

**DISRAFISMO ESPINHAL COM LIPOMA INTRADURAL.** Pereira AM , Herman RF , Sallas AP , Bianchi MAB , Freitas RM , Riesgo R , Ohlweiler L , Rotta NT . Serviço de pediatria; unidade de neurologia pediátrica . HCPA.

O desenvolvimento da medula espinhal ocorre em três períodos consecutivos, nos estágios mais precoces da embriogênese (gastrulação, neurulação primária e neurulação secundária). Malformações medulares são decorrentes de defeitos presentes nestes estágios e são coletivamente chamados de disrafismos espinais. As causas dos defeitos são variadas e suas conseqüências dependem do nível no qual ocorreu a lesão. Os autores descrevem um caso de disrafismo espinhal associado à lipoma intradural. Recém nascido (RN) do sexo masculino, branco, peso de nascimento 3330g, Apgar 8/9, estatura 51cm e perímetro cefálico 35 cm. Idade gestacional (Capurro) 40 semanas. Presença de lesão pediculada na região para sacral à esquerda. Avaliação neurológica: RN em bom estado geral, fontanela anterior 2x2 polpas digitais, PC=35cm, exame do crânio sem alterações. Postura de semiflexão e atitude assimétrica, fâscies atípica, choro forte. Hipertonia flexora dos quatro membros e trofismo preservado, ativo, força simétrica, sem movimentos involuntários anormais. Reflexos miotáticos fásicos presentes e simétricos. Reflexos cutâneo-abdominais presentes e simétricos. Reflexo cutâneo-plantar extensor bilateral. Reflexos arcaicos do RN presentes. Presença de lesão pediculada na região para sacral esquerda medindo 2cm no seu maior diâmetro. TC de coluna: espinha bífida lombossacra, lipoma intradural e medula presa. RNM de coluna: disrafismo espinhal, lipoma de cone e filum terminale com fixação em L5 (medula presa). Provável agenesia coccígea. Lipomas lombossacrais estão freqüentemente associados a disrafismos espinais. Os lipomas são responsáveis por 7% de todos os tumores intraespinais na infância. Classicamente deve ser feita uma distinção entre lipomas com e sem disrafismo. Os com disrafismo ocorrem principalmente na população pediátrica e consistem de lipomas localizados na junção lombossacra do cone medular ao filum terminale. Eles estão associados a disrafismos espinais (espinha bífida lombar oculta ou aberta, meningomielocele e estigmas cutâneos) e 55% dos lipomas intradurais tornam-se sintomáticos durante a segunda ou terceira décadas, coincidindo com o rápido crescimento durante a puberdade. O exame clínico da região sacra é fundamental para o diagnóstico dos disrafismos espinais nesta localização. A ressonância nuclear magnética é o exame padrão ouro para a confirmação diagnóstica.