



Teratoma sacrococcígeo: do diagnóstico à cirurgia

Rita Poeira¹, Maria Carminda Castanheira², Henrique Sá Couto³, Alice Fernandes¹, Manuela Botelho¹

1 - Serviço de Anestesia, Hospital de Curry Cabral

2 - Área de Anestesiologia, CHLC-EPE, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

3 - Área de Cirurgia Pediátrica, CHLC-EPE, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

Resumo

Os teratomas sacrococcígeos (TSC) são os tumores mais frequentes do recém-nascido, sendo frequentemente diagnosticados *in utero*. Apresenta-se o caso de um recém-nascido com um volumoso TSC, diagnosticado às 22 semanas de gestação. A gravidez foi vigiada por uma equipa multidisciplinar, atendendo ao elevado risco de complicações materno-fetais. Realizou-se cesariana electiva às 38 semanas. Ao 8º dia de vida, procedeu-se à ressecção cirúrgica do TSC em bloco com o cóccix e reposicionamento posterior do ânus. Não existiram intercorrências no intra ou pós-operatório. O seguimento da gravidez por uma equipa pluridisciplinar foi fulcral, permitindo a vigilância de complicações, planeamento anestésico-cirúrgico do nascimento e antecipação do tratamento apropriado, nomeadamente dos cuidados perinatais e da cirurgia neonatal.

Palavras-Chave: Teratoma sacrococcígeo; Diagnóstico pré-natal; Anestesia; Cirurgia neonatal.

Acta Pediatr Port 2010;41(2):101-3

Sacroccygeal teratoma: from diagnosis to surgery

Abstract

Sacroccygeal teratoma (SCT) is the most common neoplasm in the newborn, and it is usually diagnosed during the prenatal period. We present the case of a newborn with a volumous SCT diagnosed by fetal ultrasonography at 22 weeks' gestation. Considering the high risk of fetal and maternal complications, close pregnancy surveillance was performed by a multidisciplinary team. Elective caesarean section was done at 38 weeks. At the 8th day of life, SCT and coccyx were resected and the anus was repositioned. There were no complications during or after surgery.

The careful monitoring of pregnancy by a multidisciplinary team was crucial for surveillance of complications, anaes-

thetic and surgical planning of the birth, neonatal care and surgery.

Keywords: Sacroccygeal teratoma; Prenatal diagnosis; Anaesthesia; Neonatal surgery.

Acta Pediatr Port 2010;41(2):101-3

Introdução

Os teratomas são tumores quísticos, sólidos ou mistos¹, podendo ser malignos mesmo quando diagnosticados no período neonatal. Têm origem numa ou mais camadas germinativas (endoderme, mesoderme e ectoderme), identificando-se nos tumores mais diferenciados diversos tipos de tecidos – dentes, cartilagem, mucosa intestinal, tecido cutâneo, neuronal ou adiposo².

Os teratomas sacrococcígeos (TSC), apesar de poderem ocorrer em qualquer idade, são mais frequentes no período neonatal³. Constituem 35 a 60% dos teratomas diagnosticados na infância^{3,4}. Em 20% dos casos existem outras anomalias associadas, nomeadamente músculo-esqueléticas, renais, do sistema nervoso central, cardíacas e gastrointestinais².

Com a melhoria da acuidade diagnóstica dos exames de imagem tornou-se cada vez mais frequente o diagnóstico pré-natal – em média, às 24 semanas de gestação³. O seguimento da gestação por uma equipa multidisciplinar é fundamental para o planeamento e sucesso da estratégia terapêutica⁵. Os autores apresentam o caso de um recém-nascido com um volumoso TSC, cujo diagnóstico pré-natal permitiu o planeamento da cesariana e concretização de cirurgia neonatal precoce com sucesso.

Relato de Caso

Primípara de 32 anos, sem antecedentes relevantes. Às 22 semanas de gestação, detectou-se por ecografia uma imagem de ecoestrutura heterogênea na região sacrococcígea do feto,

Recebido: 02.03.2010

Aceite: 06.05.2010

Correspondência:

Rita Lares Poeira

Rua Professor Moisés Amzalak, 14 - 7º FTE

1600-648 Lisboa

ritapoeira@yahoo.com

compatível com TSC. A ressonância magnética fetal realizada às 24 semanas confirmou a presença de volumosa lesão exofítica ($\pm 3,9 \times 3,2$ cm), predominantemente sólida sem extensão pélvica aparente (Figura 1A). O ecocardiograma fetal realizado às 25 semanas não evidenciou doença cardíaca maior.

A gestação foi seguida por uma equipa multidisciplinar, com reavaliação periódica da saúde materna e fetal. As ecografias obstétricas seriadas documentaram aumento progressivo das dimensões do tumor, atingindo às 34 semanas $10,4 \times 8,1$ cm, com componente intra-abdominal de $4,5 \times 3,4$ cm. O parto por cesariana e cuidados periparto foram antecipadamente planeados por uma equipa multidisciplinar constituída por obstetras, neonatologistas, anestesiológistas e cirurgiões pediátricos. A cesariana electiva foi realizada às 38 semanas sob anestesia sequencial, sem intercorrências. O recém-nascido do sexo feminino apresentou índice de Apgar 9/10, 4115g de peso e extenso TSC coberto por pele íntegra com ânus em posição anterior (Figura 1B). Foi admitido na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, tendo o período perinatal decorrido sem complicações. O ecocardiograma realizado no primeiro dia de vida identificou uma pequena comunicação interauricular.



Figura 1 – Ressonância magnética fetal realizada às 24 semanas, documentando volumosa lesão tumoral na região sacrococccígea, de constituição heterogénea, e predominantemente externa (A). Proeminente tumor sacrococccígeo com deslocação do ânus para posição anterior (B).

As características anatómicas do TSC foram avaliadas por tomografia computadorizada e ressonância magnética, documentando-se uma lesão predominantemente externa com componente pélvico associado em topografia retro-vesical (tipo II de Altman⁶). Analiticamente, verificou-se elevação dos marcadores tumorais α -fetoproteína (3 vezes) e antigénio carcinoembrionário (2,5 vezes).

A cirurgia neonatal ocorreu ao oitavo dia de vida, com ressecção em bloco do tumor e do cóccix (Figura 2A), reconstrução do esfíncter anal e reposicionamento do ânus na região posterior do períneo (Figura 2B). Entre as particularidades anestésicas da intervenção destacam-se os condicionalismos do posicionamento do doente, atendendo à necessidade de minimizar a pressão sobre o tumor, dado o risco de rotura com exsanguinação. Assim, na fase de indução da anestesia geral, a bebé foi posicionada em decúbito dorsal, com elevação em bloco do tronco e cabeça, e o procedimento cirúrgico decorreu em decúbito ventral. O risco de hemorragia grave e coagulopatia justificou a reserva prévia de hemoderivados. No entanto, a cirurgia decorreu sem hemorragia significativa,

tendo sido conseguida a ressecção completa do tumor. O período pós-operatório decorreu sem complicações e a bebé teve alta hospitalar ao 24º dia de vida.

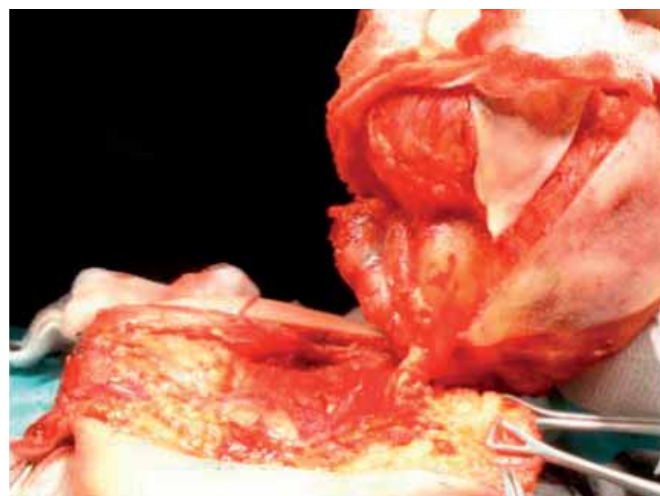


Figura 2 – Ressecção cirúrgica do tumor, em bloco com o cóccix.

Discussão

Os TSC são os tumores mais frequentes do recém-nascido, com uma incidência estimada de 1:40 000 nados vivos⁵ e predomínio do sexo feminino numa razão de 3:1¹. Classificam-se, consoante a sua localização anatómica, em quatro tipos: Tipo I (46,7%) – predominantemente externos, com componente pré-sagrado mínimo; Tipo II (34,7%) – externos mas com extensão intra-pélvica significativa; Tipo III (8,8%) – tumores com componente externo aparente mas predominantemente pélvicos ou com extensão abdominal; Tipo IV (9,8%) – tumores pré-sagrados, sem apresentação externa¹.

Os TSC podem condicionar repercussão hemodinâmica variável e um amplo espectro de implicações potenciais sobre a saúde da grávida e do feto, impondo vigilância cuidadosa da gestação por uma equipa multidisciplinar^{5,7}, a partir do momento em que é feito o diagnóstico. Os TSC particularmente volumosos podem ser causa de hemorragia grave espontânea *in utero*, *hydrops fetalis* e coagulopatia, podendo culminar em morte fetal. A *hydrops fetalis* é um quadro de insuficiência cardíaca de alto débito por fenómeno de roubo vascular (tumor com comportamento hemodinâmico de fístula arteriovenosa)⁵. A coagulopatia é multifactorial, mas justifica-se particularmente pelo consumo dos factores de coagulação no tumor⁸. A detecção atempada destas complicações depende da vigilância cuidadosa da gravidez, com monitorização das dimensões, extensão e repercussões cardíacas do tumor, mediante ecografias seriadas, ressonância magnética e ecocardiograma fetais^{2,5}. Dado que podem ocorrer complicações graves de forma inesperada, obrigando à tomada urgente de decisões críticas, o planeamento multidisciplinar deve definir de uma forma clara e desde uma fase inicial as circunstâncias em que se optará pela realização de cirurgia fetal, cesariana e cirurgia neonatal^{9,10}.

O parto constitui um momento de risco particularmente elevado para o feto e para a mãe, pelo que deve ser programado

e envolver uma equipa treinada em reanimação. A possibilidade de rotura tumoral intra-parto com exsanguinação fetal, e o risco de distócia com asfixia, tornam recomendável a realização de cesariana^{5,11}. Após o nascimento, o recém-nascido deve ser cuidadosamente posicionado para prevenir o traumatismo, compressão ou hemorragia do tumor¹¹. Deve realizar-se ecocardiograma precoce, para avaliação da função cardíaca¹¹.

O tratamento de eleição do TSC é a ressecção cirúrgica completa precoce. Para o planeamento da intervenção cirúrgica, é imprescindível a caracterização anatómica do tumor. Usualmente, o método imagiológico preferencial é a ressonância magnética, dado evitar a exposição a radiações inerente a outros métodos de imagem. No entanto, no presente caso clínico, foi necessário complementar essa avaliação com estudo de tomografia computadorizada.

A correção cirúrgica deve ser realizada tão cedo quanto possível no período neonatal, já que a precocidade da remoção completa do tumor tem implicações prognósticas decisivas: o risco de transformação maligna aumenta de 3% nos TSC ressecados no primeiro mês para 38% após esse período e superior a 75% após o primeiro ano de vida. A terapêutica cirúrgica de eleição é a ressecção em bloco com o cóccix, com preservação das estruturas musculares e nervosas¹, reconstrução do esfíncter anal e reposicionamento do ânus na região posterior do períneo¹. Do ponto de vista anestésico, para além dos cuidados relativos ao posicionamento, importa assegurar a disponibilidade de hemoderivados e prever o risco de coagulopatia⁵. Pode haver benefício na indução de hipotensão controlada para minimizar a hemorragia e evitar o recurso a terapêutica transfusional⁵.

O prognóstico está dependente da completa ressecção do tumor e do grau de malignidade da lesão. Os focos de malignidade produzem α -fetoproteína, marcador tumoral útil na avaliação inicial e seguimento destes doentes¹. Níveis elevados aquando da cirurgia obrigam a exame minucioso da peça operatória – caso se confirmem focos de malignidade, existe benefício na quimioterapia adjuvante¹⁻³. As recorrências são mais frequentes nos primeiros 3 anos após cirurgia (7-11%) pelo que nessa fase são realizados exame clínico, laboratorial e radiológico a cada 2-3 meses¹¹. A elevação da α -fetoproteína durante o seguimento clínico deverá sugerir doença residual ou recidiva tumoral¹¹.

Conclusão

Os TSC são os tumores mais frequentes do recém-nascido, sendo frequentemente diagnosticados *in utero*. O elevado risco de complicações para o feto e para a grávida impõe vigilância cuidadosa da gravidez por uma equipa pluridisciplinar. A estreita colaboração entre todos os elementos numa abordagem pré-natal activa contribui para um maior sucesso na avaliação do feto e da grávida, do planeamento anestésico-cirúrgico do nascimento, cuidados perinatais e cirurgia neonatal.

Referências

1. Billmire DF. Germ cell tumors. Surg Clin North Am 2006; 86(2):489-503.
2. Friedlich P, Shin CE, Seri I. Cardiovascular Compromise in the Surgical Neonate. Seminars in Anesthesia, Perioperative Medicine and Pain 2006; 25(3):124-135.
3. Ikeda H, Tsuchida Y. Germ Cell Tumors. In: Gupta DK, Carachi R, editors. Pediatric Oncology - Surgical and Medical Aspects. 1st ed. New Delhi: Jaypee Brothers; 2007. 271-283.
4. Laberge JM, Nguyen LT, Shaw KS. Teratomas, Dermoids, and Other Soft Tissue Tumors. In: Ashcraft KW, editor. Pediatric Surgery. 3rd ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2000. 905-913.
5. Tran KM, Flake AW, Kalawadia NV, Maxwell LG, Rehman MA. Emergent excision of a prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma. Paediatr Anaesth 2008; 18(5):431-434.
6. Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey-1973. J Pediatr Surg 1974; 9(3):389-398.
7. Hedrick HL, Flake AW, Crombleholme TM, Howell LJ, Johnson MP, Wilson RD et al. Sacrococcygeal teratoma: prenatal assessment, fetal intervention, and outcome. J Pediatr Surg 2004; 39(3):430-438.
8. Murphy JJ, Blair GK, Fraser GC. Coagulopathy associated with large sacrococcygeal teratomas. J Pediatr Surg 1992; 27(10):1308-1310.
9. Gabra HO, Jesudason EC, McDowell HP, Pizer BL, Losty PD. Sacrococcygeal teratoma: a 25-year experience in a UK regional center. J Pediatr Surg 2006; 41(9):1513-1516.
10. Sy ED, Lee H, Ball R, Farrell J, Poder L, Nobuhara KK et al. Spontaneous rupture of fetal sacrococcygeal teratoma. Fetal Diagn Ther 2006; 21(5):424-427.
11. Kazan-Tannus JF, Levine D. Imaging of Fetal Tumors. Ultrasound Clin 2007; 2:245-263.