

Teratoma Sacrococcígeo

Caso Clínico

Teresa Andrade¹, David Montes¹, Fátima Carvalho², Manuel Dias³ e Carmen Carvalho¹

RESUMO

O teratoma sacrococcígeo, embora raro, é a neoplasia mais frequentemente diagnosticada no período neonatal. O diagnóstico é geralmente estabelecido após o nascimento, apesar do uso da ultrassonografia obstétrica permitir um número crescente de sinalizações pré-natais. O principal diagnóstico diferencial é o mielomeningocelo. A monitorização de marcadores tumorais sugestivos da presença de células malignas de um tumor do saco vitelino associado, tal como a alfa-fetoproteína, e a ressecção precoce do tumor são recomendáveis.

Apresenta-se o caso clínico de um recém-nascido do sexo feminino a quem foi detectado ao nascimento uma massa sacrococcígea. A ressonância magnética nuclear admitiu tratar-se de um teratoma sacrococcígeo e o valor de alfa-fetoproteína era normal para a idade da doente. Foi realizada ressecção total do tumor com remoção do cóccix e confirmado o diagnóstico em estudo anátomo-patológico. A reavaliação posterior da criança revelou um valor decrescente da alfa-fetoproteína, ausência de défices motores e um bom aspecto cosmético.

A apresentação deste caso clínico pretende realçar a importância do diagnóstico precoce, fundamental para a abordagem terapêutica adequada e melhor prognóstico.

Palavras-chave: Teratoma sacrococcígeo, tumor de células germinativas, recém-nascido.

Nascer e Crescer 2010; 19(2): 81-4

INTRODUÇÃO

Os teratomas são neoplasias sólidas que derivam da diferenciação anormal das células germinativas primordiais. Derivam das três camadas germinativas (ectoderme, mesoderme e endoderme) e podem ter localização gonadal ou extragonadal. A localização mais frequente é a sacrococcígea, seguida da ovárica, testicular e cerebral, entre outras⁽¹⁾. O teratoma sacrococcígeo, embora raro, é a neoplasia mais frequentemente diagnosticada no período neonatal, com uma prevalência de 1 em 35 000 a 40 000 recém-nascidos vivos^(2,3). A maioria destes tumores tem ocorrência esporádica, embora esteja descrita uma maior incidência familiar e um predomínio no sexo feminino numa relação 1:4^(1,3,4). É habitualmente uma lesão benigna e a etiologia permanece desconhecida⁽⁵⁾.

O teratoma sacrococcígeo é habitualmente suspeitado ao nascimento ou durante as primeiras semanas, embora cada vez mais durante o período pré-natal, como um achado ultrassonográfico^(1,6).

Os diagnósticos diferenciais incluem o mielomeningocelo, o lipoma e o quisto dermóide, mas também tumores malignos como o sarcoma de Ewing/PNET, o neuroblastoma e o do miossarcoma⁽⁵⁾. O diagnóstico de probabilidade é estabelecido com base na detecção imagiológica do tumor, por ecografia e ressonância magnética nuclear, e na constatação de níveis altos de marcadores tumorais, tais como a alfa-fetoproteína (AFP) e a hormona gonadotrófica coriónica humana (B-HCG). Níveis elevados de AFP podem indicar malignidade; infelizmente no período neonatal estes valores estão normalmente elevados e só alcançam valores normais cerca dos 9 meses de idade.

O diagnóstico definitivo é estabelecido após análise anátomopatológica e estudos genéticos da massa tumoral^(7,8). Este tipo de tumor pode ser classificado, de acordo com as características histoló-

Tabela 1 - Classificação dos teratomas sacrococcígeos (*American Academy of Pediatrics Surgery Section*).

Teratoma Sacrococcígeo	Características
Tipo I	Massa externa, com componente interno mínimo ou ausente
Tipo II	Massa predominantemente externa, com extensão interna para o espaço pré-sagrado
Tipo III	Massa externa e interna com extensão para a cavidade abdominal
Tipo IV	Massa totalmente interna, sem componente externo.

¹ Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, CHPorto - Maternidade de Júlio Dinis.

² Serviço de Cirurgia Pediátrica, CHPorto - Unidade Maria Pia.

³ Serviço de Anatomia Patológica, CHPorto - Maternidade Júlio Dinis.

gicas, em benigno (maduro, constituído por tecidos diferenciados) ou maligno (imaturo, composto por elementos embrionários) ou, de acordo com a extensão interna ou externa da massa tumoral, em 4 tipos diferentes (Tabela 1)⁽⁶⁾. Virtualmente qualquer tecido pode estar presente num teratoma sacrococcígeo.

O tratamento de eleição é a ressecção completa do teratoma com excisão do cóccix para diminuir o risco de recorrências, devendo verificar-se se há

adesão ao recto^(5,8,9). A quimioterapia está geralmente reservada para os teratomas sacrococcígeos malignos^(4,10). O prognóstico está dependente da idade do diagnóstico, da malignidade do tumor e facilidade da recessão cirúrgica⁽⁴⁾.

CASO CLÍNICO

Recém-nascido do sexo feminino, de raça caucasiana, fruto de gestação vigiada, sem intercorrências. As ecografias pré-natais não revelaram alterações. An-

tecedentes familiares irrelevantes. O parto foi espontâneo, eutócico, hospitalar, com Índice de Apgar 8/9/10 (aos 1º, 5º e 10º minutos, respectivamente). Somatometria adequada à idade gestacional. No exame físico ao nascimento apresentava uma tumefacção na região sacrococcígea, com 3 x 4 cm de diâmetro, redonda, móvel, com consistência elástica, coberta por pele de tonalidade vinosa e com pêlos (Figura 1). O restante exame era normal, nomeadamente a motricidade dos membros inferiores. O toque rectal revelou ligeira proeminência anterior ao cóccix, sem componente pré-sagrado.

A ressonância magnética nuclear da região lombossagrada mostrou presença de lesão predominantemente cística no espaço pré-sagrado, localizado entre o recto e a metade inferior do sacro e cóccix, estendendo-se até à gordura subcutânea, com topografia sugestiva de teratoma sacrococcígeo (Figura 2).

O doseamento sérico da AFP revelou um valor de 27 800 UI/L.

A ressecção cirúrgica da tumefacção sacrococcígea, com remoção total do cóccix, decorreu sem intercorrências, no 11º dia de vida. O exame histológico evidenciou presença de massa cística com 4,5 x



Figura 1 - Teratoma sacrococcígeo: aspecto no 1º dia de vida.

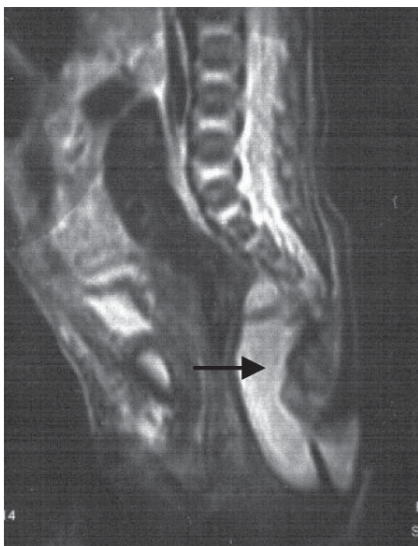


Figura 2 - Ressonância magnética nuclear da região lombossagrada (corte sagital), mostrando lesão com componente maioritariamente cística no espaço pré-sagrado (seta).

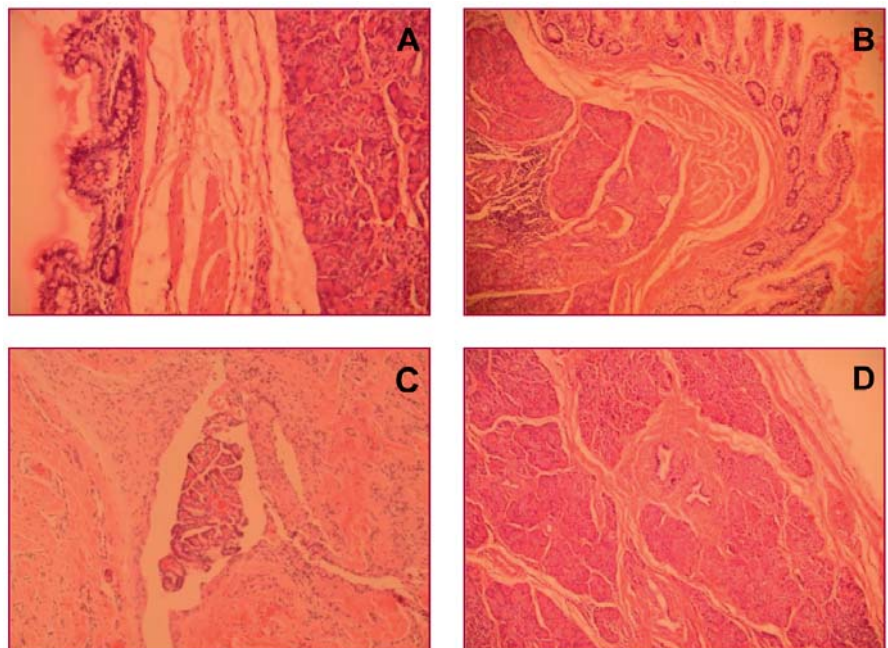


Figura 3 - Cortes histológicos do teratoma sacrococcígeo com evidência de tecidos diferenciados (A- epitélio respiratório; B- epitélio intestinal; C- tecido cerebral; D- ácidos pancreáticos).

3,0 cm de diâmetro compatível com teratoma sacrococcígeo maduro, constituído por retalhos de vários tecidos, nomeadamente esquelético, respiratório, intestinal, pancreático e cerebral (Figura 3).

A reavaliação posterior revelou um valor decrescente da AFP, ausência de défices motores e um bom aspecto cosmético. Aos 3 anos de idade a criança apresentava um crescimento estatura-ponderal dentro dos percentis normais, ausência de défices motores ou sensitivos e continência de esfíncteres. Os marcadores analíticos tumorais mantinham-se normais.

DISCUSSÃO

O teratoma sacrococcígeo é a neoplasia congénita mais comumente detectada no recém-nascido⁽²⁾. Cerca de 80% das crianças afectadas são do sexo feminino, tal como no caso descrito.

O prognóstico é habitualmente favorável, dependendo da idade do diagnóstico, das características anatomo-patológicas do tumor e da precocidade da ressecção cirúrgica.

O diagnóstico foi suspeitado e estabelecido no período neonatal, facto associado a um melhor prognóstico, visto que a incidência de malignidade aumenta com o aumento da idade do diagnóstico (5% no período neonatal em comparação com 75% após o ano de idade)⁽⁵⁾.

Do ponto de vista anatomo-patológico, o teratoma sacrococcígeo pode continuar a crescer em plano posterior, com formação de protusão externa, ou em plano anterior, com dissecação de planos e distorção de órgãos, com ou sem invasão (recto, vagina e bexiga)⁽³⁾. No caso que se descreve, a presença de massa predominantemente externa, com extensão interna para o espaço pré-sagrado permite a sua classificação em teratoma sacrococcígeo tipo II, de acordo com a classificação da Academia Americana de Pediatria. Histologicamente, a classificação assenta no tipo de tecido presente. Nos teratomas sacrococcígeos maduros, como no caso apresentado, os elementos mais frequentemente encontrados são tecido neuroglial, pele, epitélios respiratório e intestinal, cartilagem, e músculos liso e estriado⁽³⁾. Estão geral-

mente associados a melhor prognóstico do que os teratomas sacrococcígeos com tecidos imaturos.

A associação a outras malformações congénitas ocorre em 5 a 26% dos casos, com destaque para as malformações genito-urinárias, nomeadamente hidronefrose, displasia renal e atresia uretral^(3,6).

O diagnóstico provável, tal como descrito na literatura^(7,8), foi estabelecido com base na clínica e na detecção imagiológica do tumor, por ressonância magnética nuclear. O valor da AFP, normal para a idade⁽¹⁴⁾, apontava para um teratoma maduro. O diagnóstico definitivo foi estabelecido após análise anatomo-patológica da massa tumoral. A diminuição significativa e progressiva dos valores da AFP após a ressecção cirúrgica corroboraram o diagnóstico.

A abordagem clínica de um teratoma sacrococcígeo deve ser interdisciplinar, entre obstetrícia, neonatologia, cirurgia pediátrica e oncologia pediátrica⁽³⁾. A cesariana electiva está geralmente indicada no feto com um teratoma sacrococcígeo de grandes dimensões (> 5 cm), para evitar a ruptura do tumor e a distocia. Em presença de hidropsia fetal está indicada a cesariana assim que seja atingida a maturidade pulmonar (> 30 semanas)⁽⁶⁾.

A ressecção completa do teratoma, com remoção do cóccix, realizado neste caso, é o tratamento de eleição^(5,8,9), sendo que a não excisão do cóccix está associada a recorrência do tumor^(5,8). Não sendo um teratoma com características malignas, não houve necessidade de quimioterapia.

O seguimento pós-cirúrgico inclui o doseamento seriado da AFP. A sua normalização ocorre ao longo de cerca de 9 meses por se manter a produção da mesma pelo fígado do lactente^(7,10).

O mais importante factor prognóstico é o tamanho do componente sólido do tumor. Tumores predominantemente císticos, tal como no caso descrito, mesmo de grande tamanho, associam-se geralmente a melhor prognóstico, sobretudo pela menor presença de rede vascular e hemorragia⁽⁶⁾.

As sequelas a longo prazo, são relativamente comuns após ressecção cirúrgica do teratoma sacrococcígeo e in-

cluem alterações da motilidade intestinal, incontinência urinária, aspecto estético da cicatriz e, conseqüentemente, diminuição da qualidade de vida¹¹. No entanto, tendem a melhorar com o tempo e, quando analisadas a nível individual, não têm uma prevalência significativamente superior à população geral⁽¹³⁾. Neste caso a evolução foi favorável, com bom aspecto cosmético e sem défices motores.

SACROCOCYGEAL TERATOMA: A CASE REPORT

ABSTRACT

Sacrocoxygeal teratoma, although rare, is the most common tumour detected in the newborn period. The tumour is usually diagnosed after birth, but the routine use of obstetric ultrasonography has allowed an increasing prenatal detection rate. Myelomeningocele is the main differential diagnosis. Tumour markers monitoring, such as alpha-fetoprotein, and prompt surgical excision is recommended.

The authors report the case of a term newborn girl presenting a sacrocoxygeal mass. The magnetic resonance imaging suggested corresponding to sacrocoxygeal teratoma. Alfa-fetoprotein was in the normal range for the age of the infant. The total surgical resection of the tumour and coccyx was performed. Follow-up revealed a decreasing alpha-feto-protein, no adverse effects with no motor deficits and a good cosmetic aspect.

The present report aims to emphasize the importance of an early diagnosis, since it should carry a prompt management and a better outcome.

Keywords: Sacrocoxygeal teratoma, germ cell tumour, newborn.

Nascer e Crescer 2010; 19(2): 81-4

BIBLIOGRAFIA

1. Adkins ES. Teratomas and other germ cell tumors.
2. Gabra HO, Jesudason EC, McDowell HP, et al. Sacrocoxygeal teratoma – a 25 year experience in a

- UK regional center. *J Pediatr Surg.* 2006; 41:1513-6.
3. Tuladhar R, Patole SK, Whitehall JS. Sacrococcygeal teratoma in the perinatal period. *Postgrad Med J.* 2000; 76:754-9.
4. Legbo JN, Opara WE, Legbo JF. Mature sacrococcygeal teratoma: case report. *Afr Health Scien.* 2008; 8(1):54-7.
5. Lqbal M, Hussain A, Alam I, et al. A benign mature cystic sacrococcygeal teratoma in a patient aged 31/2 years. *J K Pract.* 2006; 13(1):34-6.
6. Woodward PJ, Sohaey R, Kennedy A, et al. A comprehensive review of fetal tumors with pathologic correlation. *AFIP Arc.* 2005; 23(1):215-41.
7. Balmaceda C. Intracranial and sacrococcygeal extragonadal germ cell tumors.
8. Falavigna A, Gandara C, Ferraz FAP, et al. Teratoma sacrococigeo: relato de 3 casos. *Arq Neuropsiq.* 2004; 62 (2-A): 334-8.
9. Herman TE, Siegel MJ. Cystic type IV Sacrococcygeal teratoma. *J Perinat.* 2002; 22:331-2.
10. Barreto MW, Silva LV, Barini R, et al. Alpha-fetoprotein following neonatal resection of sacrococcygeal teratoma. *Pediatr Hematol Oncol.* 2006; 23(4):287-91.
11. Derikx JP, De Backer A, Van de Schoot L, et al. Long term functional sequelae of sacrococcygeal teratoma: a national study in the Netherlands. *J Pediatr Surg.* 2007; 42(6):1122-6.
12. Benachi A, Durin L, Maurer SV, et al. Prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma: a prognostic classification. *J Pediatr Surg.* 2006; 41:1517-21.
13. Cozzi F, Schiavetti A, Zani A, e tal. The functional sequelae of sacrococcygeal teratoma: a longitudinal and cross-sectional follow-up study. *J Pediatr Surg.* 2008; 43(4):658-61.
14. Wu JT, Book L, Sudar K. Serum α -fetoprotein (AFP) levels in normal infants *Pediatr Res.* 1981; 15:50-2.

CORRESPONDÊNCIA

Teresa Andrade
Maternidade Júlio Dinis, CHP
Largo da Maternidade
4050-371 PORTO
Tlm: (00351) 919 742 860
andrade.teresa@gmail.com