

TERATOMA SACROCOCCÍGEO

Relato de três casos

Asdrubal Falavigna¹, Carlos Gandara²,
Fernando Antonio Patriani Ferraz³, Bruno Saciloto⁴

RESUMO - Os tumores de células germinativas são derivados da célula germinativa primordial de localização gonadal ou extragonadal. O teratoma é um dos seus constituintes, cuja localização extragonadal mais comum é a região sacrococcígea, independente de sua classificação histopatológica em benignos ou malignos. Descrevemos três casos de teratomas sacrococcígeos e enfatizamos aspectos do diagnóstico, técnica cirúrgica e manejo complementar.

PALAVRAS-CHAVE: teratoma, sacrococcígeo, neoplasias da medula espinhal.

Sacroccigeal teratoma: report of three cases

ABSTRACT - Germ cell tumors are originated from the primary stem cell located either in or outside the gonadal system. Teratomas are the major group, with the sacrococcygeal location being the most common extragonadal site, independent they are benign or malignant. We describe three cases of sacrococcygeal teratoma and emphasize aspects of diagnosis, surgical techniques and complementary approaches.

KEY WORDS: teratoma, sacrococcygeal, spinal cord neoplasms.

Os tumores de células germinativas são derivados da célula germinativa primordial e apresentam evolução benigna ou maligna, podendo esta ocorrer em localização gonadal ou extragonadal¹. Os constituintes do grupo dos tumores de células germinativas são o teratoma, o germinoma, o carcinoma embrionário, o tumor do seio endodérmico, o córiocarcinoma e o gonadoblastoma. O teratoma é formado por tecidos diferentes, os quais variam dependendo do órgão ou local que se originam². Habitualmente é derivado das três camadas germinativas do embrião, existindo também o tipo monodérmico². O teratoma apresenta implantação gonadal ou extragonadal. A região sacrococcígea é a localização extragonadal mais comum, podendo a lesão ser do tipo sólida, multicística ou formada por grande cisto único^{3,4}. Nessa região encontram-se 39% a 60% dos teratomas, sejam eles benignos ou malignos⁵⁻¹⁰. Relatamos três casos de teratoma sacrococcígeo e revisamos sua etiologia, epidemiologia, diagnóstico e manejo.

CASOS

Caso 1. Diagnóstico pré-natal (38 semanas) pela ultra-sonografia (US) fetal de volumosa massa tumoral sacrococcígea. Indicada cesariana, sem intercorrências no nascimento. Recém-nascido do

sexo feminino com nível de alfa-fetoproteína (AFP) elevado, acima de 1000 ng/mL. Tomografia computadorizada (TC) da região pélvica evidenciou volumoso tumor cístico na região glútea, predominantemente do lado esquerdo, com pequena expansão pré-sacral, classificado como teratoma tipo I de Altman. Esse tumor era facilmente visualizado com o paciente em decúbito ventral (Fig 1a). A cirurgia realizada no 2º dia de vida com o paciente em decúbito ventral através de incisão transversa sobre o tumor. Houve ressecção completa do tumor e do cóccix. Boa evolução pós-operatória, recebendo alta hospitalar após 7 dias com normalização dos níveis de AFP. O exame anatomopatológico foi compatível com teratoma maduro. Acompanhamento ambulatorial após 6 anos da cirurgia com exame de ressonância magnética (RM) da pelve e dosagem sérica de AFP sem evidências de recidiva (Fig 1b).

Caso 2. Paciente feminina de 9 meses de idade em investigação médica de processo expansivo sacral, com provável diagnóstico de meningocele sacra. No exame físico, verificou-se volumoso tumor cístico na região sacrococcígea com expansão glútea e pré-sacral ao exame de toque retal. Não apresentava perda de função motora, tendo funcionamento normal do esfíncter vesical e do anal (Fig 2A). O exame de RM da região pélvica mostrou um tumor misto extenso predominantemente exteriorizado e com componente pré-sacral mínimo, caracterizando um teratoma do tipo I de Altman (Fig 2b). O

¹Professor de Neurologia da Universidade de Caxias do Sul, Caxias do Sul, RS, Brasil. Pós-Graduando em Neurocirurgia pela Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina, São Paulo, SP, Brasil. (UNIFESP-EPM); ²Cirurgião Pediátrico, Mestre em Cirurgia pela Universidade Federal do Rio Grande do Sul; ³Coordenador da Disciplina de Neurocirurgia do Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da UNIFESP-EPM; ⁴Acadêmico da Faculdade de Medicina da Universidade de Caxias do Sul.

Recebido 8 Agosto 2003. Aceito 22 Novembro 2003.

Dr. Asdrubal Falavigna - Rua Coronel Camisão 241/301 - 95050-420 Caxias do Sul RS - Brasil. E-mail: asdrubal@doctor.com

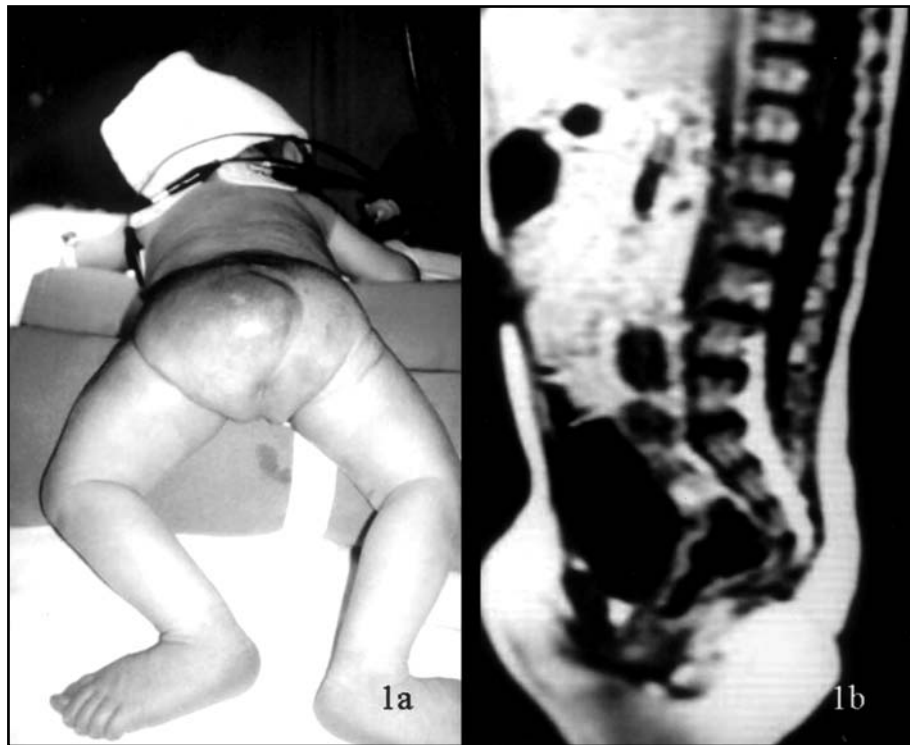


Fig 1. Caso 1. Volumoso processo tumoral na região glútea (1a). Ressecção cirúrgica completa do tumor demonstrada na RM da pelve (1b).

nível sérico da AFP foi normal. Submetida à ressecção completa do tumor e do cóccix através de incisão horizontal sobre o tumor (Fig 2c). Não houve complicações ou perdas funcionais com o procedimento cirúrgico. O exame anatomopatológico evidenciou ser um teratoma maduro. Acompanhamento radiológico de 3 anos e dosagem sérica de AFP não detectaram recidiva da doença.

Caso 3. Paciente feminina de 1,5 anos de idade apresentando dor súbita perianal e dificuldade para deambular. História de constipação crônica. Ao exame físico, evidenciou-se tumoração dolorosa com nítidos sinais flogísticos em região perianal com eliminação de secreção purulenta pelo ânus. Os exames de TC e RM de pelve revelaram tumoração pré-sacral, caracterizando um teratoma tipo IV de Altman (Fig 3a). A dosagem sérica de AFP foi normal. Submetida a drenagem do abscesso isquio-retal e tratamento complementar com antibióticos endovenosos por 14 dias. Posteriormente, foi submetida a ressecção do tumor através da incisão mediana sobre o sacro e cóccix. Houve retirada completa do tumor e do cóccix. O diagnóstico histopatológico foi de teratoma imaturo (Fig 3b). Não foi indicado tratamento complementar. Paciente em observação há 18 meses, com exames radiológicos de pelve e dosagem sérica de AFP normal (Fig 3c).

DISCUSSÃO

Os tumores de células germinativas malignos apresentam incidência de 3% na criança e no adolescente¹¹. O teratoma é um tumor de células germinativas, cuja localização extragonadal mais comum é a região sacrococcígea. O teratoma sacrococcígea apresenta incidência de um caso em cada 35000 crianças vivas⁵, sendo mais frequente no sexo feminino na

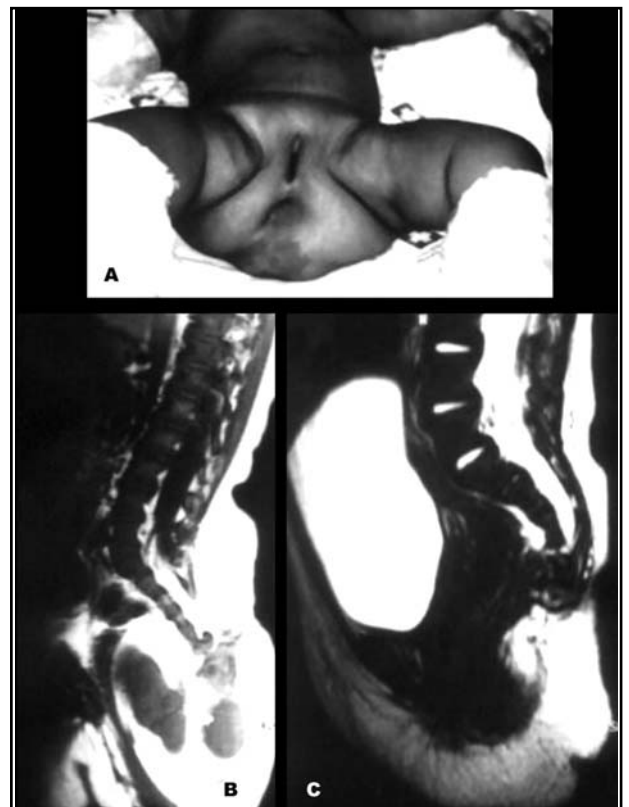


Fig 2. Caso 2. Processo expansivo tumoral na região glútea e sacral (2a). RM lombar pré-operatória evidenciando volumoso tumor predominantemente exteriorizado (2b) e com ressecção cirúrgica completa no exame de controle (2c).

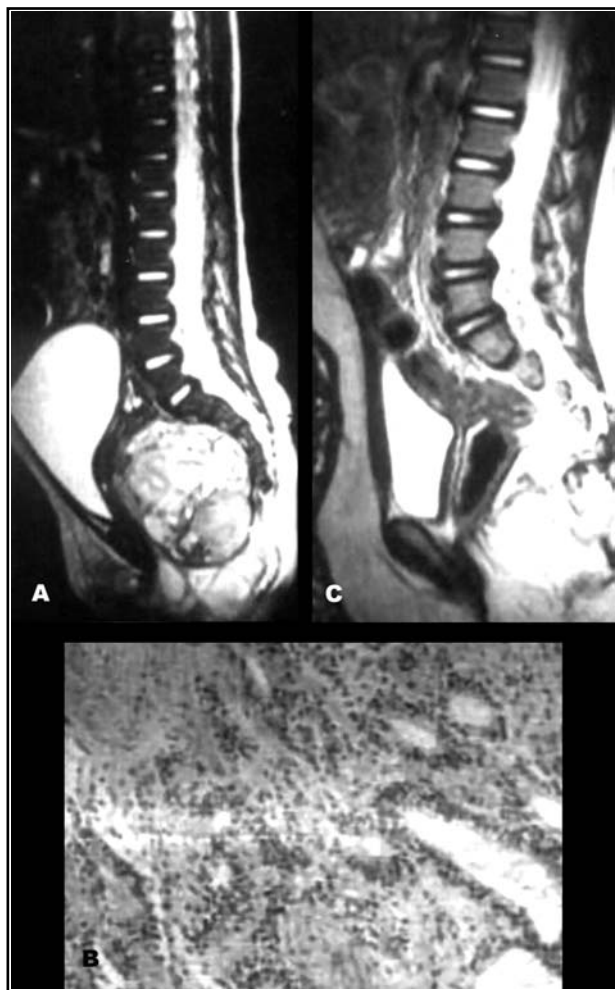


Fig 3. Caso 3. RM pélvica demonstrando processo tumoral na região pré-sacral (3a). O exame anatomopatológico mostrou túbulos com epitélio imaturo H&E X 100 (3b). Ressecção cirúrgica completa no exame de controle (3c).

proporção de 2 a 4:1¹².

Embriogênese e oncogênese - A origem do tumor decorre de falha na migração das células germinativas primordiais que, por motivos ainda desconhecidos, não formam os testículos ou ovários e começam a se multiplicar em outros locais^{1,13}. Esses locais são as áreas medianas e paramedianas do corpo, tais como a região sacrococcygea, o retroperitônio, o mediastino, o pescoço e a área pineal do cérebro. O tipo do tumor a ser formado depende do grau de diferenciação da célula germinativa no momento da malignização¹.

Classificação histológica do teratoma - O teratoma é classificado histologicamente em três tipos: maduro, imaturo e com componentes malignos^{1,14,15}. O tipo maduro ou benigno é formado por tecidos bem diferenciados. O teratoma imaturo é reconhecido pela presença de estruturas histológicas

semelhantes ao do tubo neural ou de elementos embrionários neurogliais ou neuroepiteliais, lembrando meduloblastoma ou ependimoma. O maligno é caracterizado pela presença de um ou mais componentes de células germinativas malignas - germinoma, coriocarcinoma, tumor do seio endodérmico ou carcinoma embrionário. No momento do diagnóstico, usualmente, 48% são benignos, 23% imaturos sem componentes malignos e 29% francamente malignos^{5,12}. A idade é preditor de malignidade nos teratomas localizados no testículo, mediastino e região sacrococcygea². Quando o diagnóstico é feito até os dois meses, a incidência de malignização, é 10% nos meninos e 7% nas meninas; após esse período estas cifras aumentam para 67% e 47%, respectivamente¹⁶. Este dado foi observado nos 3 casos apresentados, no caso 1 e 2 em que o diagnóstico e tratamento foram realizados precocemente, e o exame anatomopatológico foi compatível com teratoma maduro não sendo o mesmo observado no caso 3.

Marcadores tumorais - O componente maligno mais comum do teratoma é o tumor do seio endodérmico⁴. A maioria dos tumores do seio endodérmico secreta AFP, a qual pode ser dosada no sangue e demonstrada nas células por imuno-histoquímica¹⁷. Este marcador é útil para avaliar a presença de doença residual ou sua recorrência⁴. Seus níveis estão habitualmente elevados no período neonatal diminuindo até chegar aos níveis da normalidade nas 2 semanas seguintes¹⁷. A meia-vida pós-operatória é 6 dias. Após esse período, sua persistência em níveis elevados pode ser uma indicação para reoperação ou necessidade de quimioterapia⁴. A gonadotrofina coriônica β , que é produzida pelo coriocarcinoma, pode também estar elevada, porém numa frequência muito menor do que a AFP⁴.

Classificação do teratoma sacrococcygeo de acordo com sua localização - Altman e col.¹⁶ classificaram a apresentação dos teratomas sacrococcygeos, por ordem de frequência, em: tipo I - com predomínio externo na região glútea, podendo haver mínimo componente pré-sacral; tipo II - tumor que se apresenta externamente com extensão intrapelvica significativa; tipo III - componente externo pequeno e predomínio do componente pélvico com extensão para o abdome; e tipo IV - predomínio pré-sacral sem significativa apresentação externa ou extensão pélvica. O tipo I é o mais comum e com menor probabilidade de ser maligno no momento do diagnóstico.

Diagnóstico - O diagnóstico do teratoma tipo I, II e III de Altman pode ser feito no exame físico, embora, algumas vezes, o abaulamento da região glútea seja discreto¹. O tipo IV é o que comumente passa despercebido ao exame clínico, sendo, a constipação, usualmente a queixa principal do paciente^{1,16}. O diagnóstico pode ser feito através de exame retal cuidadoso em

que o dedo do examinador deve palpar a fossa pré-sacral¹. Os exames de US, TC e a RM de abdome e pelve auxiliam na delimitação da lesão, determinação da anatomia das estruturas adjacentes e no diagnóstico diferencial^{18,19}. O examinador deve sempre suspeitar esse tipo de doença nas crianças com abaulamento da região glútea, com queixas de constipação, na presença de alteração da frequência urinária ou fraqueza em membros inferiores, pois os teratomas tem a tendência de malignização com o passar do tempo¹⁶.

Prognóstico - O prognóstico dos pacientes com teratoma sacrococcígeo depende do tamanho do tumor, sua histologia e localização e a idade do paciente. O teratoma maduro apresenta índice de cura superior a 95% com ressecção cirúrgica completa, incluindo o cóccix. O imaturo está associado com maior incidência de malignização e comportamento pouco previsível. Seu prognóstico será melhor quando mais precoces for o diagnóstico e o tratamento, ou seja, quanto mais jovem for o indivíduo^{20,21}. O diagnóstico precoce e a ressecção radical do teratoma sacrococcígeo, incluindo o cóccix, é a única chance de cura^{6,14}. Esta regra não é verdadeira para todos casos, especialmente nas crianças de maior idade¹. É importante que o exame anatomopatológico seja feito em cada centímetro do tumor a fim de não deixar de se diagnosticar seu componente maligno^{1,2}. O exame imuno-histoquímico com coloração para alfa feto proteína e gonadotrofina coriônica humana é importante, pois se positivo, demonstra a presença de componentes malignos no tumor³.

Tratamento - O tratamento principal para o teratoma sacrococcígeo, independente do tipo histológico, é o de ressecção cirúrgica completa do tumor e do cóccix¹. Na falha destes objetivos, a recorrência é a regra. No paciente com teratoma maduro o único tratamento preconizado é o cirúrgico, possuindo uma taxa de recorrência em torno de 4% (seguimento de 39 meses), impondo seguimento de no mínimo 3 anos^{1,22}. Nos casos de teratoma imaturo, o desconhecimento da probabilidade de sua malignidade, não permitiu estabelecer como rotina o tratamento adjuvante de quimioterapia e radioterapia^{6,8}. Malogolowkin e col.⁸ estudando a evolução de crianças com teratomas imaturos, demonstrou a existência de relação entre a elevação pré-operatória dos níveis séricos de alfa feto proteína e maior incidência de malignidade, a ponto de indicar a quimioterapia no pós-operatório. Esta conduta é também sugerida em dois estudos multicêntricos^{23,24}.

Os pacientes com teratoma maligno, antes de 1975, foram tratados com cirurgia ou radioterapia, sendo utilizado somente em alguns pacientes a quimioterapia monoterápica. Entretanto, a recorrência tumoral evoluindo para mortalidade foi observada em todos os casos. A terapia moderna consiste na

administração de várias drogas quimioterápicas, entre elas a cisplatina, como complementação da cirurgia. Billmire e Grosfeld²¹ em análise de 142 casos de teratomas malignos na infância, concluíram que a sobrevivência utilizando somente a remoção cirúrgica é 17% versus 100% quando a operação foi seguida de poliquimioterapia. Em estudo retrospectivo, 10 pacientes com teratomas sacrococcígeos malignos foram tratados com cirurgia seguida do uso de vários quimioterápicos combinados: cisplatina, bleomicina e vinblastina²⁵. Desses 10 pacientes, oito ainda estavam vivos e sem recorrência após evolução média de 5,4 anos. Dois pacientes tiveram recidiva tardiamente, sendo encaminhados à ressecção cirúrgica. Todas as recidivas possuíam metástases à distância, assim como a doença local, sendo a dosagem sérica da AFP um bom indicador^{21,25}. Calaminus²⁶ utilizou, no tratamento de tumores sacrococcígeos malignos, um regime intensivo, em intervalos curtos, de quimioterapia contendo cisplatina e vinblastina. Concluíram que não foram obtidos resultados prognósticos significativos no tocante ao estadiamento tumoral, extensão de metástases, extensão ao osso e níveis de alfa-fetoproteína. Durante a cirurgia são recomendadas hemostasia adequada, controle de possível coagulopatia existente, proteção visceral e profilaxia contra infecção no sítio operatório. As complicações cirúrgicas incluem infecção da ferida operatória, atonia vesical e infecções do trato urinário²⁷. A malignidade tumoral consiste na maior causa de morte, estando o procedimento cirúrgico isento de influência direta sobre o prognóstico imediato no pós-operatório²⁸.

Em conclusão, a região sacrococcígea é a mais frequente localização dos teratomas em crianças. A ressecção tumoral completa e a retirada do cóccix constituem o principal objetivo no tratamento curativo do teratoma. O diagnóstico e seu tratamento o mais precoce possível é de fundamental importância para evitar sua malignização.

REFERÊNCIAS

1. Ablin A, Isaacs H. Germ cell tumor. In Pizzo PA, Poplack DG (EDS). Principles and practice of pediatric oncology. Philadelphia: Lippincott, 1993:867-887.
2. Dehner LP. Gonadal and extragonadal germ cell neoplasms: teratomas in childhood. In Finegold M (ED). Pathology of neoplasia in children and adolescents. Philadelphia: Saunders, 1986:282-312.
3. Taylor CR. Immunomicroscopy: a diagnostic tool for the surgical pathologist. In Benington JL (ED) Major problems in pathology. Philadelphia: Saunders, 1986:208-215.
4. Laberge JM, Nguyen LT, Shaw KS. Teratomas, dermoids, and other soft tissue tumors. In Ashcraft K (ED) Pediatric surgery. 3.Ed. Philadelphia: Saunders, 2000:905-906.
5. Berry CL, Keeling J, Hilton L. Teratoma in infancy and childhood: a review of 91 cases. J Pathol 1969;98:241-252.
6. Tapper D, Lack EE. Teratomas in infant and childhood: a 54 year experience at the Children's Hospital Medical Center. Ann Surg 1983;198:398-412.
7. Mann JR, Pearson D, Barrett A, Raafat F, Barnes JM, Wallendszus KR. Results of the United Kingdom Children's Cancer Study Group's malignant germ cell tumor studies. Cancer 1989;63:1657-1667.
8. Malogolowkin MH, Mahour GH, Krailo M, Ortega JA. Germ cell tumors in infancy and childhood: a 45 year experience. Pediatr Pathol 1990;10:231-241.

9. Ablin AR, Krailo MD, Ramsay NK, et al. Results of treatment of malignant germ cell tumors in 93 children: a report from the Children's Cancer Study Group. *J Clin Oncol* 1991; 9:1782-1792.
10. Schropp KP, Lobe TE, Rao B, et al. Sacrococcygeal teratoma: the experience of four decades. *J Pediatr Surg* 1992;27:1075-1079.
11. Young JL, Ries LG, Silverberg E, Horm JW, Miller RW. Cancer incidence, survival and mortality for children younger than age 15 years. *Cancer* 1986;58:598-602.
12. Whalen TV, Mahour GH, Landing BH, Woolley MM. Sacrococcygeal teratomas in infants and children. *Am J Surg* 1985;150:373-375.
13. Patten BM. Human embryology. Philadelphia: Blakiston, 1947:1-56.
14. Mahour GH, Landing BH, Woolley MM. Teratomas in children: clinicopathologic studies in 133 patients. *Z Kinderchir* 1978;23:365-380.
15. Isaacs H. Perinatal (congenital and neonatal) neoplasms: a report of 110 cases. *Pediatr Pathol* 1985;3:165-216.
16. Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey, 1973. *J Pediatr Surg* 1974;9:389-998.
17. Tsuchida Y, Endo Y, Saito S, Kaneko M, Shiraki K, Ohmi K. Evaluation of alpha fetoprotein in early infancy. *J Pediatr Surg* 1978;13:155-162.
18. Werner JL, Taybi H. Presacral masses in children. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1970;109:403-406.
19. Lemire RJ, Graham CB, Beckwith JB. Skin-covered sacrococcygeal masses in infants and children. *J Pediatr* 1971;79:948-954.
20. Nogales FF, Favara BE, Major FJ, Silverberg SG. Immature teratoma of the ovary with a neural component: a clinicopathologic study of 20 cases. *Human Pathol* 1976;7:625-629.
21. Billmire D, Grosfeld J. Teratomas in childhood: analysis of 142 cases. *J Pediatr Surg* 1986;21:548-551.
22. Rescorla F, Sawin R, Coran A, Dillon P, Azizkhan R. Long-term outcome for infants and children with sacrococcygeal teratoma: a report from the Children's Cancer Group. *J Pediatr Surg* 1998;22:274-277.
23. Hawkins E, Issacs H, Cushing B, Rogers P. Occult malignant in neonatal sacrococcygeal teratomas: a report from a combined Pediatric Oncology Group and Children's Cancer Group Study. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 1993;15:406-409.
24. Haas RJ, Schmidt P, Gobel U, Harms D. Treatment of malignant testicular tumors in childhood: results of the German National Study 1982-1992. *Med Pediatr Oncol* 1994;23:400-405.
25. Havranek P, Rubenson A, Guth D, et al. Sacrococcygeal teratoma in Sweden: a 10-year national retrospective study. *J Pediatr Surg* 1992; 27:1447-1450.
26. Calaminus G. Prognostic value of tumor size, metastases, extension into the bone, and increased tumor marker in children with malignant sacrococcygeal germ cell tumors: a prospective evaluation of 71 patients treated in the German cooperative protocols Maligne Keimzelltumoren (MAKEI) 83/86 and MAKEI 89. *J Clin Oncol* 2003;21:781-786.
27. Hase T, Kodama M, Kishida A, et al. Techniques available for the management of massive sacrococcygeal teratomas. *Pediatr Surg Int* 2001; 17:232-234.
28. Ruangtrakool R, Nitipon A, Laohapensang M, et al. Sacrococcygeal teratoma: 25 year experience. *J Med Assoc Thai* 2001;84:265-273.