

Um Caso Clínico de Ependimoma do Filum Terminal

ISABEL BARATA, NUNO ANDRADE, ORQUÍDEA FREITAS, MANUEL CUNHA E SÁ,
GERTRUDES GOMES DA COSTA

Hospital de Dona Estefânia – Serviço 1

Resumo

Os ependimomas são tumores sólidos com origem nas células que delimitam o sistema ventricular e o canal espinhal. A sua localização habitual varia com a idade e, nos ependimomas espinhais, a sintomatologia é inespecífica o que motiva diagnósticos tardios.

Os autores descrevem o caso clínico de uma criança de 9 anos de idade, com dor lombosagrada, alteração da marcha, postura anti-álgica e inversão da lordose lombar. A ressonância magnética nuclear (RMN) revelou um tumor da cauda equina (filum terminal). Procedeu-se à excisão completa do tumor; o exame histológico permitiu diagnosticar um ependimoma mixo-papilar do filum terminal. No pós-operatório verificou-se retenção urinária transitória que resolveu gradualmente. Dois anos após a cirurgia o doente encontra-se assintomático persistindo apenas ausência dos reflexos aquilianos.

Faz-se uma pequena abordagem das manifestações clínicas, diagnóstico e terapêutica dos ependimomas espinhais.

Palavras-chave: Ependimoma, inversão da lordose, filum terminal.

Summary

Ependymomas are solid tumors originated in the ependymal lining. Their usual location is age dependent and the initial symptoms are not specific, allowing diagnosis delay.

The authors report a clinical case of a 9 years old boy with a low back pain, abnormal gait and spinal deformity. Magnetic resonance imaging of the spinal cord showed a cauda equina tumor. Total removal of the spinal tumor was performed. The histological diagnosis was a mixopapillary filum terminale ependymoma. Sphincter disturbances were present after the operation but disappeared a few months later. Two years later ankle's reflex rest absent but the child is well and without complains.

The authors also analyse some aspects of diagnosis and treatment of spinal ependymomas.

Key-words: Ependymoma, spinal deformity, filum terminale.

Introdução

Os tumores do sistema nervoso central são os tumores sólidos mais frequentes na criança ^(1,2). O ependimoma faz parte destes tumores tendo origem nas células que delimitam o sistema ventricular e o canal espinhal. A sua localização habitual varia com a idade; os ependimomas intracranianos predominam dos 2 aos 6 anos e localizam-se preferencialmente ao nível da fossa posterior, nomeadamente no IV ventrículo; os ependimomas espinhais predominam na adolescência localizando-se em cerca de 50% dos casos na cauda equina ⁽³⁾.

Devido à tendência para comprimir as estruturas que os rodeiam, mais do que invadi-las ⁽³⁾, os ependimomas geralmente têm evoluções arrastadas sendo as queixas dolorosas e outras manifestações clínicas atribuídas a várias patologias ou mesmo não valorizadas.

Segundo alguns autores, sinais clínicos como alterações das curvaturas da coluna, particularmente se acompanhadas de alterações da marcha, dor, espasmo muscular e sinais neurológicos, devem levar sempre à exclusão de uma lesão tumoral da medula ou canal do raquídeo ^(3,4,5).

Pensamos ser importante estar alerta para aqueles sinais pelo que, embora o diagnóstico tenha sido relativamente rápido, descrevemos o presente caso clínico.

Caso Clínico

D. J., sexo masculino, 9 anos de idade, raça caucasiana, internado no Hospital de Dona Estefânia por lombalgia.

Nos antecedentes pessoais salienta-se, apenas, traumatismo da região lombar, 2 meses antes do início do quadro.

Duas semanas antes do internamento inicia dor ao nível da região lombar, com irradiação ao membro inferior direito. Esta dor agrava-se progressivamente, surgindo inversão da lordose lombar e impotência funcional, com alteração da marcha.

Ao exame objectivo apresenta posição anti-álgica em decúbito lateral, com flexão dos membros inferiores, inversão da lordose lombar e contractura dos músculos espinhosos, marcha bamboleante com rotação externa das coxas e flexão dos joelhos. O exame neurológico evidencia perda progressiva dos reflexos aquilianos, durante o período de internamento.

Dos exames laboratoriais efectuados salienta-se: Gv=4.86x10⁶/ul Hb=13,1 g/dl, Ht=37,5% Leucócitos=6.66 10³/ul (neutrófilos=49,6%, linfócitos=35,3%), VS 1.^a hora=4 mm, intradermorreação de Mantoux, 5 Unidades=0 mm, reacção de Rosa de Bengala e de Widal negativas.

O exame radiológico da coluna lombar mostra rectificação da coluna. Efectua ecotomografia do espaço retroperitoneal que não revela alterações. A tomografia axial computurizada (TAC) mostra apenas protusão mediana do contorno discal posterior de L4-L5 e dilatação quística da bainha de emergência radicular de S1. A RMN visualiza um tumor sólido intra-dural, do fundo de saco lombar, entre L4 e S2, com componente quístico no polo superior e espessamento das raízes da cauda equína (fig.).



FIG. 1 – Ressonância Magnética Nuclear. Visualiza-se componente quístico no pólo superior da lesão tumoral.

Admite-se como mais provável a existência de um ependimoma da cauda equína, sendo o doente referenciado ao Serviço de Neurocirurgia do Hospital Egas Moniz.

Procede-se à ressecção, aparentemente completa, da lesão tumoral, utilizando monitorização intra-operatória com potenciais evocados. Esta revela, no pré-operatório, aumento do tempo de latência e ausência de resposta medular e cortical à estimulação sagrada verificando-se, no pós-operatório, uma melhoria franca, já com resposta medular e cortical.

O exame anátomo-patológico da peça operatória mostra tratar-se de um ependimoma mixopapilar.

Evolução

No pós-operatório ocorre retenção urinária transitória e infecção urinária. A cistografia e estudo urodinâmico, 1 mês após a excisão do tumor, revelam a presença de resíduo vesical significativo, por provável mecanismo obstrutivo. Há, contudo, melhoria clínica e normalização progressiva da função vesical.

A RMN de controle, 1 mês após a intervenção cirúrgica, é sugestiva da excisão completa do tumor. No exame objectivo, 24 meses após a intervenção cirúrgica, apenas há a salientar a ausência persistente dos reflexos aquilianos, encontrando-se o doente clinicamente bem e assintomático.

Discussão

Os ependimomas são tumores sólidos do sistema nervoso com origem nas células que delimitam o sistema ventricular e o canal ependimário. A maioria tem características histológicas

benignas⁽³⁾ e localiza-se na fossa posterior e na medula espinal.

No caso descrito o tempo decorrido desde o início das queixas até ao diagnóstico foi relativamente curto mas, dado o crescimento lento que os ependimomas habitualmente apresentam, sem invasão das estruturas circundantes mas com tendência a comprimi-las, não é raro que as manifestações clínicas estejam presentes por períodos de tempo que podem atingir vários anos^(3,6), apresentando os doentes uma história de sinais e sintomas mal definidos, geralmente com dor, rigidez e deformação da coluna^(4,5,7).

Numa série de 25 doentes pediátricos com tumores intramedulares, publicada por Lunardi et al.⁽⁴⁾, 80% dos doentes apresentavam alterações da marcha, 60% dor e 32% disfunção do esfíncter vesical. Nesta mesma série 80% das crianças apresentavam paralisias, 72% alterações dos reflexos e em 36% havia modificação das curvaturas da coluna. A dor raquídiana é um elemento clínico importante, geralmente precoce e associado a outros sinais⁽⁸⁾. A deformação da coluna em idades pediátricas, particularmente se acompanhada por outros sinais e sintomas (alterações da marcha, sinais neurológicos) deve sempre levantar a suspeita de uma doença orgânica da coluna ou do seu conteúdo^(3,4,5). É, pois, importante investigar cuidadosamente qualquer déficite neurológico, rigidez da coluna, alterações dos reflexos, pequenas zonas de anestesia, alterações da micção e queixas dolorosas.

No caso que descrevemos não existia paralisia nem disfunção vesical mas todos os outros sinais tinham uma forte probabilidade de associação com lesão tumoral, denotando, a abolição dos reflexos aquilianos, um compromisso neurológico.

O diagnóstico diferencial dos ependimomas espinhais inclui outros tumores primários ou metastáticos e, ainda, outras lesões como as doenças degenerativas da coluna, processos infecciosos e inflamatórios, neuropatias e doenças orgânicas intra-abdominais ou torácicas.

A existência de um traumatismo lombar anterior levou-nos a admitir uma lesão da coluna vertebral como causa provável mas a ausência de alterações na estrutura óssea afastou esta hipótese. Também um processo ao nível do espaço retro-peritoneal foi considerado e excluído pela ecotomografia. Considerámos, ainda outras etiologias, nomeadamente infecciosas, que foram afastadas pelos exames auxiliares realizados.

A radiologia convencional pode revelar sinais que passam despercebidos⁽⁵⁾. Na incidência antero-posterior, o aumento do espaço interpeduncular é o achado mais importante⁽³⁾. Outros sinais podem estar presentes: alargamento do canal vertebral, dismineralização e erosão dos pedículos e lâminas vertebrais^(3,4,5,8). Tal como referido, um achado altamente suspeito é a presença de uma alteração das curvaturas fisiológicas, em especial quando acompanhada de dor^(3,4).

A RMN modificou significativamente os protocolos de diagnóstico neurorradiológico. Substitui em muitos casos a mielografia, dá indicações preciosas ao neurocirurgião⁽⁹⁾ e permite localizar com precisão lesões tumorais dando uma boa definição das estruturas anatómicas^(9,10). No caso descrito os achados na TAC não justificavam o quadro clínico e foi a RMN que, como seria de esperar, melhor definiu a lesão.

A terapêutica dos ependimomas é essencialmente cirúrgica. A remoção o mais completa possível permite aumentar o intervalo livre de recidiva do tumor e melhorar o prognóstico^(3,7).

A aspiração cirúrgica ultra-sónica, a microcirurgia e a monitorização com potenciais evocados somatossensoriais, possibilitam a remoção não traumática do tumor mantendo a integridade do tecido nervoso ⁽⁴⁾.

Na criança a utilização da radioterapia é controversa ^(4, 11) e não terá influência significativa no prognóstico dos ependimomas espinhais ⁽¹²⁾; acompanha-se de uma maior incidência de efeitos indesejáveis do que no adulto, tanto mais frequentes e graves quanto mais jovem o doente ^(3, 4). Esta forma de tratamento está indicada nos ependimomas com características histopatológicas agressivas (formas anaplásticas), quando não foi possível a ressecção total ^(3, 4).

No pós-operatório a cistografia e o estudo urodinâmico mostraram retenção urinária por mecanismo obstrutivo. Pensamos que esta disfunção não tem significado já que os exames foram realizados precocemente e se verificou a normalização progressiva da função vesical. Estes factos estão de acordo com o verificado numa série de Parenti G. ⁽⁶⁾ em que as alterações dos esfíncteres foram frequentes no pós-operatório mas regrediram após alguns meses.

Dado a ressecção cirúrgica ter sido total e tratar-se de um tipo histológico benigno (ependimoma mixopapilar), pensamos estar perante um caso de bom prognóstico, que não justifica uma terapêutica mais agressiva devendo, contudo, manter-se o doente sob vigilância regular.

Agradecimentos

Gostaríamos de agradecer a colaboração prestada pelo Sr. Dr. Pedro Cabral, da Unidade de Neuropediatria do Hospital de Dona Estefânia.

BIBLIOGRAFIA

1. Mohrmann M E. Brain tumors. In: Roberts K B (Ed.) Manual of clinical problems in pediatrics. 3th ed. Little Brown and Company (Inc.), Boston 1990; 395-8.
2. Doz F. Les tumeurs cérébrales malignes de l'enfant. *Rev-Prat* 1993; 43 (17): 2187-91.
3. Fisher G, Tommasi M. Spinal ependymomas. In: Vinken P J, Bruyn G W (Eds.). Handbook of Clinical Neurology, Vol. 20. Amsterdam: North Holland, 1976; 353-87.
4. Lunardi P, Licastro G, Missori P, Ferrante L, Fortuna A. Management of intramedullary tumors in children. *Acta Neurochir (Wien)* 1993; 120: 59-65.
5. Richardson F L. A report of 16 tumors of the spinal cord in children; the importance of spinal rigidity as an early sign of disease. *J Pediatrics* 1960; 57: 42-54.
6. Parenti G, Fiori L, Marconi F, Tusini G. Primary cauda equina tumors. *J. Neurosurg-Sci.* 1993; 37: 149-56 (abstract).
7. Ginsberg L E, Williams D W, Stanton C. Intrasacral myxopapillary ependymoma. *Neuroradiology* 1994; 36: 56-8.
8. Auberge C, Ponsot G, Lemerle J, Lyon G, Aicardi J, Arthuis M. Tumeurs intramedullaires de l'enfant. A propos de 30 cas. *Arch Franç. Pediat* 1979; 36: 1024-39.
9. Scotti G, Scialfa G, Colombo N, Landoni L. Magnetic resonance diagnosis of intramedullary tumors of the spinal cord. *Neuroradiology* 1987; 29: 130-5.
10. Chiro D G, Doppman J L, Dwyer A J, Patronas N J, Knop R H, Bairamian D, et al. Tumors and arteriovenous malformations of the spinal cord: assessment using MR. *Radiology* 1985; 156: 689-97.
11. Fisher G, Mansuy L. Total removal of intramedullary ependymomas: follow-up study of 16 cases. *Surg Neurol* 1980; 14: 243-9.
12. Celli P, Cervoni L, Cantore G. Ependymoma of the filum terminale: treatment and prognostic factors in a series of 28 cases. *Acta Neurochir-Wien* 1993; 124: 99-103.

Correspondência: Dr.ª Orquídea Freitas
Hospital D. Estefânia – Serviço 1
Rua Jacinta Marto
1150 LISBOA