic rehabilitation program.*

*Keywords: Disability Evaluation; Infarction; Spinal Cord; Spinal Cord Ischemia/rehabilitation.*

## Introdução

A síndrome isquêmica aguda da medula espinhal (SIAME), também conhecido como enfarte medular, é um evento raro. Estudos retrospectivos apontam para uma prevalência de 1 a 2% de todas as admissões relacionadas com doenças vasculares do sistema nervoso central (SNC). Nas mielopatias agudas, a SIAME prevalece entre 5 a 8% dos casos.<sup>1</sup> Devido à sua baixa incidência e a reduzidas amostras de doentes são escassos os estudos epidemiológicos encontrados.<sup>1</sup>

Como principais etiologias destacam-se a arteriosclerose, os aneurismas e dissecções aórticas, a doença degenerativa da coluna vertebral, o cardio-embolismo, a hipotensão sistêmica e a iatrogenia por cirurgias vasculares ou da coluna vertebral. Numa considerável percentagem de casos, não é possível identificar a causa.<sup>1-4</sup>

O quadro clínico é variado e depende de vários fatores, como: o território vascular envolvido, o tamanho da lesão, a sua causa e o estado da circulação colateral.<sup>3</sup> De acordo com o território medular lesado, é possível distinguir alguns padrões clínicos, e assim classificar a SIAME em: síndrome da artéria espinhal anterior (SAEA), síndrome da artéria espinhal posterior, síndrome de Brown-Séquard e síndrome medular transversa completa.<sup>1,5</sup>

O conhecimento sobre o prognóstico destes doentes é escasso, pela parca quantidade de estudos. Das diferentes variáveis clínicas a considerar, destacam-se a idade, o sexo, a etiologia, os fatores de risco cardiovasculares, a síndrome clínica e o grau de incapacidade à admissão, determinado pela ASIA (American Spinal Injury Association) *Impairment Scale* (AIS). O último demonstrou ter o maior impacto no prognóstico.<sup>2</sup>

## Casos Clínicos

### Caso 1

Mulher, de 55 anos, recorre ao serviço de urgência (SU) por dor torácica súbita em cinturão, bilateralmente. Algumas horas após o início da dor, iniciou queixas de parestesias e diminuição de força muscular nos membros inferiores (MI), bilateralmente. Negava quadros infecciosos ou traumatismos recentes. Como

antecedentes pessoais apresentava asma brônquica, e como medicação habitual broncodilatadores.

À observação apresentava diminuição assimétrica da força muscular (FM) em ambos os MIs – grau 2/5 no MI esquerdo e 3/5 no direito, segundo a *Medical Research Council Scale*, e tónus muscular diminuído. Tinha um nível de sensibilidade algica em T2. Ao 1º dia de internamento sofreu agravamento neurológico: défice de FM nos MIs 1/5 à esquerda e 2/5 à direita, e atingimento simultâneo dos membros superiores (MSs) com graus de FM 4/5, a partir do miótomo C8. O agravamento motor acompanhou-se de subida do nível sensitivo para C8 e quadro de retenção urinária, com necessidade de algaliação.

A doente realizou estudo imagiológico, com tomografia computadorizada (TC) cervico-dorsal, que excluiu fraturas ou lesões extrínsecas compressivas e identificou lesões degenerativas disco-vertebrais, sem comprometimento medular. A análise do líquido céfalo-raquídeo (LCR) não apresentava alterações. A ressonância magnética (RM) cervico-dorsal identificou uma extensa lesão medular apresentando hiper-sinal nas sequências de T2, desde C6-C7 a D2-D3, de predomínio anterior e de características vasculares isquémicas ou infecciosas/inflamatórias. A angio-RM cervico-dorso-lombo-sagrada excluiu malformações vasculares medulares e abdominais. Foram excluídas causas infecciosas, auto-ímmunes e neoplásicas, e no estudo de fatores de risco cardio-vasculares a doente não apresentava alterações. Foi diagnosticada como lesão isquêmica aguda da medula espinhal de causa idiopática, com classificação funcional de tetraplegia AIS C nível neurológico único C8, e uma medida de independência funcional (MIF) de 67/126.

Após transferência para um Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, a doente iniciou programa de reabilitação física e funcional, com franca melhoria da FM e do nível sensitivo no 1º mês de internamento. No entanto, mantinha o quadro de retenção urinária e obstipação. Ao exame neuro-urológico apresentava hipostesia dos dermatomas S3-S5, hipotonia anal e ausência do reflexo anal e de contração voluntária do esfíncter anal externo. O estudo urodinâmico (EUD) revelou uma bexiga neurogénica de capacidade normal, com hiporreflexia do detrusor e ausência de sensibilidade proprioceptiva vesical. As micções eram eficazes com a manobra de Credé e volumes residuais baixos. A doente iniciou treino vesical, com controlo da

ingestão hídrica (1500 mL de líquidos/dia, com restrição hídrica a partir do lanche) e horário miccional (micções de 3 em 3 horas). As micções eram auxiliadas por manobras de Credé e Valsalva, com avaliação dos volumes residuais. Simultaneamente, iniciou treino intestinal, com aumento da ingestão de fibras e utilização de bisacodil 10 mg rectal de 48-48 horas.

À data de alta, a doente apresentava um quadro clínico de paraplegia AIS D: nível sensitivo T6, nível motor T6, com score motor nos MIs 50/50 e MIs 40/50. Realizava marcha autónoma no domicílio, e uso de um auxiliar de marcha no exterior. Da parte esfinteriana apresentava independência total: treino vesical com micções eficazes por horário, com auxílio de manobras. O treino intestinal era eficaz e regular, com a medicação descrita. À data de alta apresentava uma MIF de 121/126.

### Caso 2

O segundo caso trata de um doente do sexo masculino, de 58 anos, que se encontrava internado por um enfarte agudo do miocárdio. Ao primeiro levante do leito apresentou hipotensão ortostática e bradicardia, seguidas de diminuição súbita da força muscular dos MIs. Como antecedentes pessoais sofria de diabetes *mellitus* tipo 2. À observação apresentava défice assimétrico da FM dos MIs – grau 2/5 na flexão da coxo-femoral e extensão do joelho direitos, e 0/5 nos restantes segmentos e em todo o MI esquerdo, associado a diminuição do tónus muscular. A sensibilidade algica encontrava-se alterada a partir do dermatomo de T4. Da parte neuro-urológica apresentava retenção urinária e obstipação, com hipostesia S3-S5, ausência de contração anal voluntária e ausência do reflexo anal. Durante a primeira semana de internamento, apresentou perfil tensional instável e função cardíaca alterada, com fração de ejeção ventricular esquerda de 40%. Nesta altura, o doente sofreu agravamento neurológico, com atingimento motor a partir do miótomo de C6 e subida do nível sensitivo para C6 à esquerda e C8 à direita. A RM cervico-dorsal identificou uma extensa lesão medular com hiper-sinal nas sequências de T2, desde os níveis C6-C7 a D1-D2, de predomínio anterior e de características vasculares isquémicas. O LCR era normal. O EUD revelou uma bexiga neurogénica de baixa capacidade vesical, com detrusor hiporreflexo, e ausência de sensibilidade proprioceptiva. Atendendo à clínica do doente considerou-se o diagnóstico de SIAME de causa hipotensiva, com tetraplegia AIS C, nível neurológico único C6. A MIF era de 63/126.

O paciente foi transferido para o Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, onde iniciou programa de reabilitação física e funcional, com melhoria do quadro neurológico e funcional. Após 5 meses de internamento teve alta, apresentando um quadro de paraplegia AIS D, nível neurológico T3. O controlo

esfinteriano era realizado pelo próprio: treino vesical com auto-algaliações de 2 em 2 horas, treino intestinal eficaz e regular, com medicação adequada. Realizava marcha com dois auxiliares de marcha, e à data de alta apresentava uma MIF de 115/126.

### Discussão

O SIAME, pela sua baixa incidência, é muitas vezes descurado como hipótese de diagnóstico na fase aguda da doença. Nas Unidades de Lesão Medular, os enfartes constituem 4,2% de todas as admissões.<sup>1</sup> Tem variadas etiologias e fatores de risco a concorrerem para o seu aparecimento, com cerca de 1/3 dos casos a não ter causa definida.<sup>5,6</sup> No primeiro caso descrito, não se conseguiu encontrar a etiologia. A arteriosclerose encabeça a lista de causas mais prováveis, mas esta só pode ser ponderada quando existem antecedentes vasculares isquémicos, sinais de patologia arterial periférica ou fatores de risco cardio-vasculares. A doente não apresentava nenhuma destas condições. Quer a arteriosclerose, quer as doenças vasculares aneurismáticas ou malformativas, também estas causas frequentes da síndrome, foram excluídas por angio-RM. A doença degenerativa crónica da coluna vertebral é uma causa do SIAME mal compreendida. Diferentes estudos encontram taxas diferentes de causalidade. Prevê-se que abaulamentos discais ou fenómenos degenerativos das articulações posteriores possam comprimir artérias radiculares ou até artérias espinhais.<sup>1,5</sup> Com a angio-RM e a TC objetivaram-se várias alterações disco-vertebrais degenerativas da região cervical, mas estas não causavam compressão da artéria espinhal anterior. Existe uma lista variada de causas menos frequentes como: as vasculites auto-imunes, o trombo-embolismo, as doenças infecciosas e os estados de hipercoagulabilidade, todos eles excluídos, analiticamente.

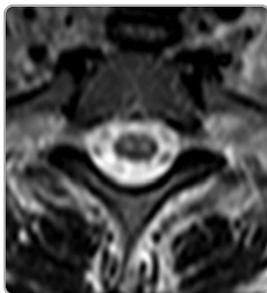
Segundo alguns estudos retrospectivos, a hipotensão sistémica conta com até 11% dos casos de enfarte medular.<sup>2,3,5,8</sup> O segundo caso é característico de uma síndrome da artéria espinhal anterior (SAEA) secundária a hipotensão. Esta é a artéria mais frequentemente comprometida nestas situações.<sup>7</sup>

Relativamente ao padrão clínico, os estudos são variáveis nas taxas de ocorrência de cada um. Nomeadamente, na isquémia pelo SAEA as frequências dos casos variam entre 33 a 66%, coincidindo sempre no facto do nível torácico ser o mais atingido.<sup>1,3,5,8</sup> Este último é compreendido pela análise da vascularização da medula espinhal, onde a região torácica tem menos anastomoses e as artérias radiculares são de menor calibre, criando zonas de vascularização mais pobre – *watershed areas*.<sup>3,4,7</sup> Os dois casos acima apresentados entram dentro dos padrões clínicos mais comuns, ambos são SAEA. Porque as regiões dos tratos cortico-

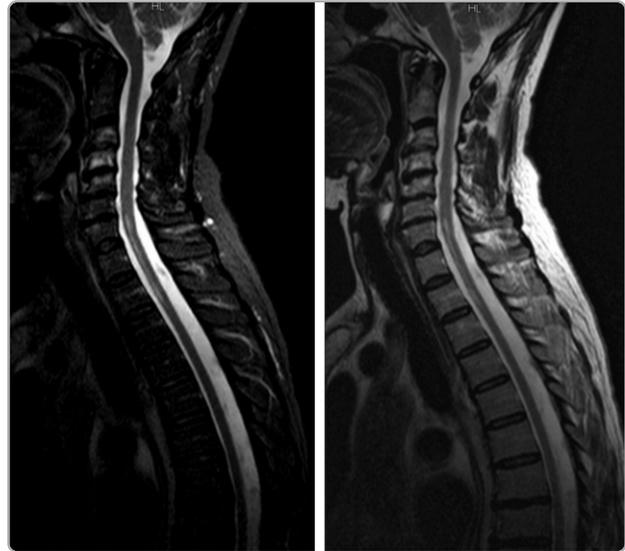
espinal e o espinho-talâmico são vascularizadas pela artéria espinal anterior, os sintomas mais comuns são: dor dorsal mal definida, súbita, com irradiação em cinturão, acompanhada de tetra/paraplegia flácida e alterações de sensibilidade. A sensibilidade exteroceptiva é a mais atingida, preservando o sentido de posição e de vibração, visto que a sensibilidade propriocetiva ascende na medula pelos cordões posteriores (áreas vascularizadas pelas duas artérias espinais posteriores). A evolução ocorre em horas e, frequentemente, existe perda da continência dos esfínteres associada.<sup>3,4,7</sup>

O grau de incapacidade à admissão, avaliado pela ASIA *Impairment Scale*, é o fator de prognóstico com maior impacto preditivo a longo termo.<sup>2</sup> Os estudos não são coincidentes nas taxas de frequência das síndromes e nenhum destes tem franca diferença de aparecimento, comparativamente com os restantes. Outros parâmetros de fase aguda com impacto no prognóstico são: o grau de força muscular, a deambulação (em cadeira de rodas, com produtos de apoio ou autónoma), o controlo de esfínteres e a dor. À admissão, ambos os casos descritos tinham classificação AIS C, deambulavam em cadeira de rodas e não tinham controlo esfinteriano, com sintomas de retenção urinária e obstipação.

Uma para ou tetraplegia súbita obriga a uma investigação rápida e assertiva. As primeiras investigações deverão excluir patologias compressivas medulares, escolhendo a TC para primeira abordagem. O exame de imagem de eleição para doenças vasculares da medula é a RM. As imagens características de isquémia medular são áreas de hiper-sinal nas sequências de T2, e zonas de realce em T1 com gadolínio. A RM também permite localizar o nível da lesão e definir o território de isquemia arterial, facilitando a caracterização do padrão clínico.<sup>3</sup> Em ambos os casos descritos, a RM cervico-dorsal identificou uma lesão alongada, com hipersinal em T2, de predomínio anterior, compatíveis com os padrões de sintomatologia (Fig.s 1, 2 e 3).



**Figura 1** - RM coluna cervico-dorsal, corte transversal em sequência T2. De notar a imagem hiper-intensa intramedular, em padrão característico de *olhos de coruja*.



**Figura 2 e 3** - RM coluna cervico-dorsal, corte transversal em sequência T2 e T2 SPAIR. De notar o hiper-sinal longilíneo, na região anterior do cordão medular, característicos de enfarte no território vascular da artéria espinal anterior.

Apesar das graves sequelas que podem advir desta síndrome, quando os doentes são inseridos num plano integrado de Reabilitação os estudos têm vindo a confirmar a sua boa evolução clínica e funcional. Na literatura existem poucos ensaios referentes à evolução e ao prognóstico de um enfarte medular. Um estudo retrospectivo recente, com uma das maiores amostras na literatura médica (115 doentes), avaliou a evolução clínica dos doentes, num *follow-up* de 3 anos. À admissão, 81% dos doentes deambulava em cadeira de rodas e 86% encontravam-se algaliados por alterações vesico-esfinterianas. Três anos após reabilitação, 58% faziam marcha (com e sem auxiliares) e 33% apresentavam controlo de micções por horários, auxiliadas com manobras de Valsalva.<sup>8</sup> Nos restantes estudos consultados, apesar das amostras serem mais pequenas, as taxas de ganho funcional à data de alta, comparativamente com a admissão, foram semelhantes, com boas evoluções dos défices motores e da capacidade de marcha. Um estudo, com 36 doentes, concluiu que no enfarte medular existe uma melhor evolução dos défices motores, do que dos défices sensitivos ou esfinterianos, concordante com os casos descritos.<sup>5</sup> A disfunção vesico-esfinteriana foi considerada um mau fator de prognóstico. Alguns ensaios concluíram que doentes que à data da alta mantinham a necessidade de algaliação, apresentavam também menos autonomia nas atividades de vida

diária (AVDs) e uma menor capacidade para a marcha.<sup>1,2,8</sup> Na literatura, existem poucos estudos retrospectivos que avaliem a MIF nos doentes com isquemia medular. Um ensaio com 44 doentes, comparou a MIF à admissão e à data de alta, onde objetivou uma boa progressão. Uma MIF média de 28/126, que após um internamento em Unidade de Reabilitação Vertebro-Medular, progrediu para uma média de 66/126.<sup>6</sup> De acordo com a literatura mais recente, a síndrome clínica e a etiologia não mostraram evidência na avaliação do prognóstico neurológico e funcional, destes doentes.

Os dois casos clínicos descritos centram-se de acordo com os achados epidemiológicos atuais. Após um internamento de Reabilitação, ambos apresentaram: uma boa evolução dos défices motores e da capacidade

de marcha; uma boa evolução da disfunção esfinteriana com treinos vesicais e intestinais instituídos; e uma independência modificada para as AVDs, com progressões notáveis na MIF.

Devido à raridade e à escassez de conhecimento clínico e fisiopatológico desta síndrome é importante a realização de estudos multicêntricos na avaliação do *outcome* e da morbi-mortalidade destes doentes. Quando se compreender melhor a etiologia e os fatores que influenciam o prognóstico e a funcionalidade do SIAME, poder-se-á criar novas estratégias de atuação nas várias fases da doença (aguda, sub-aguda e crónica), e assim, trazer ganhos de autonomia e melhoria da qualidade de vida aos pacientes.<sup>6</sup>

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse. Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa. Confidencialidade dos dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes. Protecção de pessoas e animais: Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

*Conflicts of interest: The authors have no conflicts of interest to declare. Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship. Confidentiality of data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients. Protection of human and animal subjects: The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

#### Referências / References:

1. Nedeltchev K, Loher T J, Stepper F. Long-term outcome of acute spinal cord ischemia syndrome. *Stroke*. 2004;35:560-5.
2. Salvador de la Barrera S, Barca-Buyo A, Montoto-Marqués A. Spinal cord infarction: prognosis and recovery in a series of 36 patients. *Spinal Cord*. 2001;39:520-5.
3. Willey J, Barnett H, Mohr J P autores, Spinal Cord Ischemia. In: Mohr JP, editor, *Stroke Pathophysiology, Diagnosis, and Management*. 5ª ed. Philadelphia: Elsevier;2011. p.643-57.
4. Geldmacher DS. Vascular Diseases of the Nervous System, Spinal Cord Vascular Disease. In: Daroff RB, editor. *Bradley's neurology in clinical practice*. 6ª ed. Philadelphia: Elsevier;2012. p.1095-1102.
5. Kumral E, Polat F, Gulluoglu H, Uzunköprü C, Tuncel R, Alpaydin S. Spinal ischaemic stroke: clinical and radiological findings and short-term outcome. *Eur J Neurol*. 2011;18:232-9.
6. New PW, McFarlane CL. Survival following spinal cord infarction. *Spinal Cord*. 2013;51:453-6.
7. Vongveeranonchai N, Zawahreh M, Strbian D, Sundararajan S. Evaluation of patient with spinal cord infarction after a hypotensive episode. *Stroke*. 2014;45:203-5.
8. Robertson C, Brown RD Jr, Wijidicks EF, Rabinstein. Recovery after spinal cord infarcts. Long-term outcome in 115 patients. *Neurology*. 2012;78:114-21.