

**LUCIANO GARNICA CAMARGO**

**TERATOMA SACROCOCCÍGEO: ANÁLISE DE 20 CASOS**

**Trabalho apresentado à Universidade  
Federal de Santa Catarina, para a  
conclusão no Curso de Graduação em  
Medicina .**

**FLORIANÓPOLIS**

**1998**

**LUCIANO GARNICA CAMARGO**

**TERATOMA SACROCOCCÍGEO: ANÁLISE DE 20 CASOS**

**Trabalho apresentado à Universidade  
Federal de Santa Catarina, para a  
conclusão no Curso de Graduação em  
Medicina .**

**Coordenador do curso: Edson José Cardoso**

**Orientador: José Antonio de Souza**

**Co-orientador: Edevard José de Araújo**

**FLORIANÓPOLIS**

**1998**

**Camargo, Luciano Garnica.**

*Teratoma sacrococcígeo: Análise de 20 casos.* Florianópolis, 1998.  
27p.

Trabalho de conclusão no Curso de Graduação em Medicina, Universidade  
Federal de Santa Catarina.

1. Teratoma 2. Região Sacrococcígea 3. Recém nascido 4. Criança

Dedico este trabalho à memória de meu pai; e a minha mãe, que com amor e carinho, ensinou e vem ensinando a mim e a meus irmãos os valores e deveres da vida.

## **AGRADECIMENTOS**

Agradeço ao professor José Antônio de Souza, que como meu orientador, me ajudou na elaboração deste trabalho, mostrando-se compreensivo, paciente, educador e sobretudo amigo.

Agradeço também a todas as pessoas ligadas a mim que de alguma maneira auxiliaram na minha formação e na realização deste trabalho.

# ÍNDICE

1. Introdução .....	01
2. Objetivo .....	06
3. Método.....	07
4. Resultados.....	08
5. Discussão.....	13
6. Conclusões.....	19
7. Referências .....	20
Normas .....	23
Resumo .....	24
Summary.....	26
Apêndice.....	27

## 1. INTRODUÇÃO

Os tumores de células germinativas que se formam do compartimento embrionário são chamados teratomas. A palavra teratoma é derivada do grego *Teratos* que literalmente significa monstro, mais o sufixo *oma* que é usado para indicar neoplasia<sup>1</sup>.

Teratomas são neoplasias embrionárias, derivadas de células totipotenciais, que contêm tecidos de no mínimo duas ou mais camadas germinativas (ectoderma, mesoderma e endoderma)<sup>2,3,4,5</sup>. O derivado ectodérmico, representado por pele, estruturas de suporte e elementos neurogliais, predomina. Os componentes mesodérmicos incluem cartilagem, músculo liso e osso, e os endodérmicos consistem de estruturas dos sistemas gastrintestinal e respiratório, além de vascular<sup>2</sup>.

A exata etiologia dos teratomas continua obscura e varia muito de acordo com o sítio de origem. Em geral apresentam-se no período neonatal ou na infância, podendo ser benignos, ou malignos, e podem ser císticos e/ou sólidos. A grande maioria dos teratomas é benigna, e constituídos de tumores maduros ou imaturos<sup>2</sup>.

Os teratomas maduros são compostos por uma coleção heterogênea e confusa de células diferenciadas ou estruturas organóides como, por exemplo, tecido neural, feixes musculares, ilhotas de cartilagem, agrupamentos de epitélio escamoso, estruturas reminescentes de glândula tireóide, epitélio brônquico ou bronquiolar e fragmentos de parede intestinal ou substância cerebral, todos imersos em um estroma fibroso ou mixóide<sup>6</sup>.

Os teratomas imaturos podem ser encarados como intermediários entre o teratoma maduro e o carcinoma embrionário. Ao contrário do teratoma maduro,

os elementos das três camadas de células germinativas mostram diferenciação incompleta e não apresentam disposição organóide<sup>6</sup>.

Os teratomas malignos contêm, além de tecido maduro e/ou embrionário, a presença evidente de tecido maligno, em geral, como a variante de tumor do seio endodérmico<sup>2,4,7</sup>. Este último é dividido de acordo com o tipo de componente maligno, em germinoma, carcinoma embrionário, carcinoma do seio endodérmico ou coriocarcinoma<sup>5</sup>.

O principal sítio de localização dos teratomas é o sacrococcígeo, com aproximadamente 65% dos casos. Cerca de 10% são de mediastino, 10% de gônadas e o restante pré-sacral, retroperitoneal, cervical, sistema nervoso central e outros locais raros<sup>2,3,4,5</sup>.

Teratomas sacrococcígeos (TSC) constituem a maior parte dos teratomas<sup>2,3,5</sup>. Ravitch em seu estudo, mencionou que a primeira descrição foi feita por Chaldean proximadamente 2000 anos antes de Cristo. Menciona também que Henning em seus estudos sobre TSC, descreveu que a primeira observação inequívoca de um TSC foi realizada pelo obstetra francês Peu no final do século XVII, quando este fora chamado para auxiliar um parto, complicado pela presença de um grande tumor<sup>9</sup>. Edward Stanley em 1841, foi o primeiro a realizar uma descrição precisa de uma massa em região sacrococcígea<sup>9</sup>. A primeira discussão sobre a retirada do tumor que se tem notícia foi realizada por uma junta médica e executada pelo Dr. Thomas Blizard, que seria publicado por Stanley anos mais tarde<sup>9</sup>. O estudo moderno mais importante para o entendimento da afecção foi o de Altman et al., que em 1973, publicaram um artigo a respeito do manejo do TSC<sup>9,10</sup>.

O TSC é um tumor originado, tipicamente, da superfície anterior do coccix<sup>10</sup>. Este tipo de teratoma é o mais comum no período neonatal, ocorrendo em 1:40.000 nascidos vivos<sup>1,2,3,7,9,11,12,13</sup>. Setenta a oitenta por cento dos casos

ocorrem no sexo feminino com uma relação de 4:1 comparado com o sexo masculino<sup>2,3,11,14</sup>. A grande maioria dos casos é vista no período neonatal e o restante dos casos usualmente está presentes até os 4 anos de idade<sup>3</sup>. Um grande número de teratomas vem sendo diagnosticado no período pré-natal<sup>3</sup>, devido ao avanço, nos últimos anos, dos métodos de imagem, principalmente da ultrasonografia (USG), cada vez mais usada durante a gravidez<sup>15,16</sup>. Esse fato tem melhorado muito o prognóstico, principalmente quando realizado em centros, ditos terciários, já que o parto pode ser melhor planejado, com ajuda de cuidados de terapia intensiva neonatal, cirurgia pediátrica e técnicas de imagem sofisticadas<sup>15</sup>. A presença de teratoma no feto pode ser acompanhada por poliidrânio e aumento do tamanho uterino, que supera ao tamanho estimado para a idade gestacional<sup>15,16</sup>. Ao nascimento a massa, geralmente, é grande, dificultando o parto, e a distócia tem sido uma das principais complicações mencionadas<sup>9</sup>. A maioria dos tumores ocorre esporadicamente, mas uma incidência familiar tem sido descrita para o teratoma pré-sacral<sup>17</sup>.

Os tumores são classificados de acordo com o sistema desenvolvido por Altman et al.<sup>10</sup> em: Classe I, tumor predominantemente externo; Classe II, lesão apresentando um componente externo e uma significativa extensão pélvica pré-sacral; Classe III, tumor é visível externamente mas apresenta um componente predominante pélvico e intra-abdominal e a Classe IV, onde o tumor é totalmente pré-sacral<sup>9,10,11</sup>. A criança na maioria das vezes é assintomática, apenas com a tumoração visível em região sacrococcígea<sup>1,3,9</sup>. Porém é muito freqüente que o tumor cause abdução das pernas para melhor acomodação do mesmo<sup>9</sup>. Dentre os achados mais freqüentes encontram-se os sintomas obstrutivos causados pela compressão do reto ou sigmóide e/ou do trato urinário<sup>3,9,18,19</sup>.

O diagnóstico é usualmente determinado por achados do exame físico,

dosagens de alfa-fetoproteína ( $\alpha$ FP) sérica e a partícula beta do hormônio gonado-corticotrófico humano ( $\beta$ -HCG) e uma variedade de exames de imagem, que vão desde uma radiografia simples a exames contrastados dos tratos urinário e digestivo, USG, tomografia computadorizada, e ressonância nuclear magnética<sup>1,15,20</sup>.

O nível sérico de  $\alpha$ FP ao diagnóstico parece ser um excelente indicador da presença de tumor maligno<sup>2</sup>. Os níveis de  $\alpha$ FP podem estar normalmente elevados durante o desenvolvimento fetal e ao nascimento, devido à produção deste marcador pelo fígado fetal e pelo trato gastrintestinal<sup>3,21</sup>. Esses valores podem estar elevados em certos estados patológicos, neoplásicos ou não, como atresia de vias biliares e hepatite neonatal<sup>21</sup>.

As anomalias congênitas estão presentes em 12 a 15% dos casos. As principais são a anomalia ano-retal anormalidades espinhais como a mielomeningocele, duplicação do reto, útero e vagina, além de anormalidades do trato urinário baixo como disfunção do esfíncter vesical<sup>1,3,16</sup>.

O diagnóstico diferencial de TSC é extenso e inclui: lipomielomeningocele, lipoma, cordoma, duplicação retal, cisto epidermóide, linfangioma, tumor de células gigantes do sacro, vários tipos de sarcoma, carcinoma mucóide, glioma coccígeo e outros, sendo importante a diferenciação o mais rápido possível<sup>1,2,3,14,20</sup>.

O tratamento do TSC benigno, maduro, mudou muito pouco nos últimos 40 anos e é basicamente cirúrgico<sup>2</sup>. A abordagem da massa varia de acordo com o tamanho e a classificação do tumor<sup>3</sup>, sendo a ressecção cirúrgica completa, do tumor e exérese do cóccix, essenciais para a cura e prevenção de recidivas que ocorrem em 30 a 40% quando não se retira o cóccix<sup>2,3,11</sup>.

A maior causa de mortalidade nestes pacientes, é o choque hemorrágico, seguido da infecção pós-operatória<sup>3</sup>. Um dado, também relacionado com a

mortalidade é a a idade do paciente no momento da operação, podendo atingir 50% nos pacientes operados com idade acima dos 2 anos<sup>9</sup>. Isso, provavelmente, devido ao fato que a transformação maligna ocorre com o passar do tempo<sup>1</sup>. Em relação aos teratomas imaturos a tendência tem sido considerá-los como benignos e tratá-los apenas cirurgicamente, pois a probabilidade de malignidade ainda é discutível<sup>2</sup>. O tratamento do TSC maligno evoluiu bastante nos últimos 20 anos, sendo a utilização de quimioterapia combinada o principal fator responsável por isto<sup>2,22</sup>. Importante, também, é o uso de radioterapia local pós-operatória nos pacientes que apresentassem tumor microscópico residual após a ressecção<sup>22</sup>. A utilização de esquemas quimioterápicos, induz ao desaparecimento de metástases e a redução do tumor primário, facilitando a operação em um segundo momento<sup>2</sup>. A monitoração, dos níveis de  $\alpha$ FP, também pode ser útil na determinação da resposta do tumor à quimioterapia e para o diagnóstico de uma possível recorrência<sup>22</sup>. A sobrevida neste grupo pode chegar a 80%<sup>2</sup>.

Este trabalho propõe-se a analisar os casos de TSC operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, Florianópolis/Santa Catarina e compará-los com a literatura pesquisada.

## **2. OBJETIVO**

O presente trabalho tem como objetivo analisar os casos de TSC operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão, Florianópolis/SC e compará-los com a literatura pesquisada.

### 3. MÉTODO

Este é um estudo, retrospectivo, descritivo e transversal.

Foram analisados os prontuários de pacientes com TSC atendidos no Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), no período de janeiro de 1980 à dezembro de 1997.

Foram coletados dados relacionados ao sexo, raça, idade ao diagnóstico, diagnóstico pré-natal, achados ao exame físico, classificação segundo Altman et al. que dividiram os TSC em Classe I à IV de acordo com a localização e extensão do tumor (Quadro 1), tipo histológico, exames de imagem e anomalias associadas.

Analisou-se também o tratamento realizado, se houve ou não terapia adjuvante, complicações pós-operatórias, seqüelas após o tratamento e o seguimento ambulatorial.

Quadro 1. Classificação de Altman et al. para teratoma sacrococcígeo.

CLASSE	DEFINIÇÃO
I	Tumor predominantemente externo
II	Componente externo e uma significativa extensão pélvica pré-sacral
III	Visível externamente com componente predominante pélvico e intra-abdominal
IV	Tumor totalmente pré-sacral

#### 4. RESULTADOS

Tabela I- Pacientes portadores de teratoma sacrococcígeo operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de janeiro de 1980 a dezembro de 1997 segundo o sexo, em número (n°) e percentual (%).

	n°	%
Masculino	03	15,0
Feminino	17	85,0
Total	20	100,0

Tabela II- Pacientes portadores de teratoma sacrococcígeo operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de janeiro de 1980 a dezembro de 1997 segundo a idade ao diagnóstico (em dias), em número (n°) e percentual (%).

	n°	%
00 —  07	12	60,0
08 —  28	0	0,0
29 —  180	3	15,0
181 —  360	1	5,0
361 —  600	3	15,0
> 600	1	5,0
Total	20	100,0

Todos os pacientes operados por teratoma sacrocóccigeo eram da raça branca. Não ocorrendo diagnóstico pré-natal em nenhum caso.

Tabela III- Pacientes portadores de teratoma sacrocóccigeo operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de janeiro de 1980 a dezembro de 1997 segundo os achados de exame físico, em número (n°) e percentual (%).

	n°	%
Massa sacrocóccigea	18	90,0
Deslocamento anterior do ânus	4	20,0
Abdomen distendido	3	15,0

Tabela IV- Pacientes portadores de teratoma sacrocóccigeo operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de janeiro de 1980 a dezembro de 1997 segundo a classificação\*, em número (n°) e percentual (%).

	n°	%
Classe I	4	20,0
Classe II	13	65,0
Classe III	1	5,0
Classe IV	2	10,0
Total	20	100,0

\* classificação de Altman et al.<sup>10</sup>

Tabela V- Pacientes portadores de teratoma sacrococcígeo operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de janeiro de 1980 a dezembro de 1997 segundo o tipo histológico, em número (n°) e percentual (%).

	n°	%
Maduro	15	75,0
Imaturo	3	15,0
Maligno	2	10,0
Total	20	100,0

Tabela VI- Pacientes portadores de teratoma sacrococcígeo operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de janeiro de 1980 a dezembro de 1997 segundo os exames de imagem, em número (n°) e percentual (%).

	n°	%
Radiografia simples*	13	65,0
Enema opaco	11	55,0
Ultra-sonografia	8	40,0
Cintilografia Renal	1	5,0
Urografia Excretora	1	5,0
Nenhum	2	10,0

\* Radiografia de tórax e abdomen

Tabela VII- Pacientes portadores de teratoma sacrococcígeo operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de janeiro de 1980 a dezembro de 1997 segundo as anomalias associadas, em número (n°) e percentual (%).

	n°	%
Nenhuma	17	85,0
Anomalia ano-retal	1	5,0
Válvula de uretra posterior	1	5,0
Total	20	100,0

Os pacientes com teratoma sacrococcígeo maligno após a ressecção cirúrgica, foram submetidos a quimioterapia combinada, não realizando-se radioterapia em nenhum caso.

Tabela VIII- Pacientes portadores de teratoma sacrococcígeo operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de janeiro de 1980 a dezembro de 1997 segundo as complicações pós-operatórias, em número (n°) e percentual (%).

	n°	%
Infecção da ferida operatória	9	45,0
Deiscência de pele	4	20,0
Pneumonia	3	15,0
Infecção do trato urinário	2	10,0
Sem complicações	6	30,0

Tabela IX- Pacientes portadores de teratoma sacrococcígeo operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de janeiro de 1980 a dezembro de 1997 segundo as seqüelas após o tratamento, em número (n°) e percentual (%).

	n°	%
Incontinência fecal	4	20,0
Constipação crônica	1	5,0
Bexiga neurogênica	1	5,0
Déficit motor	1	5,0
Atrofia renal bilateral	1	5,0
Sem seqüelas	13	65,0

O tempo para a primeira consulta pós-operatória foi em média de 30 dias após a alta hospitalar e o seguimento, nos que não tiveram nenhuma complicação ocorreu até aproximadamente um ano após o tratamento definitivo, em 58,6% (7/12). Oito pacientes não retornaram para o controle pós-operatório.

Três pacientes retornaram para correção cirúrgica da incontinência fecal e um foi submetido ao fechamento da colostomia que foi realizada devido a lesão retal durante o primeiro ato cirúrgico.

Os dois pacientes com lesão maligna permaneceram fazendo sessões periódicas de quimioterapia. Uma delas foi reoperada aproximadamente 6 meses após a primeira operação para esvaziamento de ganglionar inguinal, e foi avaliada pela última vez com cerca de um ano e meio após o tratamento primário recebendo alta ambulatorial. Um paciente desenvolveu uma neoplasia de sistema nervoso central aproximadamente 6 meses após a cura do teratoma. Não houve nenhum óbito no pós operatório imediato ou durante o seguimento ambulatorial.

## 5. DISCUSSÃO

Desde 1974, quando Altman et al.<sup>10</sup> publicaram o importante artigo "Sacrococcygeal Teratoma: American Academy of Pediatrics (AAP) Surgical Section Survey" onde descreveram 405 casos clínicos, vários autores têm descrito um grande número de pacientes com este tumor neonatal<sup>7</sup>. Estes são tumores com um grande espectro de apresentações clínicas; mas comumente ocorrem com visível massa sacrococcígea<sup>15</sup>.

Os TSC ocorrem em aproximadamente 1 em 40.000 nascimentos e embora raros, os TSC são os mais comuns tumores congênitos nos neonatos<sup>15,16</sup>. O sexo feminino é afetado 4 vezes a mais que o masculino<sup>1,2,3,14,16</sup>. Havránek et al., encontraram distribuição mais baixa a favor do sexo feminino com 1,9:1<sup>7</sup>. Encontrou-se neste levantamento um resultado semelhante ao da maioria dos autores com 5,6 pacientes do sexo feminino para 1 masculino.

Langer et al. relataram um TSC operado intra útero, após o diagnóstico pré-natal, entre 20 a 23 semanas de gestação, pois o feto apresentava falência cardíaca e a mãe pré-eclâmpsia severa. Esse paciente encontrava-se em um grupo de sete pacientes no qual os seis primeiros tiveram óbito intra-uterino por complicações causadas pelo tumor<sup>23</sup>.

A detecção ultra-sonográfica pré-natal permite um ótimo manejo obstétrico perinatal, podendo alertar o cirurgião e podendo a ultra-sonografia (USG) ou tomografia computadorizada serem programadas no período pós natal imediato, permitindo melhor planejamento cirúrgico<sup>16</sup>. Nesta série não houve nenhum caso de diagnóstico pré-natal, provavelmente porque a grande maioria dos casos ocorreu em pacientes de baixo nível sócio-econômico ou por este dado não estar anotado nos prontuários analisados.

Mahour et al. afirmam que os TSC são usualmente detectados durante a infância, se não o forem no momento do nascimento. O achado mais comum é a presença de uma larga massa sacral. Ocasionalmente, especialmente em crianças com maior idade, está presente uma massa interna e, nesses casos, a obstrução do cólon e da bexiga são comuns<sup>5</sup>. Observou-se neste estudo, que o principal achado ao exame físico foi a presença de uma grande massa sacrococcígea. Isto não ocorreu em apenas três pacientes. Em dois destes o diagnóstico ocorreu aproximadamente com 1 ano de vida e foram de TSC maligno.

Estes teratomas são classificados em três tipos histológicos: o teratoma maduro que apresenta todos os componentes bem diferenciados, sendo o mais freqüente; teratoma imaturo no qual os componentes mostram uma maturação incompleta, aparecendo em vários estágios de diferenciação embrionária; e os malignos que apresentam claramente tecidos neoplásico<sup>14</sup>. Valdisseri et al. revisando 68 casos de TSC, dividiram os tumores em maduros, imaturos e malignos. Além de classificarem os teratomas imaturos de uma maneira similar aos teratomas de ovário feita por Norris et al. Graduaram os TSC imaturos de grau 0 a grau 3 conforme os achados anatomopatológicos. O grau 0 compreendia os TSC completamente maduros; grau 1, aquelas neoplasias com alguma área imatura mas com ausência de tecido embrionário ou com este presente em não mais de um campo, quando aumentado (4x); grau 2, aqueles que tinham mais que um, mas menos que quatro campos de tecido embrionário nas lâminas; e grau 3 naqueles que apresentavam mais que quatro campos de tecido embrionário em lâmina vista com baixo aumento (4x)<sup>24</sup>. Neste trabalho os teratoma também foram diferenciados quanto ao tipo histológico, com nítida prevalência do tipo maduro que atingiu 75,0%. Os imaturos 15,0% e os malignos 10,0%. Esta correlação também fora observada em trabalhos consagrados, como o de Valdisseri et al. que encontraram 75,0% de maduros, 11,8% de imaturos e 13,2% de malignos<sup>24</sup>. Havránek et al. em um estudo

retrospectivo de 10 anos, observaram resultados distintos: 56,0% de maduros, 36,0% de malignos e apenas 8,0% de imaturos<sup>12</sup>.

Quanto a classificação de TSC, Altman et al. receberam o mérito por terem publicado o artigo oficial da AAP mostrando a primeira classificação dos TSC de acordo com a localização e a extensão do tumor. Observando 405 pacientes, notaram que 46,0% eram do tipo I, onde o tumor era predominantemente externo; 35,0% eram do tipo II, tumor apresentava-se externamente mas com significativa extensão intrapélvica; em 8,4% os tumores eram do tipo III e apresentavam-se aparentemente como massa externa mas tinham uma predominante localização intrapélvica com extensão intra-abdominal; o tipo IV ocorreu em 9,6% dos casos e se apresentavam com apenas componente interno sem apresentação externa<sup>10</sup>. Segundo esta classificação encontrou-se neste levantamento o tipo II em 65,0%, seguido pelo tipo I em 20,0%, tipo III em 5,0% e o tipo IV em 10,0% dos casos.

Rowe et al. relataram que o diagnóstico é usualmente determinado pelos achados de exame físico, níveis de  $\alpha$ FP e  $\beta$ -HCG séricos e uma variedade de estudos radiográficos: radiografias simples do tumor demonstram a presença de calcificações, e em poses laterais mostra a presença de compressão do reto pelo tumor e a radiografia do tórax pode mostrar a presença de metástases pulmonares. A tomografia computadorizada e a USG analisam a pélvis e o abdomen documentando compressões ou obstruções do trato urinário, pela extensão do tumor, de maneira mais exata, além de poder observar a presença de metástases intra-abdominais. Por fim, a ressonância nuclear magnética, que é muito útil no diagnóstico de anormalidades sacrais e da coluna vertebral<sup>3</sup>. No estudo de Dillard et al. eles mencionaram que o enema opaco é raramente indicado, mas pode ser útil em pacientes previamente selecionados<sup>14</sup>. Este exame pode ser muito útil para a diferenciação entre duplicação intestinal e compressão causada pelo tumor<sup>1</sup>. Para auxiliar o diagnóstico os exames mais

usados foram a radiografia simples em 65,0%, a USG 40,0%, enema opaco 55,0%, além de outros menos freqüentes. Os valores de  $\alpha$ FP neste estudo foram usados em um paciente com TSC maligno, não para o diagnóstico mas para o controle pós quimioterapia.

Rowe et al. relataram que as anomalias congênitas associadas podem ser observadas em 12 a 15% dos casos, sendo mais freqüentes nos tumores pré-sacrais (tipo IV). A mais comum anomalia encontrada seria a anomalia ano-retal<sup>3</sup>. Reinberg et al. mencionaram que as complicações urológicas podem ser observadas em 22 a 28% dos casos de TSC<sup>19</sup>. Observou-se que as principais anomalias associadas foram a válvula de uretra posterior e a anomalia anorretal, que foram encontradas cada uma em 5,0% dos casos.

O manejo de pacientes com TSC benigno é primariamente cirúrgico e inclui a retirada do cóccix, principal sítio de formação deste tumor. Quando não é retirado a recorrência pode ocorrer em 30 a 40% dos casos<sup>1</sup>. Altman et al. em 405 casos de TSC observaram que o tratamento cirúrgico ocorre na maioria dos casos, sempre priorizando a retirada do cóccix<sup>10</sup>. Em uma larga série clínica de pacientes operados por TSC, mais de 90% eram da classe I, e que com a remoção do tumor em uma abordagem primária houve melhor sucesso. Esta mesma ressecção primária obteve menos sucesso quando a massa apresentava um componente intra-abdominal importante, o que reflete o aumento da malignidade nestas lesões. Em alguns casos, muitas neoplasias malignas apresentam-se com extensão para pélvis, exibindo invasão local do sacro ou de outras estruturas, prejudicando a ressecção completa. Além disso aproximadamente 5% dos pacientes com tumores malignos apresentam doença metastática no momento do diagnóstico. Os principais sítios de metástases são o pulmão, fígado, cérebro e peritônio. Essas são mais comuns em pacientes com maior idade e muito raras em neonatos. Pode ser realizado um estadiamento das neoplasias malignas conforme os achados no momento do diagnóstico: estágio I,

ressecção completa do tumor com margens negativas, marcadores sorológicos em níveis descendentes, linfonodos negativos; estágio II, doença microscópica residual, linfonodos negativos; estágio III, doença residual evidente, com linfonodos positivos ou negativos; estágio IV, metástases à distância<sup>25</sup>.

A ressecção cirúrgica é curativa na maior parte dos tumores benignos. A sobrevivência a longo prazo, em neonatos, após a cirurgia é de 92 a 95%; sendo que a mortalidade esta mais relacionada as anomalias presentes ao nascimento ou a hemorragias durante a operação<sup>25,26,27</sup>. No presente estudo não houve nenhum caso de óbito após a operação, nos casos benignos ou nos malignos. Raney et al. observaram em seu estudo que a mortalidade em pacientes com TSC maligno atingiu cerca de 7% quando diagnosticados no primeiro dia de vida, aumentando para 37% com o diagnóstico acima de 1 ano; chegando a aproximadamente 50% quando ocorre em pacientes com 2 anos de idade<sup>22</sup>.

Dewan et al. relataram que a ressecção cirúrgica do tumor é um pré-requisito para a cura, mas muitos tumores são irressecáveis no momento da apresentação. Não obstante todos os pacientes tratados com radioterapia morriam, antes de 1975. Quimioterapia como tratamento foi introduzida em 1969, mas não se mostrava muito útil. Após o advento dos regimes combinados, a partir de 1975 os resultados foram se tornando mais encorajadores<sup>28</sup>.

A radiosensibilidade do tumor primário e das suas metástases demonstra a possibilidade de uso dessa como terapia adjuvante pré-operatória, facilitando o manejo cirúrgico posterior. A radioterapia também pode ser usada no pós-operatório quando houver presença de lesão residual microscópica. Embora metástases pulmonares e/ou em fígado sejam muito ruins para o prognóstico, uma evidente regressão pode ser obtida quando se emprega a quimioterapia combinada<sup>22</sup>. O tratamento multidisciplinar combinando quimioterapia e cirurgia, tem até agora mostrado ser efetiva<sup>22</sup>.

O tratamento padrão realizado neste estudo foi a operação com retirada de toda a massa tumoral e exérese do cóccix, isto ocorrendo em todos os casos, não importando se o tumor era benigno ou maligno. Nos casos de doença maligna, associou-se a quimioterapia combinada com bleomicina, VBL, CDDP, actinomicina-D, vincristina, VPI-6 realizada em ciclos periódicos.

Segundo as complicações pós-operatórias, Altman et al.<sup>10</sup> observaram em seu clássico estudo de 405 casos de TSC, a presença de complicações que variavam desde uma simples pneumonia e hemorragia da ferida operatória, até as mais sérias, como meningite e hemorragia do sistema nervoso central, muitas dessas sendo causa de óbito nos TSC benignos.

Neste estudo, não ocorreram complicações em 30,0% dos casos, sendo mais freqüente a infecção da ferida operatória, (45,0%), houve também deiscência de pele, (20,0%), pneumonia, (15,0%), e infecção do trato urinário.

Em relação as seqüelas, Malone et al. observaram em sua análise, a presença desta afecção em 41,0% dos casos, sendo a mais freqüente a combinação de incontinência fecal e urinária, seguido pela constipação crônica e a incontinência urinária e déficit motor<sup>13</sup>. Hávránek et al. mencionaram a presença de seqüelas em 40% dos casos operados<sup>12</sup>. Neste levantamento, a principal alteração funcional presente foi a incontinência fecal (20,0%), seguido pela constipação crônica, bexiga neurogênica, déficit motor e atrofia renal bilateral, todos ocorrendo em 5,0% dos casos.

Todos os pacientes com TSC, após a alta hospitalar devem realizar seguimento ambulatorial, devido a presença freqüente de seqüelas após o tratamento<sup>13</sup>.

Neste estudo, apenas 60,0% dos pacientes operados retornaram para o controle. A ausência de 40,0% dos pacientes pode ser provavelmente explicada pelo baixo nível sócio-econômico desta série, e por estes residirem em locais mais afastados.

## 6. CONCLUSÕES

1. O TSC ocorre predominantemente no sexo feminino e no período neonatal.
2. A principal manifestação é uma massa em região sacrococcígea, sendo a maioria da Classe II e maduros.
3. O diagnóstico e o tratamento cirúrgico precoces, no período neonatal, são fundamentais para cura.

## 7. REFERÊNCIAS

1. Arceci RJ, Weinstein HJ. Neoplasia. In: Avery GB, Fletcher M, MacDonald M. Neonatology: Pathophysiology and Management of the Newborn. 1<sup>st</sup> ed. Philadelphia: J.B. Lippincot Company; 1994. p.1219-20.
2. Almeida MTA, Britto JLBC. Teratoma. In: Maksoud JG. Cirurgia Pediatrica, 1<sup>a</sup> ed. Rio de Janeiro: Revinter; 1998. P.1057-60.
3. Rowe MI. Teratomas and Germ Cell Tumors. In: Rowe MI, O'neill JA, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. Essentials of Pediatric Surgery. 1<sup>st</sup> ed. St Louis, Missouri: Mosby; 1995. p.296-305.
4. Akang EE, Odunfa AO, Aghadiuno PU. Childhood teratomas in Ibadan, nigeria. Human Pathol 1992; 23(4):449-53.
5. Mahour GH, Woolley MM, Trivedi SN, Landing HL. Sacrococcygeal teratoma: a 33-year experience. J Pediatr Surg 1975; 10(2):183-8.
6. Robbins SL, Kumar V, Cotran RS. Aparelho Genital Masculino. In: Robbins SL, Kumar V, Cotran RS. Robbins Patologia Estrutural e Funcional. 4<sup>a</sup> ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1991. p.905-28.
7. Havránek P, Rubenson A, Güth D, Freckner B, Olsen L, Kornfält SÄ, et al. Sacrococcygeal teratoma in Sweden: a 10-year national restrospective study. J Pediatr Surg 1992; 27(11):1447-50.
8. Murphy JJ, Blair GK, Fraser GC. Coagulopathy associated with large sacrococcygeal teratomas. J Pediatr Surg 1992; 27(10):1308-10.
9. Ravitch MM. Sacrococcygeal Teratoma. In: Welch KJ, Benson CD, Aberdeen E, Randolph YG. Pediatrics Surgery. 3<sup>rd</sup> ed. Chicago: Year Book Medical Publishers Inc; 1979. p.1118-27.

10. Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey- 1973. *J Pediatr Surg* 1974; 9(3):389-98.
11. Schropp KP, Lobe TE, Rao B, Mutabagani K, Kay GA, Gilchrist BF, et al. Sacrococcygeal teratoma: the experience of four decades. *J Pediatr Surg* 1992; 27(8): 1075-9.
12. Havránek P, Hedlund H, Rubenson A, Güth D, Husberg M, Frykberg T, et al. Sacrococcygeal teratoma in Sweden between 1978 and 1989: long-term functional results. *J Pediatr Surg* 1992; 27(7):916-8.
13. Malone PS, Spitz L, Kiely EM, Brereton RJ, Duffy PG, Ransley PG. The Functional sequelae of sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 1990;25(6):679-80.
14. Dillard BM, Mayer JH, McAlister WH, McGavrin M, Strominger DB. Sacrococcygeal teratoma in children. *J Pediatr Surg* 1970;5(1):53-9.
15. Feldman M, Byrne P, Johnson MA, Fischer J, Lees G. Neonatal sacrococcygeal teratoma: multiimaging modality assessment. *J Pediatr Surg* 1990;25(6):675-8.
16. Sheth S, Nussbaum AR, Sanders RC, Hamper UM, Davidson AJ. Prenatal diagnosis of sacrococcygeal teratoma: sonographic-pathologic correlation. *Radiology* 1988;169:131-6.
17. Sonnino RE, Chou S, Guttman, FM. Hereditary sacrococcygeal teratomas. *J Pediatr Surg* 1989;24(10):1075-6.
18. Milam DF, Cartwright PC, Snow BW. Urological manifestations of sacrococcygeal teratoma. *J Urol* 1993; 149:574-6.
19. Reinberg Y, Long R, Manivel C, Resnick J, Simonton S, Gonzalez R. Urological aspects of sacrococcygeal teratoma in children. *J Urol* 1993;150:948-9.

20. Cable DG, Rochester CM. Pediatric Sacrococcygeal Chordomas: A rare tumor to be differentiated from sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 1997; 32(5):759-61.
21. Johnston PW. The diagnostic value of alpha-fetoprotein in infant with sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 1988; 23(9):862-3.
22. Raney RB Jr, D'Angio GJ. Malignant sacrococcygeal teratoma. *Med Pediatr Oncol* 1980;8:171-5.
23. Langer JC, Harrison MR, Schmidt KG, Silverman NH, Anderson RL, Goldeberg JD, et al. Fetal hydrops and death from sacrococcygeal teratoma: rationale for fetal surgery. *Am J Obstetr Gynecol* 1989;160(5):1145-50.
24. Valdisseri RO, Yunis EJ. Sacrococcygeal teratomas: a review of 68 cases. *Cancer* 1981; 48:217-21.
25. Skinner MA. Germ Cell Tumors. In: Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP. *Surgery of Infants and Children: Scientific Principles and Practice*, 1<sup>st</sup> ed. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers; 1997. p.653-62.
26. Lindahl H. Giant Sacrococcygeal teratoma: a method of simple intraoperative control of hemorrhage. *J Pediatr Surg* 1988;23(11):1068-9.
27. Robertson FM, Crombleholme TM, Frantz III ID, Shepard BA, Bianchi DW, D'Alton. Devascularization and staged resection of giant sacrococcygeal teratoma in the premature infant. *J Pediatr Surg* 1995;30(2):309-11.
28. Dewan PA, Davidson PM, Campbell PE, Tiedemann K, Jones PG. Sacrococcygeal teratoma: has chemotherapy improved survival ?. *J Pediatr Surg* 1987; 22(3):274-7.

## **NORMAS**

O presente trabalho segue a normatização dos trabalhos científicos do curso de graduação em Medicina. Resolução n° 001/97 do colegiado do curso de graduação em Medicina da UFSC. Florianópolis-SC 1997.

## RESUMO

**Objetivo:** analisar os casos de teratoma sacrococcígeo (TSC) operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG) e compará-los com a literatura pesquisada.

**Método:** analisou-se prontuários de pacientes com TSC operados no HIJG, durante janeiro/1980 a dezembro/1997. Foram coletados dados relacionados ao sexo, idade ao diagnóstico, diagnóstico pré-natal, achados de exame físico, classificação, tipo histológico, exames de imagem, anomalias associadas, o tratamento realizado, seqüelas, terapia adjuvante, complicações pós-operatórias e controle.

**Resultados:** foram operados 20 pacientes com TSC. A faixa etária mais acometida foi de 0 à 7 dias, 60,0%. Todas eram da raça branca; com prevalência do sexo feminino, 85,0%. Não houve diagnóstico pré-natal em nenhum caso. O principal achado ao exame físico foi a massa sacrococcígea, 90,0%. Segundo a classificação de Altman et al. a mais observada foi a classe II, 65,0%; o principal tipo histológico foi o maduro, 75,0%. O exame de imagem mais usado foi a radiografia simples, 65,0%. A retirada da massa com exerése do cóccix, foi realizada em todos os pacientes. A quimioterapia foi usada apenas em 10,0% dos pacientes. Não houve nenhum óbito. A primeira consulta ambulatorial ocorreu em média 30 dias após a alta hospitalar, 70,0%.

**Conclusão:** o TSC, é mais comum no período neonatal, no sexo feminino, sendo mais visto como uma massa sacrococcígea. O tratamento, nos casos benignos consiste de operação com exerése do cóccix, apresentando ótimo prognóstico, quando precoce. Nos casos malignos se realiza a operação com quimioterapia

combinada, obtendo-se bom resultado.

## SUMMARY

**Objective:** To analyse the cases of sacrococcygeal teratoma (SCT) that underwent operation at the Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG) and compare them to the researched literature.

**Method:** the records of patients with SCT that went under operation at the HIJG have been analysed, and the data related to sex, age at diagnosis, prenatal diagnosis, physical findings, histological type, imaging procedures, associated malformations, treatment, sequelae, complementary therapy, postoperative complications and follow up was collected.

**Results:** twenty patients were operated for SCT. The age varied from was 0 to 7 days in 60% of the cases. Most of them were female, 85,0%. There was prenatal diagnosis in no cases. The main physical finding was the sacrococcygeal tumor in 90,0%. According to Altman et al's classification, the most common was class II in 65,0% of the cases. The main histologic type was the mature, 75,0%. Among the imaging procedures, the X-ray was the commonest. Chemotherapy was performed on 10,0% of the patients. There were no deaths. The first evaluation after the discharge from hospital occurred in thirty days.

**Conclusion:** the SCT is most common in the neonatal period, in females, seen as a sacrococcygeal tumor. The treatment for the benign tumors consists in operation with coccyx resection, which comes up to an excellent prognosis when precociously operated. For the malignant tumors, combined chemotherapy is indicated associated with the operation, leading to good results.

**APÊNDICE****TERATOMA SACROCOCCÍGEO****PROTOCOLO – TRABALHO CONCLUSÃO DE CURSO****I- Identificação:**

Nome: \_\_\_\_\_ Reg: \_\_\_\_\_  
Idade: \_\_\_\_\_ Raça: \_\_\_\_\_ sexo: \_\_\_\_\_  
Endereço: \_\_\_\_\_  
Fone: \_\_\_\_\_

**II- Diagnóstico:**

Diagnóstico Pré-natal:  
Ex. Físico:  
(achados)

Classificação:

Tipo Histológico:

Ex. Complementares:  
 $\alpha$ FP (valores):  
Imagem

Anomalias Associadas:

**III- Tratamento:**

Cirurgia Realizada: \_\_\_\_\_ Idade: \_\_\_\_\_

Tto Adjuvante:

Comp. Pós-Op:

Sequelas

**IV- Controle:**

**TCC  
UFSC  
CM  
0367**

**Ex.1**

N.Cham. TCC UFSC CM 0367

Autor: Camargo, Luciano G

Título: Teratoma sacrococcigeo : análise



972804812

Ac. 253519

Ex.1 UFSC BSCCSM