Pseudoapêndice caudal associado a pé torto congênito

Relato de caso

Antônio Carlos Moreira Albuquerque¹, Ramon Guerra Barbosa²,
Maria Fernanda Freitas de Figueiredo², Edson Wagner Cangussu²

Santa Casa de Misericórdia de Montes Claros, Montes Claros, MG, Brasil

RESUMO

O apêndice caudal é uma rara anomalia congênita, localizada na região lombossacral. Classifica-se, segundo Dao e Netsky, em pseudoapêndice e apêndice caudal verdadeiro, com implicações prognósticas e terapêuticas. O apêndice caudal pode estar associado a outras anormalidades congênitas, sendo necessários exame físico detalhado e exames de imagem para diagnóstico e tratamento precoce das doenças concomitantes. Os autores relatam um caso de pseudoapêndice caudal lombossacro (fibrolipoma congênito), associado a pé torto congênito, em uma criança submetida a tratamento cirúrgico excisional do pseudoapêndice. Fez-se revisão da literatura sobre casos semelhantes e não foi encontrada descrição da associação com pé torto congênito.

PALAVRAS-CHAVE

Apêndice caudal. Pé torto.

ABSTRACT

Caudal pseudo tail associated with congenital clubfoot. Case report.

The caudal pseudo tail is a rare congenital anomaly located in lumbo-sacral region. It can be classified, in accordance with Dao and Netsky, in pseudotail and true tail, with implications in the prognosis and treatment. The caudal appendage can be associated with other congenital abnormalities, which makes necessary detailed physical and neuroimaging examinations for the diagnosis and precocious treatment of combined diseases. The authors report a case of pseudo human tail (congenital fibrolipoma) in lumbo-sacral region, associated with congenital clubfoot. The child was submitted to the surgical excision of the caudal pseudo tail. Pertinent literature review was done and no report of such association was found.

KEY WORDS

Human tail. Human pseudo tail. Clubfoot.

Introdução

O apêndice caudal é uma anomalia congênita de ocorrência rara^{1,8,9,16}. Poucos casos de fibrolipoma como diagnóstico de pseudoapêndice caudal foram descritos na literatura¹¹. Sua causa é desconhecida, porém aventa-se a possibilidade de autólise incompleta da cauda do

período embrionário, derivada do tecido ectodérmico do blastocisto.

Deve-se ressaltar a importância do diagnóstico preciso, uma vez que pode estar acompanhado de outras anomalias congênitas, que merecem tratamentos específicos, como é o caso da meningomielocle e da espinha bífida.

1 Médico neurocirurgião da Santa Casa de Misericórdia de Montes Claros, MG. Membro da Sociedade Brasileira de Neurocirurgia.

2 Acadêmicos do curso de Medicina da Universidade Estadual de Montes Claros (Unimontes), Montes Claros, MG.

Relato do caso

Lactente com idade de 1 ano e 6 meses, sexo masculino, faíoderma, foi trazido por sua genitora à Santa Casa de Misericórdia de Montes Claros, MG. Apresentava, já ao nascimento, estrutura alongada de 4,8 cm na região sacral (Figura 1).

Figura 1 – Pseudoapêndice caudal presente em região lombossacral do lactente.

A mãe, de 21 anos, relatava ser previamente hígida e ter acompanhado rigorosamente as consultas de pré-natal. Realizou três ultrassonografias obstétricas sem evidências de malformação fetal, exames sorológicos negativos para rubéola, toxoplasmose, hepatite B e HIV. Negou uso de álcool, tabaco e medicamentos ou intercorrências durante a gravidez. Não fez uso de ácido fólico durante a gestação. Não havia história familiar de malformações fetais ou quaisquer outras enfermidades.

Criança nasceu a termo, de parto cesárea, em decorrência de apresentação pélvica. Apresentava ao nascimento: peso de 2.450 g, 46 cm de comprimento e perímetro cefálico de 32 cm. O teste do pezinho foi negativo para alterações. História vacinal compatível com a idade. Aleitamento materno exclusivo até os 6 meses de vida.

O exame físico mostrava estrutura cilíndrica, de 1,5 cm de diâmetro, 4,8 cm de comprimento desde a base, inserida na região lombossacral, a seu ápice. Outra anormalidade constatada ao exame foi a presença de pé torto congênito bilateral, tipo II (tendinoso), segundo a classificação proposta por Catterall⁴.

A ressonância magnética confirmou a presença de estrutura alongada compatível com apêndice caudal, sem evidência de estrutura óssea ou outras anomalias da medula espinhal (Figura 2).

Indicada a remoção cirúrgica, a criança foi posicionada em decúbito ventral, sob anestesia local com sedação, tendo sido feita excisão do apêndice caudal (Figura 3). Identificaram-se vasos sanguíneos e tecido adiposo circundados por pele. O ato cirúrgico transcorreu

Figura 2 – Ressonância magnética mostrando pseudoapêndice caudal sem outras anomalias associadas.

sem maiores problemas. O exame anatomopatológico da peça revelou tumor benigno constituído por adipócitos maduros, uniloculares, entremeados por fibras colágenas espessas, compatível com fibrolipoma.

O lactente atualmente usa órtese corretiva para o pé torto congênito e aguarda eletivamente a cirurgia ortopédica.

Figura 3 – Pseudoapêndice: peça anatômica de 4,8 cm de comprimento após a exérese.

Discussão

Os apêndices caudais podem ser classificados em dois grupos: apêndice caudal verdadeiro e pseudoapêndice caudal. O apêndice caudal verdadeiro é uma anomalia rara, com menos de 40 casos descritos na literatura¹¹, caracterizado pela presença de núcleo de fibras musculares, inervação e vascularização, além de pele e tecido adiposo na sua histopatologia. O pseudoapêndice caudal é menos raro e possui outros tipos de tecido. São representados por teratomas, gliomas, cartilagem, fetos parasitas, meningomielocoele e fibrolipomas. Dessas doenças citadas, juntamente com os fetos parasitas, o fibrolipoma é um dos menos encontrados^{5,6}.

A causa ainda é desconhecida, apesar de ter-se postulado a teoria da remanescência da cauda do período embrionário⁵. Acredita-se que essa anormalidade se deva à autofagia incompleta da cauda presente na quinta semana de desenvolvimento do feto humano^{10,12,16}.

A prevalência dessa doença é incerta, uma vez que poucos casos foram descritos na literatura. Há predominância no sexo masculino, numa frequência de 2:1^{3,14}.

Pode estar associada a outras anomalias congênitas em 29% dos casos. A espinha bífida é, indubitavelmente, a mais comum, respondendo por quase 80% dos casos^{7,13}. Outras anomalias associadas já foram citadas, como meningomielocoele, condrodysplasia, hemangiomas cutâneos, sindactilia, oligodactilia, fenda palatina, cisto dermoide, cardiopatias congênitas, atresia de vagina e rim em ferradura^{6,11,13}. Não há casos descritos de associação entre pé torto congênito e apêndice caudal humano.

O diagnóstico pós-natal é clínico. Entretanto, tomografia computadorizada e/ou ressonância magnética devem ser feitas para exclusão de outras doenças ou possíveis anomalias associadas. Algumas delas podem requerer tratamento específico, como é o caso da espinha bífida e da meningomielocoele. O diagnóstico no período pré-natal foi relatado em pouquíssimos casos por meio da ultrassonografia^{5,8,9,16}.

O tratamento do apêndice caudal é cirúrgico, com morbimortalidade baixa e de fácil execução^{14,15}. Todavia, o planejamento pré-operatório metódico com exame físico e exames de imagem se faz necessário para se escolher a melhor técnica no ato operatório.

Referências

1. Abbot JF, Davis GH, Endicott B, Pflieger K, Wapner RJ. Prenatal diagnosis of vestigial tail. *J Ultrasound Med.* 1992;11:53-5.
2. Alashari M, Torakawa J. True tail in a newborn. *Pediatr Dermat.* 1995;12:263-6.
3. Bartels M. Die geschwänzten Menschen. *Arch Anthropol.* 1984;15:45.
4. Catterall A. A method of assessment of the clubfoot deformity. *Clin Orthop.* 1991;264:48-53.
5. Dao AH, Netsky MG. Human tails and pseudo tails. *Human Pathol.* 1984;15:449-53.
6. Drolet B. Cutaneous signs of neural tube dysraphism. *Pediatr Clin North Am.* 2000;47:813-23.
7. Durbow TJ, Wackyn PA, Leasaboy MA. Detailing the human tail. *Ann Plast Surg.* 1988;20:340-4.
8. Efrat Z, Perri T, Meizner I, Chen R, Ben-Rafael Z, Dekel A. Early sonographic detection of a "human tail": a case report. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2001;18:534-5.
9. Grange G, Tantau J, Pannier E, Aubry MC, Viot G, Fallet-Bianco C, et al. Prenatal diagnosis of fetal tail and postabortion anatomical description. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2001;18:531-3.
10. Hughes AF, Freeman RB. Comparative remarks on the development of the tail cord among higher vertebrates. *J Embryol Exp Morphol.* 1974;32:355-63.
11. Kothari PR, Gupta A, Shankar G, Jiwane A, Kulkarni B. True tail in a neonate. *Indian J Pediatr.* 2005;72:181.
12. Ledley F. Evolution and the human tail. *N Engl J Med.* 1982;306:1212-5.
13. Lu FL, Wang PJ, Teng RJ, Yau KI. The human tail. *Pediatr Neurol.* 1998;19:230-3.
14. Parson RW. Human tails. *Plast Reconstr Surg.* 1960;25:618-21.
15. Warkany J. Congenital malformations. Chicago: Year Book Publishers; 1971, p. 925-7.
16. Zimmer EZ, Bronshtein M. Early sonographic findings suggestive of the human fetal tail. *Prenat Diagn.* 1996;16:360-2.

Original recebido em março de 2008

Aceito para publicação em setembro de 2008

Endereço para correspondência

Ramon Guerra Barbosa

Rua Jordelina Ezequiel, 180, ap. 302

39401-085 – Montes Claros, MG, Brasil

E-mail: guerramedia@bol.com.br