

Casos Clínicos / Radiological Case Reports

Teratomas Sacrococccígeos no Adulto: Caso Clínico e Revisão da Literatura

Adult Sacrococcygeal Teratomas: Clinical Case and Review of the Literature

M. Gonçalves¹, T. M. Cunha²

¹Serviço de Imagiologia, Hospital Central do Funchal
Directora: Dr.^a Margarida V. Mendonça

²Serviço de Radiologia do Instituto Português de Oncologia de Francisco Gentil (CROL), Lisboa
Director: Dr. Rui Costa

Resumo

Pretende-se com este trabalho, e acerca de um caso clínico, fazer uma revisão dos Teratomas Sacrococccígeos (TSC) no adulto, abordando os aspectos clínicos relevantes, a metodologia diagnóstica, a terapêutica e o seguimento destes doentes.

Palavras-chave

Teratomas Sacrococccígeos em Adultos; Teratomas Malignos; Teratomas com Transformação Maligna.

Abstract

After presenting a clinical case we make a revision of Sacrococcygeal Teratomas in adults, focusing on the presenting signs and symptoms, the diagnostic procedures, the treatment and follow-up.

Key-words

Sacrococcygeal Teratomas in Adults; Malignant Teratomas; Teratomas with Malignant Transformation.

Introdução

Os Teratomas são tumores originados a partir de camadas de células germinativas. Podem localizar-se em qualquer parte do corpo, no entanto são mais frequentes nas gónadas, e quando extra-gonadais, no mediastino, na região sacrococccígea e na região pineal.

Os Teratomas classificam-se em maduros, imaturos, malignos e com transformação maligna.

Apresenta-se o caso clínico de um Teratoma sacrococccígeo com transformação maligna e faz-se uma revisão teórica dos Teratomas sacrococccígeos.

Caso Clínico

Doente do sexo feminino, de 69 anos, que refere queixas de dores pélvicas associadas a obstipação e a retenção

urinária. Como antecedentes patológicos relevantes refere que, 13 anos antes, apresentou sintomas semelhantes, tendo sido submetida a cirurgia para excisão de tumor pélvico, cuja natureza ou localização precisa não sabe especificar, atribuindo a sintomatologia actual a recidiva de processo anterior.

Restantes antecedentes pessoais irrelevantes no contexto clínico.

No toque rectal, palpava-se volumosa lesão retro-rectal pré-sagrada.

Realizou Tomografia Computorizada (TC) pélvica onde se detectou tumor quístico pré-sagrado, com nódulo mural, na parede lateral esquerda do quisto, com realce após a administração de contraste iodado por via endovenosa, sem aparente invasão dos órgãos vizinhos e sem disseminação loco-regional ou à distância. Para além do nódulo mural, identificou-se, na parede antero-lateral direita, foco lipídico e pequena calcificação adjacente (Fig. 1).

Para melhor caracterização realizou Ressonância Magnética (RM) pélvica, que confirmou a existência do tumor pré-sagrado aderente ao cóccix, empurrando o recto e o canal anal para baixo e para a esquerda. O tumor é



Fig. 1 – TC Pélvica contrastada. Volumosa lesão quística, com nódulo parietal que capta contraste e.v. (seta), associando-se outro nódulo parietal contendo calcificação (seta aberta) e um foco de gordura. Situa-se em topografia pré-sagrada, empurrando o recto no sentido anterior, sem invadir as suas paredes.

quístico com nódulo parietal, com foco de gordura e uma pequena calcificação adjacente. As características do tumor são sugestivas de Teratoma. Após a administração de contraste paramagnético por via endovenosa, observou-se realce intenso da parede e do nódulo sólido, sendo este aspecto sugestivo de malignidade (Fig. 2).

Análiticamente não se observaram alterações da α -Fetoproteína (α -FP) nem da Gonadotropina Coriónica humana (GCh).

A doente foi submetida a cirurgia, por abordagem perineal, com ressecção completa do tumor e do cóccix.

Macroscopicamente, o conteúdo do tumor era um líquido necrótico, com componente sólido parietal (Fig. 3).

A análise microscópica do tumor revelou tratar-se de Teratoma com malignização do componente epitelial em adenocarcinoma (Fig. 4).

O pós-operatório decorreu sem complicações com normalização do trânsito intestinal e urinário.



Fig. 2 – RM pélvica. Lesão quística de parede fina, em localização anterior ao sacro, deslocando o recto e a vagina para a frente. a – Ponderação T1 no plano axial. A lesão apresenta foco hiperintenso na parede anterior direita do quisto (seta), que corresponde a conteúdo lipídico puro, pois este é completamente saturado numa sequência de saturação de gordura (Fig. 2b).

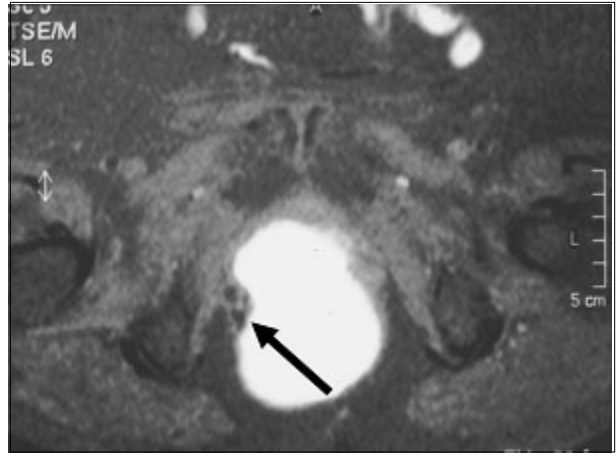


Fig. 2b – Ponderação T1 com supressão de gordura no plano axial. O foco de hiperintensidade em T1 é completamente suprimido nesta ponderação (seta).

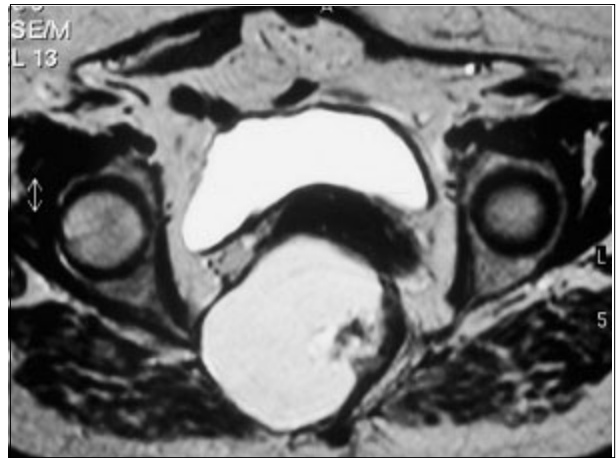


Fig. 2c – Ponderação T2 no plano axial. A lesão apresenta hipersinal homogêneo, correspondendo a tumor quístico, provavelmente com alto conteúdo proteico (pois em T1 é hiperintensa), deslocando o colo uterino para a frente.



Fig. 2d – Ponderação T2 no plano sagital. Demonstra-se desvio anterior da vagina, útero, uretra e bexiga, condicionado pelo tumor. A lesão quística parece aderente à superfície anterior do cóccix.



Fig. 2e – Ponderação T1. Nódulo parietal (seta).

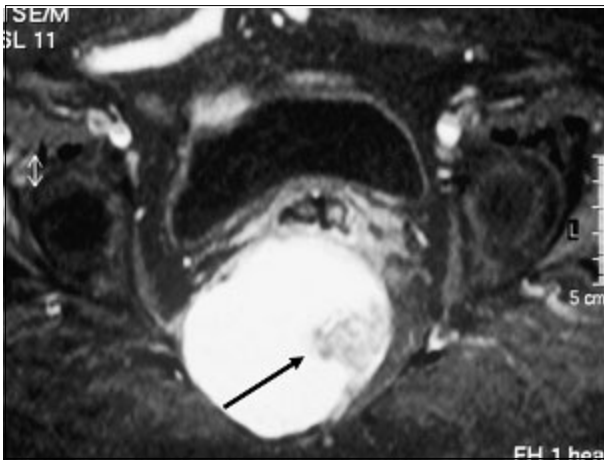


Fig. 2f – Ponderação T1 com supressão de gordura após a administração de gadolínio. O nódulo parietal realça intensamente (seta).



Fig. 3b – Superfície externa do tumor.



Fig. 3c – Secções do tumor observando-se nódulo sólido hemorrágico (seta longa) e um foco adiposo (seta curta).



Fig. 3 – Aspecto macroscópico da peça de tumorectomia e coccigectomia. a – Superfície interna do tumor.

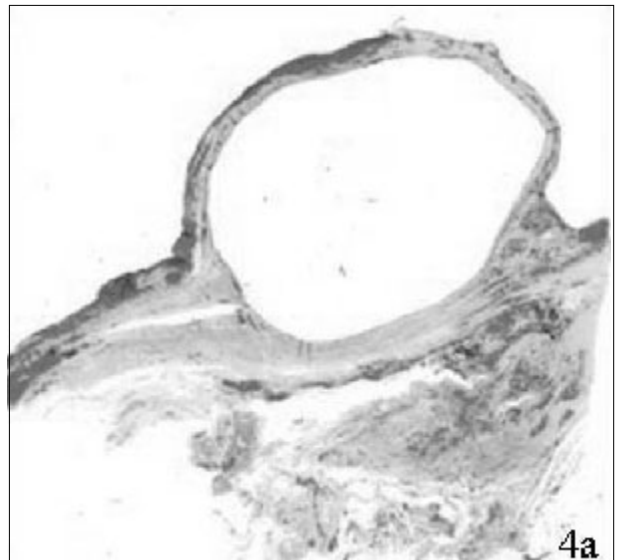


Fig. 4 – Histologia (H&E). a – A superfície interna do nódulo adiposo (após remoção da gordura) é constituída por epitélio pavimentoso.

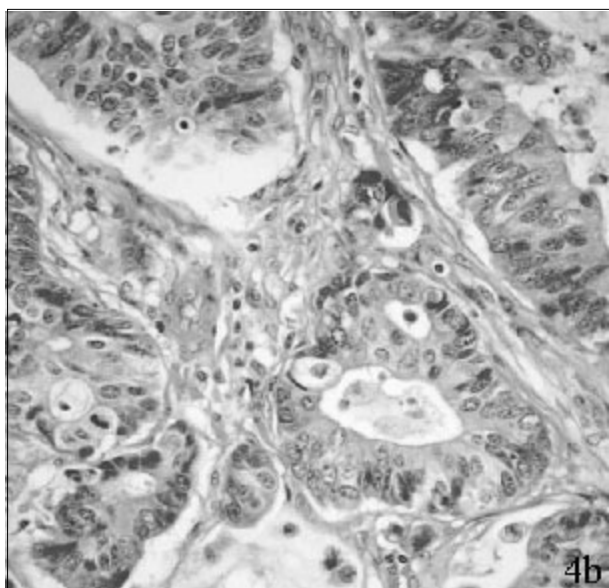


Fig. 4b – A área sólida com realce observada na TC e RM corresponde a componente de adenocarcinoma do teratoma.

Devido à natureza maligna do Teratoma, a doente foi submetida a Radioterapia externa com uma dose total de 150Gy.

O seguimento incluiu, para além do exame físico, TC pélvicas realizadas aos 6 e 12 meses, seguidas de RM pélvica aos 23, 27, 37 e aos 45 meses. Inicialmente, observou-se densificação da gordura da região pré-sagrada que, entretanto, normalizou existindo apenas alterações relacionáveis com a Radioterapia.

No presente, a doente está assintomática sem evidência clínica ou imagiológica de recidiva do tumor de base.

Discussão

A palavra Teratoma deriva do Grego “Teratos” e significa monstro [1-3].

Os Teratomas são tumores compostos por tecido maduro ou imaturo, derivado de mais de uma camada de células germinativas: endoderme, mesoderme e ectoderme [4,5]. O epitélio pavimentoso e apêndices cutâneos são de origem ectodérmica, os epitélios respiratório e gastrointestinal e tecido pancreático derivam da endoderme, e a mesoderme origina tecido conjuntivo e muscular, cartilagem e osso [5]. Os Teratomas originam-se de células pluripotenciais, normalmente, localizadas nos ovários e testículos ou, anormalmente, localizadas em restos embrionários, habitualmente localizados na linha média [4,6,7,8]. De acordo com a teoria partenogénica, os Teratomas extra-gonadais têm origem em células pluripotenciais que, durante a sua migração desde a vesícula vitelina até as gónadas, ficaram ao longo do seu trajecto migratório [4]. Apesar de poderem surgir em qualquer local, localizam-se mais frequentemente nas gónadas, mediastino, retroperitoneu, região sacrococcígea e região pineal [4,7].

Os Teratomas podem ser classificados sob o ponto de vista histopatológico em três grupos, havendo porém autores que os classificam em quatro grupos:

- Maduros, contendo tecido bem diferenciado e menos de 10% de tecido indiferenciado. Constituem 60% dos TSC [4,7];

- Imaturos, contendo mais de 10% de tecido primitivo, misturado com elementos mais maduros, sem características de malignidade ou metastização [7]. São mais frequentemente de origem neural [4,7];
- Malignos, quando o tecido maligno é de origem embrionária, como disgerminoma, tumor do saco vitelino ou coriocarcinoma [4];
- Com Transformação Maligna, quando o tecido maduro sofre degenerescência maligna, sendo os mais frequentes o adenocarcinoma e o carcinoma pavimentocelular, embora também ocorram sarcomas, neuroblastomas ou nefroblastomas [4].

A região sacrococcígea é a localização mais frequente dos Teratomas nos recém-nascidos (RN), ocorrendo 1 caso em cada 35 000 a 40 000 nascimentos[4,9,10]. Raramente surge nos adultos nos quais são, provavelmente, de origem congénita[4,9,10]. É cerca de 3 a 4 vezes mais frequente no sexo feminino [4,9].

Os TSC podem ser classificados em 4 tipos de acordo com o volume do componente externo exclusivo (tipo I), do componente intra-pélvico exclusivo (tipo IV), ou com volumes variáveis dos componentes intra-pélvico ou externo [9] (Fig. 5). Os TSC externamente visíveis são mais frequentes em RN, e benignos [4,9]. Os de tipo IV manifestam-se mais tardiamente, são mais frequentes em adultos e, são na maioria benignos (apenas 1% a 2% são malignos, embora tenham maior tendência para malignização) [4,8,9].

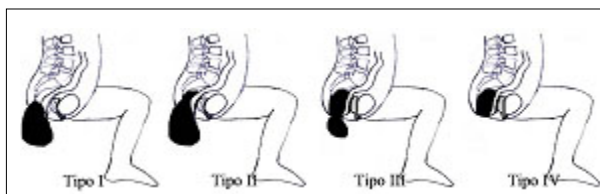


Fig. 5 - Classificação dos teratomas sacrococcígeos de acordo com a topografia.

Na população pediátrica a tendência para a malignização dos TSC aumenta com a idade [4,5,8,9,10]. Outros factores que aumentam o risco de malignização são a existência de componente intra-pélvico e um componente sólido exuberante [9]. Está descrito um risco de malignização que varia de 2 a 5% no RN, aumentando para 50% no primeiro ano e para quase 100% após os 5 anos de idade [9]. Os poucos TSC que permanecem benignos são provavelmente os diagnosticados em idade adulta [9].

O diagnóstico de TSC com componente externo pode ser feito através da ecografia obstétrica, ou na altura do nascimento pela existência de uma tumefacção na região sagrada ou nadegueira [5]. Esta é também a apresentação mais comum nos adultos. A presença de fistula crónica recorrente, lombalgia, dor rectal, obstipação, tenesmo ou partos distócicos também são manifestações clínicas [4,5,9]. Sintomas neurológicos como parestesias ou paraparesia, podem surgir mais tardiamente [4,5,9]. Há casos descritos de descoberta acidental do TSC em doentes assintomáticos [4,5].

Os níveis séricos de oncogenes fetais, como α -FP e GCh podem estar aumentados nos casos de Teratomas malignos, sobretudo se a malignização é do subtipo endodérmico [5,9].

Macroscópica e histologicamente, os Teratomas são semelhantes, independentemente da sua topografia [5,9]. Os Teratomas benignos são predominantemente quísticos, contendo nódulo composto por sebo, pêlos e calcificações (Nódulo de Rockitansky) [5,6,7,9]. Os imaturos ou malignos têm componente sólido mais proeminente [5,6,7,9]. Necrose e hemorragia são mais sugestivos de malignidade [7]. Estes aspectos têm correspondência nos exames radiológicos.

Em estudos contrastados do aparelho gastrointestinal, pode ocorrer desvio e compressão das estruturas pélvicas por lesão ocupando espaço retro-rectal [8].

No radiograma simples, podem observar-se sinais de alteração estrutural do sacro ou do cóccix em quase todos os doentes, calcificações em 60% dos casos, podendo identificar-se esboços dentários ou ósseos e, raramente, um nível hidro-lipídico [9].

Embora em ecografia se possam observar os Teratomas maduros como sendo tumores quísticos com componentes sólidos e focos ecogénicos com atenuação posterior (nódulo de Rockitansky), pode ser de difícil identificação a gordura e as calcificações, ambas sugestivas de Teratoma [7].

Os melhores métodos radiológicos para caracterizar estas lesões e avaliar a sua relação com as estruturas adjacentes são a TC e a RM [8,9]. Em TC, surgem mais frequentemente como tumores complexos com componente sólido, com gordura ou com elementos calcificados (nódulo de Rockitansky) e áreas quísticas com ou sem septos [8]. As calcificações são melhor avaliadas por TC [8].

A RM, pela sua melhor resolução de contraste e pela sua capacidade multiplanar, é melhor na avaliação do componente quístico e dos níveis hidro-lipídicos, permitindo também uma melhor análise topográfica [8].

Estes dois métodos são excelentes para identificar o componente lipídico dos tumores [8].

As características radiológicas mais típicas dos Teratomas são a presença de lesão complexa, com nível hidro-lipídico e calcificações.

Os Teratomas em que o componente sólido é exuberante, com invasão das estruturas adjacentes, com destruição do sacro e que apresentam realce das suas paredes ou do componente sólido são altamente sugestivos de malignidade [8]. Podem, nestes casos, apresentar adenopatias loco-regionais ou metastização [8].

No diagnóstico diferencial de TSC no adulto, de acordo com as características do tumor (relação entre componente quístico e sólido), consideram-se várias entidades onde se incluem o meningocele anterior, quisto de duplicação anal ou rectal, quisto de glândulas anais, pilonidais, seroma, urinoma, abscesso rectal, tumores de tecidos moles (p.e. fibrossarcoma) ou ósseos (p.e. tumor de células gigantes do sacro) [4,8,9]. No caso de destruição óssea ou características infiltrativas deve considerar-se a hipótese de cordoma, sarcoma, metástases ou osteomielite [4,8].

O tratamento dos TSC consiste na ressecção completa e

precoce do tumor (uma vez que os Teratomas maduros têm potencial maligno), completada por coccigectomia (uma vez que o cóccix pode conter restos de células pluripotenciais, o que favorece a recidiva) [4,5,6,9]. No caso clínico descrito, embora não se tenha conhecimento preciso da natureza do tumor pélvico previamente excisado, pode admitir-se que o tumor actual poderá constituir recidiva de eventual Teratoma anteriormente incompletamente excisado. Várias abordagens cirúrgicas foram descritas, onde se incluem incisão sagrada, transperineal ou, no caso de TSC com volumoso componente intra-pélvico, abordagem abdominal [4,5,9]. No caso de Teratoma benigno, não são necessárias mais terapêuticas [4,5]. O tratamento complementar, com Radioterapia e Quimioterapia, deve ser instituído nos TSC malignos. Porém, devido ao reduzido número de casos, estas terapias complementares não estão uniformemente protocoladas, sobretudo na população adulta [4,5]. A excisão completa dos TSC com transformação maligna é a melhor abordagem, uma vez que estes são insensíveis a quimioterapia [4].

O prognóstico dos TSC benignos é bom, caso se consiga ressecção total da lesão acompanhada de coccigectomia [4]. Os Teratomas malignos ou os que têm transformação maligna apresentam mau prognóstico, devido à sua tendência para recidivar e metastizar [4]. A recidiva ocorre em 7,5% a 22%, em caso de excisão tumoral completa e coccigectomia, ou em 37% caso não se consiga um tratamento cirúrgico óptimo [9].

A maioria das recidivas dos TSC ocorre no prazo de 2 anos, pelo que o seguimento destes doentes deve ser apertado [9]. Deve realizar-se exame físico a cada 1 a 2 meses no primeiro ano, cada 3 a 4 meses no segundo ano e cada 6 meses durante os 3 anos seguintes [4]. Deve incluir avaliação das regiões perineal e pré-sagrada, bem como um exame rectal [4]. Embora não esteja definida na literatura a periodicidade para realização de TC e/ou RM, estes são exames úteis na detecção de recidivas [4]. Apesar da sua importância ser incerta, o aumento dos valores séricos dos marcadores tumorais, α -FP e GCh, pode ter utilidade na avaliação de recidivas, se esses mesmos valores estiverem aumentados antes da terapêutica [4,7].

Conclusão

Os Teratomas da região sacrococcígea são tumores raros, especialmente no adulto mas devem ser considerados no diagnóstico diferencial de lesões em topografia pré ou retro-sagrada, sobretudo quando apresentam as características imagiológicas típicas de Teratomas. Porém, há casos de Teratomas malignos ou com transformação maligna em que os achados de imagem não são tão específicos.

Bibliografia

1. Dicionário Etimológico da Língua Portuguesa, vol. V, 7.ª ed., Livros Horizonte; Lisboa, 1994, p. 290.
2. Pereira, I. – Dicionário Grego-Português e Português-Grego, 7.ª ed., Livraria Apostolado da Imprensa, Braga, 1990, p. 570.

-
3. Figueiredo, C. – Grande Dicionário da Língua Portuguesa, 25.^a ed., vol IV, Bertrand Editora, Venda Nova, 1996, p. 2446.
4. Ng, E.W.; Porcu, P.; Loehrer, P. J. Sr. - *Sacrococcygeal Teratoma in Adults: Case Reports and a Review of the Literature*. Cancer. 1999 Oct 1, 86(7):1198-202. Review.
5. Bull, J. Jr.; Yeh, K. A.; McDonnell, D.; Caudell, P.; Davis, J. - *Mature Presacral Teratoma in an Adult Male: A Case Report*. Am Surg, 1999 Jun, 65(6):586-91.
6. Ueno, T.; Tanaka, Y. O.; Nagata, M. et al. - *Spectrum of Germ Cell Tumors: from Head to Toe*. Radiographics, 2004 Mar-Apr, 24(2):387-404.
7. Gatcombe, H. G.; Assikis, V.; Kooby, D.; Johnstone, P. A. - *Primary Retroperitoneal Teratomas: A Review of the Literature*. J Surg Oncol, 2004 May 1, 86(2):107-13.
8. Monteiro, M.; Cunha, T. M.; Catarino, A. - *Tome V. Case report: Sacrococcygeal Teratomas with Malignant Transformation in an Adult Female: CT and MRI Findings*. Br J Radiol, 2002 Jul, 75(895):620-3.
9. Audet, I. M.; Goldhahn, R. T. Jr; Dent, T. L. - *Adult Sacrococcygeal Teratomas*. Am Surg, 2000 Jan, 66(1):61-5.
10. Diel, J.; Ortiz, O.; Losada, R. A. et al. - *The Sacrum: Pathologic Spectrum, Multimodality Imaging, and Subspecialty Approach*. Radiographics, 2001 Jan-Feb, 21(1):83-104.

Correspondência

Marília Jeanette de Azevedo Gonçalves
Serviço de Imagiologia
Hospital Central do Funchal
Avenida Luís de Camões
9004-514 Funchal