

AGENESIA SACRAL ASSOCIADA A TERATOMA

*ANTONIO CESAR G. BORGES **

*RODINEI ROBERTO FESTUGATO ***

*JOSE CARLOS S. DE CERQUEIRA ****

*MIGUEL RAMOS DE SOUZA *****

A ocorrência de grande massa lombar recoberta por pele, no recém-nascido, sugere a possibilidade de meningomielocele, cisto dermóide, teratoma ou cisto neuroentéricico. Recentes publicações referem a associação dessas lesões com anomalias da coluna vertebral e medula espinhal^{13,22}. Entretanto, a agenesia parcial ou total do sacro associada a teratoma não é comumente observada. Por isso, relatamos estes dois tipos de entidades patológicas em um mesmo paciente, devido à raridade e à evolução natural até a idade adulta.

OBSERVAÇÃO

S.A.M., 29 anos de idade, branco, admitido no hospital por causa de anomalia sacral. Nasceu de parto normal. Não apresentava história de diabete familiar paterna ou materna. Seus pais informaram que a tumoração lombossacra foi observada ao nascer, mas ficaram receosos de submeter o filho à cirurgia. O paciente negou qualquer episódio de febre, dor lombar ou sacra, deficiência motora ou sensitiva nos membros inferiores; distúrbios esfincterianos não foram relatados. Exame clínico e neurológico — Discreta cifoescoliose com convexidade para a querra e massa sacral coberta por pele, a qual se estendia a ambas as regiões glúteas (Fig. 1); exame neurológico, normal. Exames complementares — Radiografias da coluna vertebral: fusão dos corpos vertebrais de T12, L1, L2 e L3, ausência da 12^a costela esquerda, agenesia parcial de elementos sacrococígeos e escoliose lombar com convexidade para a esquerda (Fig. 2). Cistometria, mielografia e exame do líquido cefalorraqueano: normais. Intervenção cirúrgica — Incisão linear e dissecação da tumoração sem grande sangramento. No lado esquerdo um esporão ósseo fixava o tumor na quinta vértebra lombar e, após ele ser excisado, a neoplasia foi completamente removida. Esta enorme massa estava ocupando o espaço sacral e aderida à parede posterior do reto. O exame microscópico da peça confirmou tratar-se de teratoma benigno maduro (Fig. 3). Evolução — O paciente teve recuperação sem intercorrências.

Trabalho da Disciplina de Neurologia e Neurocirurgia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Pelotas: * Professor Adjunto; ** Professor Assistente; *** Médico Estagiário; **** Acadêmico de Medicina.

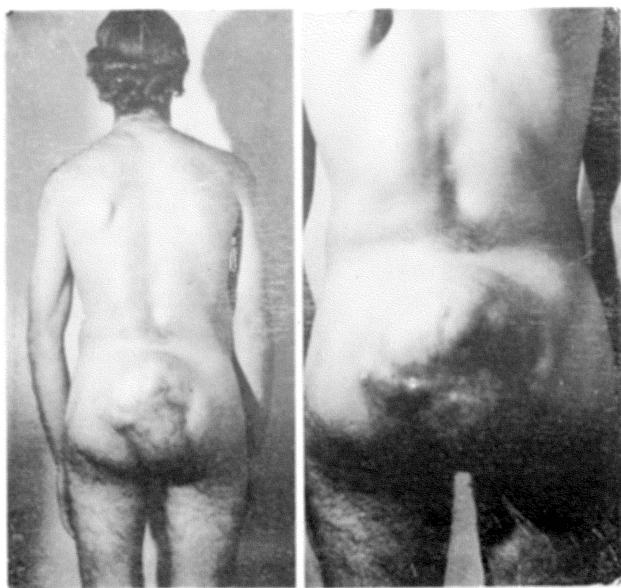


Fig. 1 — Caso S.A.M.: tumoração na região sacra.

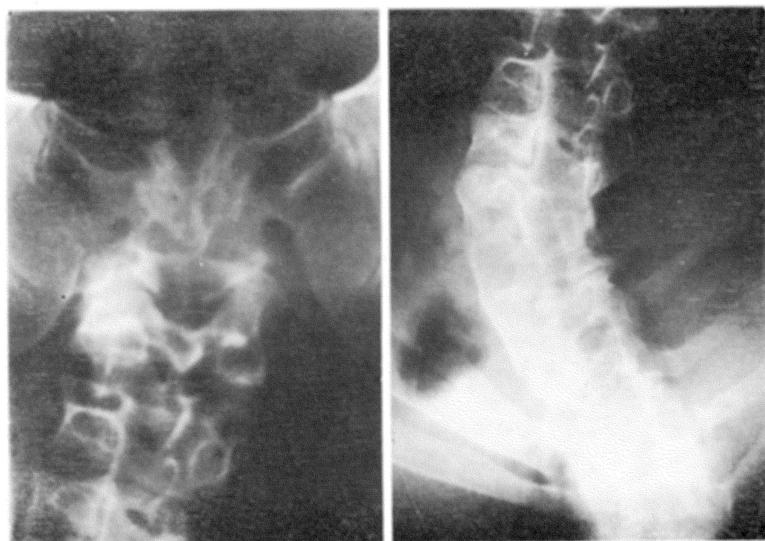


Fig. 2 — Caso S.A.M.: estudo radiológico. À esquerda, fusão dos corpos vertebrais (T12 a L3) e ausência da 12ª costela da esquerda. À direita, agenesia sacral.

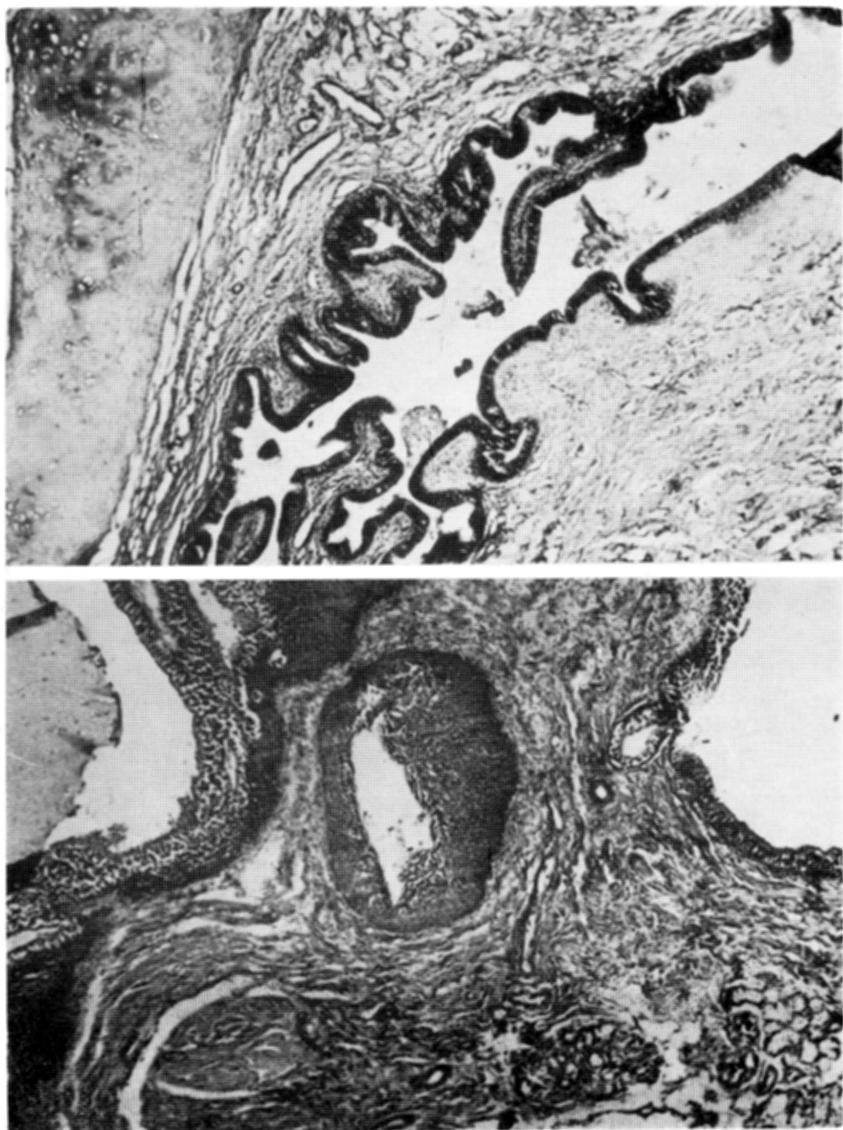


Fig. 3 — Caso S.A.M.: exame histopatológico (H.E.). No alto, cartilagem hialina proliferada, notando-se ao centro espaço revestido por epitélio respiratório, irregular e cercado por tecido conjuntivo fruixo. Em baixo, espaços císticos revestidos por epitélio respiratório ciliado e outros de luz diminuída revestidos por mucosa do tipo escamoso hiperplásica, notando-se na parte inferior e à esquerda fibras nervosas e aglomerados de glândulas do tipo mucoso.

COMENTARIOS

Teratomas são neoplasias derivadas dos três folhetos germinativos e provenientes das células totipotenciais. São geralmente encontrados na infância e predominam na região sacrococcígea^{7,15,28}. Segundo Altman e col. eles podem ser classificados em 4 grupos: tipo I — lesão externa; tipo II — com significante extensão pélvica; tipo III — grande extensão intra-abdominal; tipo IV — lesão pré-sacral única². A idade e tamanho encontrado em nosso caso de teratoma são incomuns. Por outro lado, cistos teratomatosos podem também estar situados no interior do canal vertebral apresentando-se com sintomatologia de compressão medular. Nesta localização eles podem ser diagnosticados na idade adulta e algumas vezes têm curso intermitente, em contraste com aquelas lesões freqüentemente observadas na infância^{1,5,12,23,25}. O tamanho deste tipo de tumor não reflete seu comportamento benigno ou maligno e enormes teratomas podem ser encontrados em crianças^{7,13}. Entretanto, a idade do paciente é fator significante no prognóstico da doença. Até a idade de dois anos a incidência de malignidade pode atingir até 50%, existindo portanto algum perigo no atraso do tratamento e sendo necessária a realização precoce da cirurgia nestes casos, e a ressecção do cóccix é o fator chave na prevenção da recorrência do teratoma benigno e maligno^{2,4,7,9}.

Outras entidades clínicas e cirúrgicas podem ser encontradas com os teratomas sacrococcígeos. Bucy e Haymond relataram o caso de teratoma extra-espinhal lombossacro intimamente relacionado com o sistema nervoso e associado com espina bifida oculta³. Mitgang descreveu teratoma localizado dentro de meningomielocele oculta em criança de três dias de idade¹⁷. Ugarte e col. relataram combinação de teratoma e diastematomyelia caracterizando o espectro anatômico da "síndrome da adesão endermal ectodermal"²⁹. Entretanto, esses tumores podem simular outras patologias semelhantes a disco intervertebral protuído e mesmo meningocele lombar^{8,13}. É importante enfatizar que estes teratomas podem produzir severa escoliose quando estão localizados ao lado ou ao redor do corpo vertebral e quando associados com anormalidades ósseas dos elementos da coluna vertebral¹⁴, como no caso apresentado. Anormalidades musculares, viscerais e ósseas freqüentemente acompanham também a agenesia sacral¹⁸. Merecem ser mencionadas incontinência urinária e fecal, sem outra alteração neurológica, como evidências clínicas de agenesia sacral^{11,16}. Pang e Hoffman têm salientado a importância das anormalidades neurológicas¹⁸, tais como estreitamento do canal vertebral, massas ósseas e bandas fibrosas compactas ao redor da cauda equina, determinando deficiência neurológica progressiva em pacientes que mostraram agenesia sacral^{27,28}. Lesões estáticas semelhantes a meningomielocele, displasia da medula espinhal e atrofia das raízes lombares e sacrais associadas a estas malformações ósseas devem ser lembradas¹⁸. Espinha bifida e meningomielocele são mais comumente observadas em pacientes com agenesia sacral^{6,18,20,21}. Na excelente análise de Pang e Hoffman sobre agenesia sacral evidencia-se que, embora os teratomas sejam freqüentemente associados ao disrafismo da coluna vertebral, não foi encontrada sua coexistência com agenesia sacral¹⁸.

A etiologia dos teratomas e agenesias sacrais é ainda desconhecida. Vários autores tem observado a alta incidência de diabetes materna ou paterna na agenesia sacral^{16,18,19,26}. Para a origem do teratoma, um dos mais sofisticados conceitos sugere que possa se derivar de deslocamento das células multi-potenciais^{23,24}. Estas células podem ser encontradas na proximidade fechada da linha primitiva do nódulo de Hensen no embrião jovem. Estruturas mesodérmicas provavelmente desempenham uma influência indutiva na placa neural¹⁰. Desta forma, o tubo neural e mesoderma adjacente parecem ter relação indutiva reciproca com cada um deles, que pode ser responsável pela associação de agenesia sacral, meningomielocele e displasia da medula. De modo especulativo, achamos que algum insulto nas células totipotenciais, próximo à linha primitiva e nódulo de Hensen, pode induzir desenvolvimento da neoplasia e impedir adequada formação de algumas partes do tubo neural, com consequente ausência dos arcos neurais posteriores. O fato de não ser a notocorda alterada significar formação normal do corpo vertebral e este ponto de vista pode ser apoiado pela teoria de Kallen¹⁰. Desenvolvimento precoce do teratoma pode também ter algum efeito mecânico sobre a perfeita formação dos elementos da coluna vertebral, pois acredita-se que os centros de ossificação iniciam ao redor da 8^a ou 9^a semana de vida fetal sendo ela, desta forma, perturbada pelo crescimento tumoral. Embora em nosso caso não houvesse quadro neurológico, a cirurgia foi indicada para prevenir possível malignização e esta conduta também trouxe importantes benefícios do ponto de vista psicológico e estético para o paciente.

RESUMO

Relata-se o caso de paciente masculino de 29 anos de idade que apresentava enorme teratoma sacrococcígeo, que foi completamente removido cirurgicamente, associado com agenesia sacral. As radiografias mostraram fusão de T12, L1, L2, L3, ausência da 12^a costela esquerda e agenesia parcial de elementos sacrococcígeos. Não foram encontradas alterações na cistometria, nem na mielografia. Na literatura consultada este tipo de associação não foi encontrado. Alguns tópicos sobre a embriologia da lesão são discutidos.

SUMMARY

Sacral agenesis associated with teratoma: report of a case.

A case of a 29-year-old male with a huge sacrococcygeal teratoma completely removed by surgery, and associated with a sacral agenesis is reported. Roentgenograms revealed fusion of the T12, L1, L2 and L3 vertebral bodies, absence of the left 12th rib, partial agenesis of sacrococcygeal elements and a lumbar scoliosis convex to the left. Cystometry and myelograms were normal. No such association has been found in the literature reviewed. Some topics on the embryology of these lesions are discussed.

REFERENCIAS

1. ADAMS, R.D. & WEGNER, W. — Congenital cyst of the spinal meninges as a cause of intermittent compression of the spinal cord. *Arch. Neurol. Psychiat.* 58:57, 1947.
2. ALTMAN, R.P.; RANDOLPH, J.G. & LILLY, U.R. — Sacrococcygeal teratoma. *Amer. Acad. Pediatrics Surgical Section Survey*, 1973. *J. pediatr. Surg.* 9:389, 1974.
3. BUCY, P.C. & HAYMOND, H.E. — Lumbosacral teratoma associated with spina bifida occulta: report of a case with review of the literature. *Amer. J. Pathol.* 8:339, 1932.
4. DONNELLAN, W.A. & SWENSON, O. — Benign and malignant sacrococcygeal teratomas. *Surgery* 64:834, 1968.
5. GARRISON, J.E. & KASDON, D.L. — Intramedullary spinal teratoma: a case report and review of the literature. *Neurosurgery* 7:509, 1980.
6. GELLIS, S.S. & FEINGOLD, M. — Caudal dysplasia syndrome. *Amer. J. Dis. Child.* 116:407, 1968.
7. GROSFIELD, J.L.; BALLANTINE, T.V.N.; LOWE, D. — Benign and malignant teratomas in children: analysis of 85 patients. *Surgery* 80:297, 1976.
8. HANSEBOUT, P.R. & BERTRAND, G. — Intraspinous teratoma simulating protruded intervertebral disc. *J. Neurosurg.* 22:374, 1965.
9. IZANT, R.J. & FILSTON, H.C. — Sacrococcygeal teratomas: analysis of 43 cases. *Amer. J. Surg.* 130:617, 1975.
10. KALLEN, B. — Early embryogenesis of central nervous system with special reference to closure defects. *Dev. Med. Child. Neurol. (Suppl.)* 16:44, 1968.
11. KOONTZ, W.W. & PROUT, G.R. — Agensis of the sacrum and the neurogenic bladder. *J. amer. med. Assoc.* 203:481, 1968.
12. KUBIE, L.S. & FULTON, J.F. — A clinical and pathological study of two teratomatous cysts of the spinal cord containing mucus and ciliated cells. *Surg. Gynecol. Obstet.* 47:297, 1928.
13. LAKE, P.A. & PITTS, F.W. — Atypical myelomeningocele with associated anomalies. *J. Neurosurg.* 31:234, 1969.
14. LAWSON, F.L. — Paravertebral teratoid tumor with scoliosis: report of cases. *J. amer. med. Assoc.* 151:271, 1953.
15. LOMBARDI, V. — Giant coccygeal teratoma in the newborn. *J. Neurosurg.* 30:747, 1969.
16. LOURIE, H. — Sacral agenesis: case report. *J. Neurosurg.* 38:92, 1973.
17. MITGANG, R.N. — Teratoma occurring within a myelomeningocele: case report. *J. Neurosurg.* 37:448, 1972.
18. PANG, D. & HOFFMAN, H.J. — Sacral agenesis with progressive neurological deficit. *Neurosurgery* 7:118, 1980.
19. PASSARGE, E. — Congenital malformations and maternal diabetes. *Lancet* 1:324, 1965.
20. PASSARGE, E. & LENZ, W. — Syndrome of caudal regression in infants of diabetic mothers; observations of further cases. *Pediatrics* 37:672, 1966.

21. PRICE, D.L.; DOOLING, E.C. & RICHARDSON, E.P. — Caudal dysplasia (caudal regression syndrome). *Arch. Neurol.* 23:212, 1970.
22. PROP, N.; FRENSDORF, E.L. & van der STADT, F.R. — A postvertebral endodermal cyst associated with axial deformities: a case showing the «endodermal-ectodermal adhesion syndrome». *Pediatrics* 39:555, 1967.
23. REWCASTLE, N.B. & FRANCOEUR, J. — Teratomatous cysts of the spinal canal: with sex chromatin studies. *Arch. Neurol.* 11:91, 1964.
24. RHANEY, K. & BARCLAY, G.P.T. — Enterogenous cysts and congenital diverticula of the alimentary canal with abnormalities of the vertebral column and spinal cord. *J. Pathol. Bacteriol.* 77:457, 1959.
25. ROSENBAUM, T.J.; SOULE, E.H. & ONOFRIO, B.M. — Teratomatous cysts of the spinal canal: case report. *J. Neurosurg.* 49:292, 1978.
26. RUSNAK, S.L. & DRISCOLL, S.G. — Congenital spinal anomalies in infants of diabetic mothers. *Pediatrics* 35:989, 1965.
27. SARNAT, H.B.; CASE, M.E. & GRAVISS, R. — Sacral agenesis: neurologic and neuropathologic features. *Neurology* 26:1124, 1976.
28. SMITH, E.D. — Congenital sacral anomalies in children. *Aust. N.Z.J. Surg.* 29: 165, 1959.
29. UGARTE, N.; GONZALEZ-CRUSSI, F. & SOTELO-AVILA C. — Diatematomyelia associated with teratomas: report of two cases. *J. Neurosurg.* 53:720, 1980.

Rua Voluntários da Pátria, 2814, sala 405 — 96100, Pelotas, RS — Brasil.