

TUMOR DERMÓIDE INTRAMEDULAR ASSOCIADO A DIASTEMATOMIELIA

RELATO DE CASO

ROBERTO S. MARTINS, OSMAR MORAES*, MÁRIO G. SIQUEIRA**

RESUMO - A associação de tumor dermóide intramedular e diastematomielia é rara, descrita anteriormente em 8 casos. Descrevemos novo caso, de um adulto portador desta associação que apresentou paraparesia crural progressiva e síndrome sensitiva nos membros inferiores, além de cifoescoliose tóraco-lombar. A exploração cirúrgica confirmou a ocorrência de um tumor dermóide intramedular além da diastematomielia identificados na ressonância magnética. Discutimos aspectos fisiopatológicos e clínicos e as características radiológicas destas patologias destacando a importância do diagnóstico precoce.

PALAVRAS-CHAVE: diastematomielia, disrafismo espinhal, tumor espinhal.

Intraspinal dermoid tumor associated with diastematomyelia: case report

ABSTRACT - Intraspinal dermoid tumor and diastematomyelia is a rare combination of pathologies and only eight cases were priorly published. We report a new case in an adult with clinical presentation of progressive paresis and sensitive deficit in the lower limbs, associated with a thoraco-lombar kyphoscoliosis. The diagnosis based on the CT scan and MR images was confirmed at surgery. Pathophysiologic and clinical aspects as well as the radiological characteristics of these pathologies are discussed and the importance of the early diagnosis is emphasized.

KEY WORDS: diastematomyelia, spinal dysraphism, spinal tumor.

Os tumores dermóides constituem de 1 a 2% de todos os tumores intrarraquidianos em todas as idades, apresentando localização intramedular em cerca de metade dos casos¹. A associação de tumor dermóide com diastematomielia é rara, descrita anteriormente em 8 casos¹⁻⁴. Neste relato apresentamos o caso de um paciente de 32 anos que apresentava déficit motor progressivo nos membros inferiores associado a deformidade da coluna tóraco-lombar. A investigação por imagem evidenciou processo expansivo intradural associado a alterações relacionadas a disrafismo espinhal incluindo diastematomielia.

CASO

JCA, masculino, 32 anos, natural de Cunha - SP, apresentou-se com queixa de 2 anos de déficit motor progressivo nos membros inferiores, associado a dor em queimação acometendo território de raízes L4 e L5 e alteração progressiva da curvatura da coluna lombar, notada desde o nascimento. No exame físico a estatura do paciente era 1,44 m e, ao exame da região dorsal, notava-se lesão cicatricial radiada paravertebral esquerda com cerca de 8 cm de diâmetro e lesão puntiforme na linha mediana através da qual o paciente referia drenagem de secreção, não caracterizada, de forma intermitente, ao longo dos anos. O exame mostrava ainda anestesia tátil-térmica-dolorosa na face anterior da perna esquerda associada a hiperestesia na face anterior da coxa ipsilateral.

*CINE - Centro Integrado de Neurocirurgia / Hospital Beneficência Portuguesa, São Paulo SP. Aceite: 18-maio-2000.



Fig 1. Ressonância magnética de coluna lombo-sacra, corte sagital, aquisição T2, evidenciando lesão expansiva intradural na região da transição da medula lombar e cone medular.

O reflexo cutâneo plantar era indiferente à esquerda e em flexão à direita. Apresentava também paraparesia crural simétrica com força motora grau 3 em todos os grupos musculares e atrofia muscular global bilateral, porém mais importante no membro inferior esquerdo.

A radiografia simples de coluna vertebral evidenciava cifoescoliose dextroconvexa com concavidade voltada para a esquerda. A ressonância magnética de coluna lombo sacra mostrava uma lesão expansiva intradural homogênea na região do cone medular ocupando a topografia da cauda equina. O exame identificava também uma divisão dos componentes ósseos do canal espinal a partir da transição tóraco-lombar (Figs 1 e 2), nos cortes axiais realizados cranialmente era possível identificar duplicação da medula espinal caracterizando uma diplomielia (Fig 3).

O paciente foi submetido a cirurgia por via posterior com exposição da oitava vértebra torácica (T8) até a quinta vértebra lombar (L5). Após a exposição óssea notou-se fusão posterior de T11, T12 e L1, com incorporação das articulações de L1 ao pedículo de L2. Foi realizada laminotomia em bloco de T12 a L2, notando-se um saco dural único com aumento de volume. Após sua abertura mediana observou-se lesão expansiva de coloração nacarada, constituída de material fragmentar e friável entremeador por pêlos, ocupando a região da transição da medula lombar - cauda equina e invaginando-se cranialmente através do cone medular. A duplicação medular era evidenciada no limite inferior do tumor mas não foi identificada qualquer protuberância óssea no interior do canal medular compatível com esporão ósseo ou cartilaginoso, geralmente presente na diastematomielia. Com técnica microcirúrgica a lesão foi ressecada na sua totalidade e o

diagnóstico anátomo-patológico foi de cisto dermóide. Após a cirurgia o paciente apresentou piora da força motora nos membros inferiores, com posterior recuperação para força grau 4 durante o seguimento de 8 meses. Neste período apresentou também melhora do padrão de sensibilidade, mantendo hipoestesia tátil-térmica-dolorosa na face anterior da coxa esquerda.



Fig 2. Ressonância magnética da coluna lombo-sacra, corte coronal, aquisição T1, evidenciando a lesão intrarraquidiana, notando-se também a divisão dos componentes ósseos do canal.

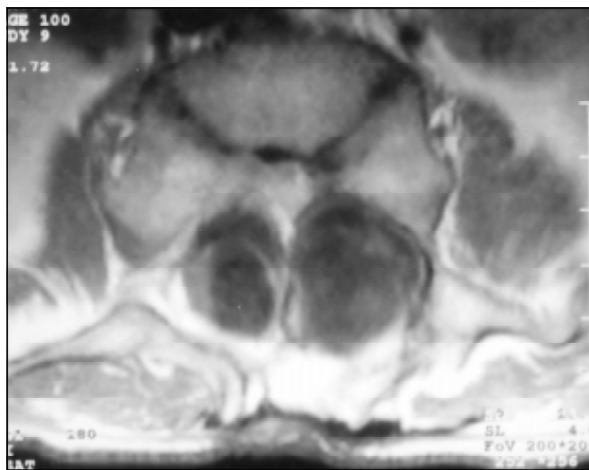


Fig 3. Ressonância magnética de coluna lombo-sacra, corte axial ao nível de T12, aquisição T1, mostrando a duplicação medular.

DISCUSSÃO

Os tumores dermóides não são considerados como neoplasias verdadeiras mas sim anomalias consequentes à separação incompleta entre o neuroectoderma e o ectoderma, resultando num fragmento de ectoderma isolado entre a superfície dorsal do ectoderma e o tubo neural, cuja diferenciação irá originar o tumor dermóide. Apesar desta teoria ser a mais amplamente aceita, alguns autores sugerem que a inclusão de remanescentes cutâneos no momento do ato cirúrgico, em pacientes portadores de disrafismos, seja a causa mais comum para o desenvolvimento deste tipo de patologia a nível raquidiano^{5,6}. Histologicamente a lesão é constituída de um epitélio escamoso estratificado com células epiteliais descamadas, queratina, folículos pilosos e glândulas sebáceas⁷. Na coluna, a região mais frequentemente acometida é a lombar seguida das regiões torácica e cervical. Cerca de metade dos tumores dermóides apresenta localização intramedular e o restante é diagnosticado no compartimento intradural extramedular¹. Esta patologia é 2 a 3 vezes mais comum em pacientes do sexo feminino, podendo apresentar associação com algumas alterações cutâneas como hipertricose, hemangiomas e seios dérmicos, esta última alteração diagnosticada no caso em questão. O tratamento dos tumores dermóides é cirúrgico mas a remoção completa pode ser de difícil execução nos casos em que suas paredes se invaginam entre as raízes da cauda equina ou quando há muita aderência ao tecido neural.

A diastematomyelia é um tipo de disrafismo espinhal oculto que é categorizado no grupo de síndromes da notocorda fendida⁸. Esta alteração é caracterizada pela divisão da medula no plano sagital com separação ou não do saco dural e pode estar associada a várias outras anomalias como mielomeningocele, seio dérmico, seringomielia, lipomas e alterações ósseas, incluindo a escoliose. A diastematomyelia é 2 a 3 vezes mais comum em pacientes do sexo feminino e é mais frequente na região lombar, mas pode estar localizada em todas as áreas da coluna incluindo a região cervical e a transição crânio-cervical^{4,8-11}. Em geral, é diagnosticada em crianças e os sintomas mais frequentes são aqueles relacionados às alterações ortopédicas, à bexiga neurogênica e ao déficit motor, que pode se apresentar com caráter progressivo, sugerindo síndrome da medula presa¹¹. Nos adultos, como no caso aqui relatado, a dor é o sintoma mais frequente. As manifestações cutâneas estão presentes numa incidência variável de 50 a 80%¹² e são representadas por hipertricose, hemangiomas capilares, lipomas subcutâneos, nevos e seios dérmicos¹³. Estas lesões cutâneas geralmente estão situadas na linha média mas não necessariamente correspondem ao nível de lesão da diastematomyelia¹². A radiografia simples de coluna é o exame indicado para a investigação inicial e

evidencia imagem compatível com esporão ósseo em 20 a 60% dos casos^{10,14}. Outras evidências incluem alterações das lâminas, como fusão vertical, e dos pedículos com separação deles ou diminuição da sua altura; hemivértebras, fusão do corpo vertebral, redução do tamanho das vértebras e duplicação ou ausência de processos espinhosos. Segundo Hilal e colaboradores, a combinação de fusão intersegmentar laminar e espinha bifida, no nível da fusão da lâmina ou adjacente a ele, é extremamente sugestiva de diastematomielia. A ressonância magnética é o método de escolha para a caracterização radiológica deste tipo de patologia identificando, além da duplicação medular, lesões associadas como lipomas espinhais e/ou hidromielia.

A associação de diastematomielia e lesões expansivas medulares é incomum. Conti et al.² descreveram o primeiro caso desta associação num paciente de 26 anos submetido a tratamento cirúrgico². Assim como relatado por estes autores, no caso aqui apresentado os sintomas que motivaram a procura por tratamento provavelmente ocorreram secundariamente ao crescimento da lesão expansiva, no caso tumor dermóide, em um canal medular congenitamente comprometido. Outros autores também relataram a associação descrita. McMaster³ relatou 9 casos de pacientes portadores de escoliose congênita em associação com neoplasias espinhais; em 4 casos havia associação de diastematomielia sendo um caso portador de tumor dermóide. Tripathi et al.⁴ relataram 4 casos de tumores dermóides em associação com diastematomielia⁴. Sharma et al.¹ apresentaram 2 casos desta associação, caracterizando-a através da ressonância magnética. Segundo os mesmos autores o padrão de imagem do tumor dermóide é variável. A presença de sinal sugestivo de conteúdo de gordura é indicativo deste tipo de lesão mas a sua ausência não a exclui. Outra característica sugestiva é a presença de lesão intramedular bem definida, pouco captante, em paciente com alterações congênitas de coluna vertebral.

O desenvolvimento da medula espinhal e da coluna vertebral estão intimamente relacionados, de tal forma que é frequente a associação de malformações acometendo estas estruturas. Alterações da estrutura óssea da coluna vertebral podem ocasionar modificações no crescimento longitudinal espinhal resultando numa escoliose progressiva que pode estar associada a outras malformações, incluindo o tumor dermóide³. A prevenção de déficits neurológicos futuros é o principal objetivo da realização do diagnóstico e tratamento precoces de alterações intraespinhais em pacientes portadores de disrafismo oculto. Para tanto, a ressonância magnética deve ser realizada rotineiramente na avaliação de pacientes portadores de disrafismo espinhal e escoliose congênita¹⁵.

REFERÊNCIAS

1. Sharma A, Sharma R, Goyal M, Vashisht S, Berry M. Diastematomyelia associated with intramedullary tumour in a hemisacrum: a report of two cases. *Austr Radiol* 1997;41:185-187.
2. Conti P, Conti R, De Luca G. Observations on some rare cases of vertebral-medullary malformations associated with tumors. *J Neurosurg Sci* 1984;28:81-87.
3. McMaster MJ. Occult intraspinal anomalies and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg* 1984;66:588-601.
4. Tripathi RP, Sharma A, Jena A, Gulati P, Jain RK. Magnetic resonance imaging in occult spinal dysraphism. *Austr Radiol* 1992;36:8-14.
5. Chaddock WM, Roloson GJ. Dermoid in the filum terminale of a newborn with myelomeningocele. *Pediatr Neurosurg* 1993;19:81-83.
6. Storrs BB. Are dermoid and epidermoid tumors preventable complications of myelomeningocele repair? *Pediatr Neurosurg* 1994;20:160.
7. Leech RW, Olafson RA. Epithelial cysts of the neuroaxis: presentation of three cases and a review of the origins and classification. *Arch Pathol Lab Med* 1977;101:196-199.
8. Pang D, Dias MS, Ahab-Barmada M. Split cord malformation Part I. A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. *Neurosurgery* 1992;31:451-480.
9. Herman TE, Siegel MJ. Cervical and basicranial diastematomyelia. *Am J Radiol* 1990;154:806-810.
10. Harwood-Nash DC, McHugh K. Diastematomyelia in 172 children: the impact of modern neuroradiology. *Pediatr Neurosurg* 1990-91;16:247-251.
11. Russell NA, Benoit BG, Joaquin AJ. Diastematomyelia in adults: a review. *Pediatr Neurosurg* 1990-91;16:252-257.
12. Eid K, Hochberg J, Saunders DE. Skin abnormalities of the back in diastematomyelia. *Plast Reconstr Surg* 1979;63:534-539.
13. Humphreys RP, Hendrick EB, Hoffman HJ. Diastematomyelia. *Clin Neurosurg* 1983;30:436-445.
14. Hilal SK, Marton D, Pollack E. Diastematomyelia in children. *Radiology* 1974;112:609-622.
15. Rindhal MA, Colletti PM, Zee CS, Taber P. Magnetic resonance imaging of pediatric spinal dysraphism. *Magn Reson Imaging* 1989;7:217-224.