

EPENDIMOMA DE CAUDA EQUINA COM METASTASES A DISTANCIA

SONIA MARIA LIMA *

Os ependimomas, tumores mais frequentes em crianças e adultos jovens, originam-se das células ependimárias e podem surgir em qualquer lugar onde existam essas células¹. No encéfalo esses tumores ocupam o segundo lugar em ordem de frequência dos tumores de origem glial, e são ultrapassados apenas pelos astrocitomas, sendo a localização mais frequente o assoalho do IV ventrículo^{2,3}. Entretanto, na cauda equina, é o tipo de glioma mais frequente.

Na classificação desses tumores, dois critérios são seguidos: um baseado no grau de diferenciação que indica o potencial de malignidade; o outro, baseado no aspecto histológico, compreende quatro tipos (epitelial, celular, papilífero ou mixopapilífero e papiloma do plexo coróide)^{5,6}.

OBSERVAÇÃO

M.J.S. (Reg. n.º 64.498), sexo feminino, de cor parda, com 1 ano e 4 meses de idade, apresentava uma tumoração volumosa na região sacro-coccígea, que comprimia o perineo, com sinais de compressão venosa, evidenciado pelo edema da vulva e membros inferiores (Fig. 1). A tumoração era fixa e dolorosa à palpação. Os gânglios inguinais esquerdos apresentavam-se hipertrofiados e a pele a este nível exibia áreas de necrose (Fig. 1). Havia hipotonia muscular com evidente paraparesia e diminuição dos reflexos profundos, notadamente à esquerda. A paciente permaneceu internada durante um mês. Neste período foram realizados um exame radiológico que não permitiu diagnóstico conclusivo e uma biópsia da tumoração, cujo diagnóstico foi de ependimoma tipo papilífero, grau III.

Exame pós-morte — A tumoração ocupava a região sacro-coccígea, destruía o osso e infiltrava os tecidos moles; entretanto, não se evidenciou infiltração do tumor na cavidade pélvica. O tumor exibia uma coloração branco-amarelada, consistência amolecida com áreas císticas contendo líquido viscoso e algumas áreas de necrose. Os linfonodos inguinais esquerdos achavam-se comprometidos pela tumoração. O fígado exibia pequeno nódulo (Fig. 2) que, ao corte, mostrava uma coloração branco-amarelada; nos pulmões existiam nódulos de igual aspecto, além de bronco-pneumonia que foi a causa morte da paciente. Não havia comprometimento da medula espinhal e do encéfalo.

Trabalho apresentado no V Congresso Regional Centro-Leste de Patologia, em Brasília — D.F., em setembro de 1973: *Auxiliar de Ensino de Patologia Geral na Universidade Federal de Sergipe e patologista da Fundação de Beneficência Hospital de Cirurgia em Aracaju (SE).

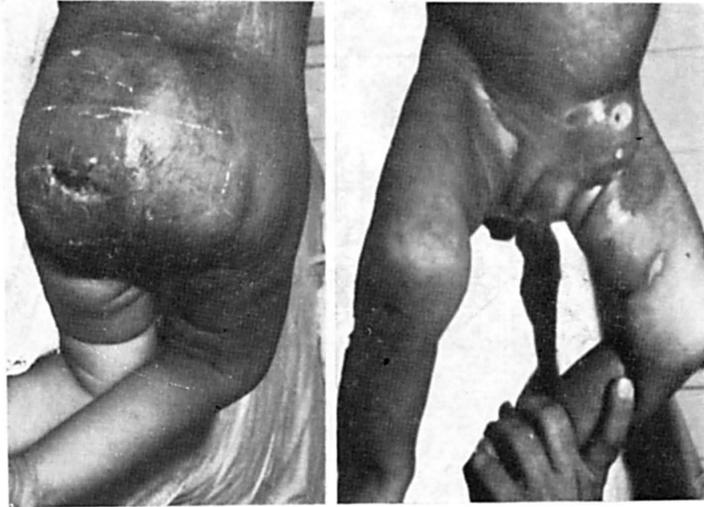


Fig. 1 — Caso M.J.S. Aspecto externo da tumoração onde se observa o comprometimento da região sacro-coccígea e a área de onde foi retirada a biópsia; comprometimento dos linfonodos inguinais pelo crescimento secundário do tumor.



Fig. 2 — Caso M.J.S. Superfície de corte do fígado com o nódulo metastático.

Ao exame histológico, secções do tumor (Fig. 3) mostravam áreas de aspecto papilífero, com um eixo conjuntivo ricamente vascularizado, recoberto por células com um aspecto morfológico variado, algumas cilíndricas, outras cúbicas, exibindo núcleo vesiculoso de tamanho variado, algumas com nucléolo evidente. Em algumas áreas do tumor observou-se que as células neoplásicas exibindo processos citoplasmáticos se dispunham em torno de vasos sanguíneos. Em outras áreas as células em camada única formavam estruturas tubulares lembrando o canal ependimário. O estroma em algumas áreas mostrava aspecto mixomatoso. Havia também ex-

tensas áreas de necrose. Os tumores secundários exibiam aspecto semelhante ao do tumor primitivo.

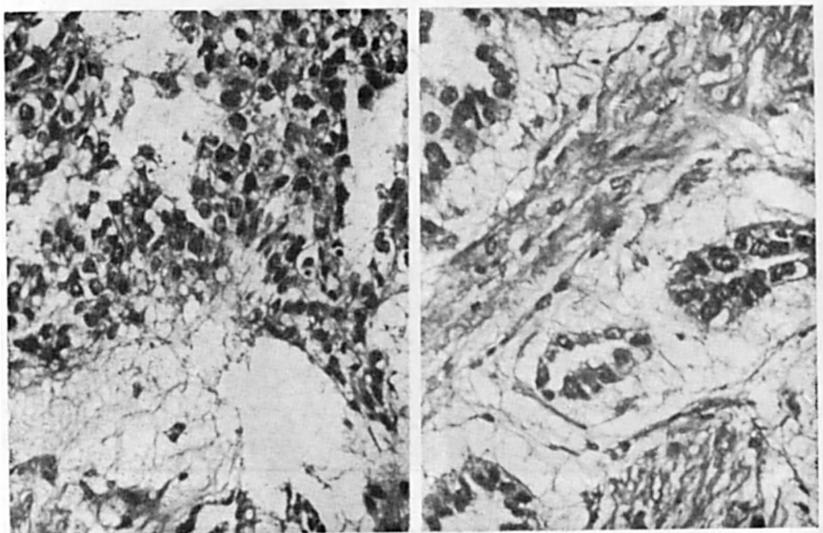


Fig. 3 --- Aspecto histológico do tumor: à esquerda se observa a variação do tamanho nuclear e o arranjo papilífero das células; à direita secção em área onde se observam estruturas tubulares lembrando o canal ependimário. (H. E. 400 x).

DISCUSSÃO

Os gliomas raramente dão metástases fora do sistema nervoso central (SNC) e os ependimomas dão metástase com menos frequência que os outros tipos de gliomas. O primeiro caso de ependimoma com metástase fora do SNC foi descrito em 1952 por Mastrogostino, citado por Fragoyannis & Yalcin³, em paciente do sexo masculino.

Os ependimomas localizados na cauda equina dão metástases menos frequentemente que os de localização encefálica, havendo um menor número de casos publicados a respeito. O primeiro caso descrito foi publicado em 1955, por Weiss, citado por Fragoyannis & Yalcin³, em paciente do sexo masculino, com metástase para vários órgãos; seguiram-se ulteriormente mais cinco casos, sendo assinalados em todos eles metástases para o fígado e pulmão^{3, 7, 8}. Os pacientes eram adultos jovens, entre 17 e 29 anos de idade, havendo apenas um caso de uma criança com 2½ anos de idade. Foi assinalada incidência quase igual em ambos os sexos (Tabela 1). Histologicamente, os tumores eram do tipo papilífero, com exceção de um caso que foi do tipo mixopapilífero; entretanto, para alguns autores, esse tipo representa apenas uma variação do primeiro, caracterizado por áreas de degeneração mixomatosa do estroma.

Autor	Ano	Idade e sexo do paciente		Localização das metástases	Tipos de tumor
Weiss	1965	22a	M	Retroperitônio, fígado, parede do tórax, pleura, pulmões mediastino, linfonodos tráqueo-bronquiais.	Papilífero
Sharma	1956	29a	M	Mediastino, subcutâneo sobre o esterno, pulmões, pleura, fígado.	Mixopapilífero
Patterson & col.	1961	28a	F	Mediastino, pleura, pulmão, fígado, linfonodos hilares e para-aórticos.	Papilífero
Satodate & col.	1967	2a/6m	F	Fígado, timo, pulmões, vértebras, músculos para-vertebrais, pelvis, linfonodos retroperitoneais, inguinais, mediastinais.	Papilífero
Rubstein & Logan	1970	17a	F	Pulmões, pleura, linfonodos para-aórticos, parede do IV ventrículo.	Papilífero
Barone & Elvidge	1970	—	—	Linfonodos retroperitoneais, pulmões e fígado.	—
Presente comunicação	1975	1a/4m	F	Linfonodos inguinais, fígado, pulmões.	Papilífero

Tabela 1 — Casos de ependiomas da cauda equina com metástases à distância.

Não se conhecem as razões pelas quais esses tumores dão metástases com tão pouca frequência; alguns autores procuram explicar o fato como sendo uma resposta inibitória dos outros tecidos do corpo do hospedeiro ao crescimento das células tumorais originadas no sistema nervoso central³.

Os ependimomas podem originar-se também em situação extra-dural, no tecido subcutâneo da região sacro-coccígea e sua origem é explicada, pela maioria dos autores, a partir de restos embrionários; geralmente estão associados a espina bifida. Anderson¹ descreveu 7 casos de ependimoma localizados nessa região e há, na literatura, duas publicações a respeito de ependimomas extra-durais na região coccígea, com metástase à distância^{4, 5}.

A presente publicação registra na literatura brasileira o primeiro caso de ependimoma da região sacro-coccígea com metástases fora do SNC. Não foi possível estabelecer a origem topográfica do tumor, se intra ou extra-dural, em decorrência da extensão da tumoração; entretanto, julgou-se de origem intra-dural em virtude de ser esta a localização mais frequente. As localizações das metástases coincidiram com os demais casos publicados na literatura.

RESUMO

É relatado um caso de ependimoma da cauda equina com metástases fora do sistema nervoso central, em uma criança do sexo feminino, com 1 ano e 4 meses de idade, confirmado mediante exame necroscópico completo. As metástases se localizaram no fígado, nos pulmões e em linfonodos inguinais. Os ependimomas representam o tipo de glioma mais frequente nessa região; entretanto, esses tumores dão metástases muito raramente. Revisando a literatura foram encontrados seis casos.

SUMMARY

*Ependymoma of the cauda equina with distant metastases:
a case report with review of the literature*

A case of a papillary ependymoma of the spinal cord (cauda equina) with metastatic dissemination outside the central nervous system is reported. The patient was a one year old female child who died of pulmonary infection. Metastases were found in the liver, lungs and inguinal lymph nodes. Ependymoma is the most frequent type of glioma found in the cauda equina but metastatic dissemination is a rare occurrence. Only six cases have been recorded in the literature.

REFERÊNCIAS

1. ANDERSON, M. S. — Myxopapillary ependymomas presenting in the soft tissue over the sacrococcygeal region. *Cancer* 19:585, 1966.

2. FORKES, E. C. & EARLY, K. M. — Ependymomas: clinical and pathological aspects. *J. Neurosurg.* 30:585, 1969.
3. FRAGOYANNIS, S. & YALCIN, S. — Ependymomas with distant metastases: report of two cases and review of the literature. *Cancer* 19:246, 1966.
4. HENDREN, T. H. & HARIN, C. A. — Extradural metastatic ependymoma. *Surgery* 54:880, 1963.
5. KERNOHAN, J. W. — Ependymomas. *In* Jeff Minckler — *Pathology of the Nervous System*. Mc Graw-Hill, New York, 1972.
6. KERNOHAN, J. W. & SAYRE, G. P. — Ependymomas. *Armed Forces Institute of Pathology*. Section X, Fasc. 35 and 37, Washington DC, 1952.
7. PATTERSON JR., R. H. & CAMPBELL JR., W. G. — Ependymoma of the cauda equina with multiple visceral metastases. *Cancer* 30:145, 1972.
8. RUBSTEIN, L. J. & LOGAN, W. J. — Extraneural metastases in ependymoma of the cauda equina. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 33:763, 1970.
9. WOLF, M.; HECTOR, S. & DUBY, M. M. — Delayed distant metastases from a sacrococcygeal ependymoma: case report, with tissue culture, ultra-structural observations and review of the literature. *Cancer* 30:1046, 1972.

Departamento de Patologia — Hospital Prof. Edgar Santos — 40000 Salvador, BA — Brasil.