

TUMOR EPIDERMÓIDE ASSOCIADO A MIELOMENINGOCELE LOMBAR

Rúbia Soares de Sousa Gomes¹, Luíza Gomes Santiago², Giovanna dos Santos Flora³, Bruna Aurich Kunzendorff⁴, Rafaela Lima Camargo⁵, Fernanda Alves Luz⁶, Yan Heringer de Oliveira⁷, Priscilla Silva Lima Simões⁸, Luiz Rezende Júnior⁹, Débora Nagem Machado¹⁰, Matheus de Andrade da Silva¹¹, Alex Nagem Machado¹².

1 Graduada em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais De Manhauçu, rubiasousa.gomes@gmail.com

2 Graduada em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais De Manhauçu, luizasantiago14@hotmail.com

3 Graduada em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais De Manhauçu, giovannaflora36@gmail.com

4 Graduada em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais De Manhauçu, bruna_kunzendorff@hotmail.com

5 Graduada em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais De Manhauçu, rafaella_camargo@live.com

6 Graduada em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais De Manhauçu, nandaalvesluz@gmail.com

7 Graduando em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais De Manhauçu, yan_heringer99@icloud.com

8 Graduada em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais De Manhauçu, priscillalimasimoes@gmail.com

9 Graduando em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais De Manhauçu, luiz_rgoulart@hotmail.com

10 Graduada em Fisioterapia, Estácio de Sá; Graduada em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais De Manhauçu, debnagem@gmail.com

11 Graduado em Fisioterapia, FTC- Faculdade de Tecnologia e Ciência; Graduando em Medicina, FACIG - Faculdade de ciências Gerenciar de Manhauçu, dr.matheusandrade@gmail.com

12 Especialista em Neurocirurgia pelo Hospital São Francisco de Assis- Belo Horizonte, Graduado em Medicina, UFJF- Universidade Federal de Juiz de Fora, alex.nagem@globo.com.

Resumo- O presente artigo aborda tumor epidermoide como complicação rara associado a mielomeningocele, bem como a necessidade de conhecimento da fisiopatologia da doença, e sua incidência em pacientes pediátricos. O objetivo do estudo é relatar um caso de mielomeningocele submetido a tratamento cirúrgico ao nascimento e evoluindo após 2 anos com tumor epidermoide no sítio do disrafismo, esclarecendo a frequência de acontecimento e a importância de realização de diagnóstico precoce e preciso para melhor intervenção, além de enfatizar os mecanismos fisiopatológicos e conduta. Realizou-se um estudo retrospectivo analítico de paciente admitido no setor de emergência de um Hospital da Zona da Mata Mineira. É colocado em voga a falta de dados literários sobre o tema e a importância de intervenção precoce, para melhor prognóstico da doença e prevenção de potenciais complicações.

Palavras-chave: Cisto Epidermoide; Mielomeningocele; Má Formação; Tumores Congênitos; Tubo neural.

Área do Conhecimento: Ciências da Saúde.

1 INTRODUÇÃO

A mielomeningocele representa uma das formas mais graves de disrafismos da coluna vertebral. Trata-se de uma condição congênita decorrente de má formação embrionária da coluna: medula espinhal, raízes e meninges, de forma que há comunicação dessas com meio exterior decorrente de um defeito ósseo na coluna, principalmente a lombar. Nasce anualmente cerca de 500.000 crianças no mundo com defeitos no tubo neural, sendo a segunda principal causa de defeitos congênitos, perdendo apenas para as cardiopatias (LONGONI; PORCEL; GERBAUDO, 2012).

Os dados estatísticos de incidência de espinha bífida no Brasil são escassos, dados mais atuais demonstram a prevalência de 0,83/1000 a 1,87/1000 nascimentos. Os defeitos do tubo neural são importantes na morbimortalidade infantil, possuindo um caráter de cronicidade com riscos de complicações que predispõem a tratamento contínuo e frequentes internações (GAIVA; CORREIA; SANTO, 2011).

Os tumores epidermóides são um grupo de neoplasias congênita rara no sistema nervoso central, de forma que os intracranianos ocorrem mais frequentemente que os intrarraquidianos. Os tumores epidermóides intrarraquidianos normalmente são intradurais e extramedulares, sendo raros os casos de intramedulares (FILHO; DUARTE, 1971).

Os cistos epidermóides podem ser decorrentes de malformações congênitas como a mielomeningocele. A maioria desses tumores se encontra na cavidade craniana, e alguns comprimindo a medula ou cauda equina. São raros os que acometem diretamente a medula espinhal, de forma que são escassos os dados sobre a temática na literatura. Esse tipo de lesão tem crescimento lento e tornam-se evidentes durante a terceira década de vida ou mais precocemente decorrente de procedimentos de punção lombar entre 5,1 a 6,9 anos. Esse tumor pode estar associado em raros casos com a mielomeningocele. (JUNIOR et al., 2003).

Esse estudo objetiva relatar um caso de tumor epidermoide associado a mielomeningocele, uma vez que é escassa literatura sobre a temática mostrando-se a necessidade de maiores estudos para conhecimento da fisiopatologia e a importância do diagnóstico precoce em tal patologia.

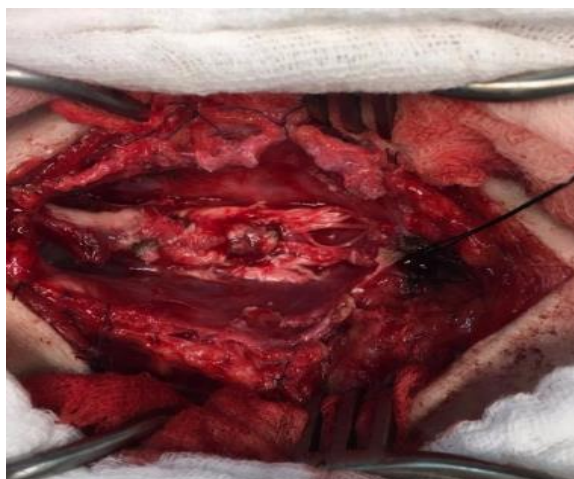
2 METODOLOGIA

Trata-se de um relato de caso com revisão literária de publicações que acrescentam correlações teóricas e atualizações sobre mielomeningocele e suas complicações, em prontuário de paciente neuropediatríco. Apresenta-se fundamentação metodológica retrospectiva e analítica de um estudo observacional, descritivo e retrospectivo. O presente artigo apresenta natureza básica de abordagem qualitativa sobre Tumor epidermoide como complicação rara de mielomeningocele. O referencial teórico foi retirado das seguintes bases: Google Acadêmico, Scielo, PubMed e Portal de periódicos da Capes. no período de 1950 a 2012, sendo na língua inglesa e portuguesa. Foram selecionados 20 artigos e após leitura dos resumos foram excluídos os que não tinham direta relação com o tema.

3 RESULTADOS E DISCUSSÃO

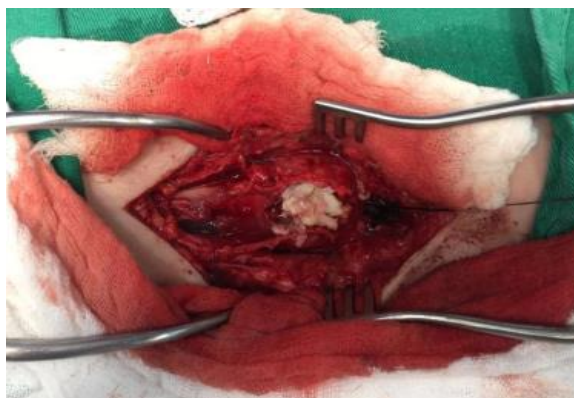
Discutimos o caso de uma criança, portadora de disrafismo espinhal, sendo submetida a tratamento cirúrgico para correção de mielomeningocele lombar no segundo dia de nascimento, procedimento este sem intercorrências. Mantida sob observação, foi constatada evolução do perímetro encefálico, tendo tomografia do crânio confirmando quadro de hidrocefalia, sendo indicado e realizado derivação ventrículo-peritoneal, ato sem complicações. Após a alta hospitalar foi proposto inclusão em programa de neuroestimulação precoce com abordagem multidisciplinar. Durante a evolução clínica, constatou-se significativa progressão motora, sendo tal proposta mantida conforme avaliação individualizada de forma temporal. No entanto, aos 2 anos de vida, observou-se que a criança apresentava resistência com a realização dos trabalhos de fisioterapia, predominantemente ao estender os membros inferiores, condição esta que notadamente revelava fáscias de dor, bem como sinais clínicos de neurônio motor superior. Diante de tal, com a suspeita clínica de medula ancorada, foi indicado propedêutica por imagem de ressonância magnética do encéfalo (RNM) e da coluna torácica e lombar. As imagens revelaram má formação do encéfalo com agenesia do corpo caloso, bem como Síndrome de Arnold Chiari tipo II, siringomielia e formação tumoral junto a porção posterior do saco dural lombar, sítio da mielomeningocele. Com base nos dados clínicos e de imagem, e após discussão do caso, foi indicado abordagem cirúrgica para ressecção da lesão bem como liberação das estruturas nervosas ancoradas. Optou-se por abordagem direita, tendo acesso conforme a cirurgia prévia, e realizado laminectomia L3 e exposição dural. Durante a durotomia foi identificada e dissecada volumosa lesão expansiva, com aspecto peroláceo, acometendo o compartimento dural e acarretando fixação e compressão das estruturas neurais (FIGURA 01 e FIGURA 02).

FIGURA 01: Lesão expansiva perolácea no compartimento dural.



Fonte: Imagens cedidas pelo serviço de neurocirurgia do Hospital da cidade da Zona da Mata Mineira.

FIGURA 02: Lesão expansiva perolácea em compartimento dural.



Fonte: Imagens cedidas pelo serviço de neurocirurgia do Hospital da cidade da Zona da Mata Mineira.

Por técnica microcirúrgica, foi realizado ressecção completa da lesão bem como a liberação neural, com adequada durorrafia e reconstrução de planos, sem evidência de fístula líquórica, sendo peça de lesão encaminhada para estudo histopatológico. Os resultados positivos foram observados no primeiro dia de pós-operatório, onde a paciente apresentava melhora do quadro álgico radicular, permitindo extensão dos membros inferiores sem resistência de defesa. Logo que estabelecido estabilização pós-operatória, a criança recebeu alta hospitalar e os controles ambulatoriais indicam expectativas em resultados favoráveis e de impacto positivo na qualidade de vida da paciente.

A mielomeningocele é uma malformação embrionária do sistema nervoso central que acomete o feto nas quatro primeiras semanas de gestação consequente do não fechamento neural, decorrente de uma abertura vertebral, miofascial, cutânea e dural, com consequente exposição da medula espinhal. As falhas no fechamento do tubo neural podem ocorrer na porção cranial resultando em anencefalia e encefalocele ou na porção caudal, culminando em espinha bífida (fechada ou aberta). A espinha bífida aberta denomina-se mielomeningocele, onde ocorre exposição do tecido nervoso (BIZZI; MACHADO, 2012).

A etiologia da mielomeningocele é considerada multifatorial, estando associada a baixas condições socioeconômicas e fatores genéticos. A fisiopatologia da doença está diretamente relacionada ao metabolismo do folato, o qual regula as vias biológicas de crescimento e diferenciação celular no fechamento do tubo neural. Fatores como: exposição materna a hipertemia, hiperglicemia,

diabetes, e estresse oxidativo, são importantes fatores envolvidos na gênese da patologia. Ficando evidente a necessidade de uso de ácido fólico e pré-natal durante a gravidez como forma de prevenção (BIZZI; MACHADO, 2012). Segundo Spers (2011), os locais mais acometidos pela mielomeningocele são: região toraco-lombar (85%), coluna torácica (10%) e região cervical (5%).

A associação de mielomeningocele e tumores epidermóides são comuns, mesmo sendo um acometimento raro (FILHO; DUARTE, 1981). Os tumores epidermóides intrarraquidianos são comuns na região média da coluna torácica ou lombar. São originados da migração anormal de células epiteliais na embriogênese. Na formação do tubo neural, células epidérmicas surgem na divisão do neuroectoderma do ectoderma, que forma a pele, esse acontecimento proporciona posteriormente a formação de tumores dermóides e epidermóides (JUNIOR et al., 2003).

Os tumores congênitos são classificados de acordo com a origem embrionária, sendo estes nomeados em epidermóides, dermóides, teratóides e teratomas. Os tumores epidermóides são formados por tecido epiteliais sem estruturas da derme como (cabelos, glândulas, epiderme). (FILHO; DUARTE, 1981).

A terminologia a ser utilizada para esse grupo de patologias é controversa. Alguns descrevem como tumores perolados devido sua aparência externa, ou como colesteatomas, por conter colesterol. A maioria dos patologistas os dividem em cistos epidermóides, compostos exclusivamente por células epidérmicas e cistos dermóides que contêm também estruturas dermóides (CARVALHO et al., 2001).

Os tumores epidermóides tem aparência esbranquiçada, macio, brilhante, capsulados, parcialmente calcificados, em que o estudo histológico evidencia epitélio escamoso e camada externa de colágeno, sendo o mais característico o da camada granular, que demonstra linhas de células grandes e granulares que corresponde a derme; contendo escamas brancas e cristais de colesterol. Pode conter um trato fistuloso em comunicação com a superfície cutânea. (DUQUE, 1994).

Os tumores epidermóides intramedulares podem ser decorrentes também, da implantação de células epidérmicas no canal raquidiano. Tal pode ser congênito ou iatrogênico causado por ato cirúrgico ou por punções lombares, raquianestésias e tratamento intratecal (ROUTABOUL; MONGES, 2000).

Na maioria dos casos os sintomas iniciam entre 20 e 40 anos, caracterizando como processo expansivo de evolução lenta e insidiosa, sendo mais frequente no sexo masculino. Os sintomas são relacionados com o local de acometimento da medula pelo tumor. Em raros casos podem estar associados a hipertricrose, angiomas cutâneos, espinha bífida e siringomelia (BLACK; GERMAN, 1950). O diagnóstico pode ser feito por Mielografia, Tomografia Computadorizada, e Ressonância Magnética que demonstra maior superioridade de acurácia (DUQUE, 1994).

As anomalias associadas a patologia são: hidrocefalia, malformação de Chiari tipo II, hipertensão intracraniana, aplasia de núcleos de nervos cranianos, heterotopias, polimicrogiria, disgenesia ou agenesia de corpo caloso e cerebelar, siringomelia, distematomelia, defeitos de mielinização. Além disso, as más formações sistêmicas comprometem: o trato gastrointestinal, pulmões e sistema cardiovascular (BIZZI; MACHADO, 2012).

O tratamento é predominantemente cirúrgico com laminectomia nos casos associados a tumor epidermoide (FILHO; DUARTE, 1971). Os déficits neurológicos congênitos associados a mielomeningocele são irreversíveis, a intervenção cirúrgica visa a preservação nervosa ainda viável com reconstituição anatômica. Tais iniciativas quando introduzidas de forma precoce minimizam e previnem futuros riscos como infecções (BIZZI; MACHADO, 2012).

4 CONCLUSÃO

O tumor epidermoide associado a mielomeningocele é uma apresentação incomum. O conhecimento de sua fisiopatologia e o tratamento precoce e multidisciplinar será um fator importante no prognóstico dos pacientes. O pré-natal e suplementação com ácido fólico são autores determinantes na prevenção da doença. A realização de propedêutica adequada, e a indicação de tratamento cirúrgico, são essenciais para redução de morbimortalidade. A escassa literatura sobre a temática torna necessária uma maior necessidade de estudo sobre o caso, a fim de proporcionar maior conhecimento aos profissionais de saúde das mais diversas esferas, tornando-os aptos para reconhecimento da doença bem como de suas potenciais complicações.

5 REFERÊNCIAS

BIZZI, JWJ; MACHADO, A. Mielomeningocele: conceitos básicos e avanços recentes. **Jornal Brasileiro de Neurocirurgia**. N.2, v.23, p. 138-151, 2012. Disponível em : https://www.abnc.org.br/jbnc_art_down.php?id=1006

BLACK, S.P.W., GERMAN, W.J.: Four congenital tumors found at operation within the vertebral canal. With observations on their incidence. **J Neurosurg**, n.7, p. 49-61, 1950.

CARVALHO, GTC; PEREYRA, WJ; MARQUES, JAP; DANTAS, FLR; SOUZA, AA. Congenital inclusion cysts of the anterior fontanelle. *Ped Neurosurg*, N. 56, p. 400-405, 2001.

DUQUE, C. et al. Quiste epidermoide intrarraquídeo dorsal, presentación de dos casos. **Neurocirurgia**, n.2, v.5, p.145-150, 1994.

FILHO, O.F.; DUARTE, F. Tumores dermóides e epidermóides intra-espinhais. **Arquivo de Neuropsiquiatria**. São Paulo: n.1, v.29, 1971. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/anp/v29n1/03.pdf>>

GAIVA, M.A.M; CORREA, E.R; ESPIRITO SANTO, E.A.R. Estudo das variáveis materno-infantis na espinha bífida. **Revista Brasileira de Crescimento e Desenvolvimento Humano**. N. 1, v. 21, p. 99-110, 2011. Disponível em: <<http://pepsic.bvsalud.org/pdf/rbcdh/v21n1/10.pdf>>

JUNIOR, M.A.R et al. Tumor epidermoide intramedular: Relato de caso. **Arquivo brasileiro de Neuropsiquiatria**, n. 61, v. 3, p. 867-869, 2003. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/anp/v61n3B/17311.pdf>>

LONGONI, M.; PORCEL, M.J; GERBAUDO, S. Myelomeningocele: epidemiology and its relationship with other neurological complications. **Revista Colombiana de Medicina Física y Rehabilitación**, n. 2, v.22, p. 177-122, 2012. Disponível em:< <http://www.revistacmfr.org/index.php/rcmfr/article/view/59>>

ROUTABOUL, D.C; MONGES, J.A. Tumor epidermoide intraespinal iatrogenico. **Medicina Infantil**. N. 3, v. 7, 2000. Disponível em: <http://www.medicinainfantil.org.ar/images/stories/volumen/2000/vii_3_225.pdf>

SPERS, V.R.E.P. Mielomeningocele: o dia a dia, a visão dos especialistas e o que esperar do futuro, 2011. Disponível em: <<http://mielomeningocele.com.br/site/wp-content/uploads/2012/01/MIELO-21-NOV-11.pdf>>