

UM CASO PRENATAL DESAFIADOR: DESVENDANDO O RARO E LETAL TERATOMA SACROCOCCÍGEO

A CHALLENGING PRENATAL CASE: UNRAVELING THE RARE AND LETHAL TERATOMA SACROCOCCÍGEO

THIAGO LARA ROCHA, SAMUEL CAVALCANTE REIS, VALÉRIA MARÇAL VIEIRA, MARCELLO BRAGA VIGGIANO

RESUMO

Trata-se de um relato de caso referente ao atendimento e seguimento de pré-natal já no terceiro trimestre da gestação, que foi referenciado para confirmação de hipótese diagnóstica inicial de mielomeningocele. Após ultrassonografia morfológica foi diagnosticado uma patologia ainda mais rara e letal: teratoma sacrococcígeo (TSC).

O teratoma sacrococcígeo é um tumor de células germinativas, sendo que tal neoplasia fetal está associada a complicações como prematuridade, hidropsia e morte fetal, podendo levar também a complicações maternas como a síndrome materna em espelho (Mirror Syndrome), na qual a parturiente apresenta as mesmas complicações fetais, tais como edema generalizado e derrame pleural.

O caso em questão evoluiu com desfecho favorável para a gestante e desfavorável para o feto, culminando com o óbito, mesmo com o aparato da UTI neonatal, reforçando assim a gravidade da malformação.

PALAVRAS-CHAVE: TERATOMA SACROCOCCÍGEO, NEOPLASIA DE CÉLULAS GERMINATIVAS, DEFEITOS DO TUBO NEURAL, PRÉ-NATAL DE ALTO RISCO, MALFORMAÇÃO FETAL

ABSTRACT

This is a case report referring to prenatal care and follow-up in the third trimester of pregnancy, which was referred to confirm the initial diagnostic hypothesis of Myelomeningocele. After morphological ultrasound an even rarer and lethal pathology was diagnosed: Sacrococcygeal Teratoma (SCT). Sacrococcygeal teratoma is a germ cell tumor, and such fetal neoplasia is associated with complications such as prematurity, hydrops and fetal death, and may also lead to maternal complications such as maternal mirror syndrome, where the mother presents the same fetal complications such as generalized edema and pleural effusion.

The case in question evolved with a favorable outcome for the pregnant woman and an unfavorable one for the fetus, culminating in death, even with the neonatal ICU apparatus, thus reinforcing the severity of the malformation.

KEYWORDS: SACROCOCCYGEAL TERATOMA, GERM CELL NEOPLASM, NEURAL TUBE DEFECTS, HIGH RISK PRENATAL CARE, FETAL MALFORMATION

INTRODUÇÃO

O teratoma sacrococcígeo é um tipo de tumor originado de células germinativas, sendo o mais comum na infância, representando aproximadamente 40% de todos os tumores desse tipo. Ele também pode ser identificado durante a fase fetal, com uma incidência aproximada de 1 a cada 27.000 casos.

Neste caso específico, o diagnóstico foi feito tardiamente através de uma ultrassonografia realizada em um serviço especializado e de alto risco. A ultrassonografia obstétrica foi utilizada com parâmetros morfológicos, embora a idade gestacional ideal para esse tipo de avaliação já tivesse passado.

Apesar de ser uma neoplasia relativamente comum, seu diagnóstico é complexo e, quando detectado, permite uma

abordagem mais ativa para prevenir desfechos desfavoráveis, como ocorreu neste caso. Portanto, o objetivo deste trabalho é apresentar imagens de ultrassonografia que sugerem a presença desse tumor, visando ao diagnóstico precoce dessa condição. Além disso, ele destaca as possíveis complicações associadas a essa condição, tanto durante o período pré-natal quanto pós-natal.

RELATO DE CASO

Uma paciente de 28 anos, em sua terceira gestação e com duas cesarianas anteriores, foi encaminhada para sua primeira consulta de pré-natal de alto risco no Hospital da Mulher de Goiânia (HEMU). A suspeita inicial era de uma possível mielomeningocele, devido a alterações detectadas em um ultras-

som prévio. Nessa avaliação inicial, a paciente não apresentava queixas específicas, tendo procurado assistência apenas devido às alterações no exame de ultrassom anterior.

O exame de ultrassom anterior mostrou um aumento leve do índice de líquido amniótico (ILA) e a presença de uma imagem hipocóica ovalada na região lombar, que poderia corresponder a uma mielomeningocele. Os exames laboratoriais e o exame físico da paciente não apresentaram alterações significativas. Portanto, a paciente foi orientada a realizar uma ultrassonografia obstétrica com avaliação dos parâmetros morfológicos, embora estivesse fora do período ideal para o exame morfológico de segundo trimestre (geralmente entre 20 e 24 semanas). O objetivo era confirmar o diagnóstico e determinar a conduta adequada no acompanhamento pré-natal e no parto.

A segunda ultrassonografia foi realizada sete dias após a primeira consulta e revelou um ILA com valores acima do normal, confirmando o diagnóstico de polidramnio. Além disso, foi identificada uma imagem compatível com teratoma sacrococcígeo medindo 11,5 x 9,5cm, alterando a suspeita diagnóstica para essa rara patologia com pior prognóstico (figura 1).



Figura 1. Ultrassom exibe imagem tumoral mista em região sacral fetal e polihidramnia.

Seis dias após a primeira ultrassonografia, durante uma nova avaliação fetal, foi observada uma anemia fetal significativa devido ao grande acúmulo de fluidos fetais causado pelo tumor. Nesse momento, a velocidade do pico sistólico da artéria cerebral média foi medida em 60,3cm/s (\gt 1.5MoM), indicando anemia moderada. Dada a idade gestacional de 32 semanas e 3 dias, a paciente foi internada para maturação pulmonar e, posteriormente, planejou-se a resolução da gestação por meio de cesariana.

A paciente permaneceu na enfermaria do hospital por mais três dias para estabilização antes da realização da cesariana. A indicação para a cesariana estava relacionada à malformação fetal, anemia moderada e piora nos resultados da dopplerfluxometria.

Durante o parto, foi realizada a extração de um único feto do sexo feminino, que apresentou um APGAR 3/6 no primeiro, e quinto minutos, expectivamente. O feto apresentava uma grande massa na região sacral, sem ulcerações, com várias nodulações e endurecimento ao toque, além de uma implantação auricular mais baixa.

O recém-nascido (RN), embora não tenha chorado ou respirado imediatamente após o nascimento, recebeu reanimação, incluindo ventilação com pressão positiva, e foi trans-

ferido para uma sala de estabilização. A equipe de pediatria descreveu uma lesão de 15-20cm na região sacral, sem ulcerações, com diversas nodulações endurecidas e circulação colateral expressiva (figura 2). Além disso, foi observada uma implantação auricular baixa.



Figura 2. Imagem neonatal exibe massa tumoral em região sacral com circulação colateral exuberante.

O RN permaneceu na sala de estabilização antes de ser transferido para a UTI neonatal. No entanto, após 28 horas de vida, o RN apresentou uma piora significativa em seu estado geral, incluindo instabilidade hemodinâmica, extremidades frias e perfusão periférica lenta, indicando choque (figura 3). Foi necessária ventilação não invasiva, intubação orotraqueal, punção de acesso venoso central e administração de adrenalina para estabilizá-lo. Foram adotadas medidas para compensação hemodinâmica, como expansão com soro fisiológico e transfusão de concentrado de hemácias.



Figura 3. Imagem neonatal 28h pós nascimento exibe aumento significativa da massa tumoral.

Após essas intervenções, o RN foi submetido a um raio-X de tórax, que revelou um pneumotórax bilateral. A drenagem torácica foi realizada, mas o RN não apresentou melhora hemodinâmica nem respiratória. Infelizmente, o RN evoluiu para uma parada cardiopulmonar, com tentativas de reanimação cardiopulmonar sem sucesso, levando ao óbito do paciente.

Este relato de caso destaca a complexidade do diagnóstico e do manejo do teratoma sacrococcígeo, bem como as complicações graves associadas a essa condição, tanto no período pré-natal quanto pós-natal.

DISCUSSÃO

O tumor sacrococígeo é o tumor de células germinativas mais comum da infância. Na população pediátrica respondem por 40% de todos os tumores de células germinativas, raramente em idade adulta. É a neoplasia fetal mais frequentemente reconhecida, com uma incidência estimada de aproximadamente 1 em 27.000, e mais comum no sexo feminino ¹.

Os teratomas geralmente são compostos de células que representam todas as três camadas de células germinativas, e se apresentam intraútero como uma massa que se estende para fora da extremidade caudal do feto, ou como um tumor da infância que pode ser assintomático, ou apresentar sinais de obstrução do reto ou da bexiga ^{1,2}.

A classificação de Altman descreve a extensão, se o tumor é externo e/ou interno. Os tumores do tipo I são principalmente externos, enquanto as lesões do tipo IV são totalmente internas. Os tumores tipo I e II são os mais evidentes na ultrassonografia pré-natal e no exame clínico. Os tumores do tipo IV geralmente são encontrados mais tardiamente, na primeira infância, em comparação com tumores com um componente externo (tipos I-III) ¹. Comparando com o caso em questão, evidencia-se que o tipo correspondente é o tipo I.

O diagnóstico pré-natal geralmente ocorre durante o segundo trimestre, fato que comprova a dificuldade no diagnóstico do caso em questão, sendo identificado no início do terceiro trimestre. A maioria dos TSCs diagnosticados no pré-natal são sólidos ou mistos, císticos e ou sólidos; calcificações estão frequentemente presentes, concordando com o caso relatado que corresponde a um tumor misto, com componentes sólidos e císticos e calcificações de permeio ^{2,3}.

Anormalidades estruturais associadas podem incluir obstrução da saída da bexiga e hidronefrose, estenose ou atresia retal e cardiomegalia secundária a shunt vascular e insuficiência cardíaca de alto débito, características essas que não foram observadas no caso analisado ³.

A ressonância nuclear magnética (RNM) fetal é recomendada quando disponível. Em comparação com a ultrassonografia, a RNM caracteriza com mais precisão a extensão intrapélvica e abdominal do tumor e a compressão de órgãos adjacentes ³. Essas informações podem ajudar no aconselhamento pré-natal e no planejamento pré-operatório para ressecção cirúrgica, apesar de ter considerado essas opções, devido a rápida evolução do quadro, não foi possível obter o diagnóstico mais preciso por meio da RNM e a conduta foi tomada primordialmente por meio do diagnóstico ultrassonográfico.

O diagnóstico diferencial mais importante de uma massa sacral cística exofítica no feto é um defeito do tubo neural distal (mielomeningocele ou mielocistocele), fato importante que foi comprovado ao ter sido analisado o motivo do encaminhamento do caso para o hospital de referência, de forma que a suspeita inicial da investigação era exatamente esse diagnóstico diferencial de grande relevância. Por isso deve-se sempre ter em mente que ambas as patologias quando se deparar com tais alterações ⁴. Importante salientar que TSC

sempre têm uma porção próxima ao cóccix; eles podem atingir o sacro, mas o efeito de massa geralmente é pré-sacral e não posterior, como seria um defeito do tubo neural ⁴.

Avaliação ultrassonográfica seriada do feto, placenta e tumor ao longo da gestação é um componente importante no plano geral de tratamento, e o objetivo principal é identificar fetos com risco aumentado de morte fetal devido à hidropsia decorrente da insuficiência cardíaca de alto débito pela vascularização e ao tamanho da massa e intervir conforme apropriado, outro ponto importante citado no artigo de Egler et al ¹ que também comunica de forma intrínseca com o caso relatado no presente artigo. Por meio do Doppler de artéria cerebral média do feto, pode-se identificar anemia fetal que corroborava com a insuficiência cardíaca e com a hidropsia que levou a morte fetal no desfecho do caso em questão. Portanto, reforça a importância da identificação precoce e manejo adequado desta patologia fetal.

O tamanho do tumor deve ser medido em cada exame de ultrassom, e as porções sólidas do tumor devem ser interrogadas com ultrassom Doppler para avaliar o fluxo vascular ^{1,5}. As lesões grandes (>10cm), como do caso em questão que estava em volta de 15-20cm, especialmente as vasculares, estão associadas a uma alta taxa de mortalidade perinatal concordando novamente com o desfecho desfavorável do caso. Lesões relativamente císticas com vascularização ausente ou leve tendem a apresentar crescimento lento e evolução favorável, mesmo quando grandes (>10 cm) ^{1,5}.

O volume de líquido amniótico e a espessura da placenta também devem ser avaliados, pois o polidramnion e o espessamento da placenta são marcadores de hidropsia, e o oligodramnion pode resultar da obstrução da bexiga devido ao TSC ⁴, de forma que o caso analisado apresentava polidramnion importante e sinais de hidropsia.

A frequência dos exames de ultrassom depende da composição do tumor (ou seja, cístico ou sólido), sua vascularização e quaisquer achados associados; a imagem de acompanhamento pode ser até duas vezes por semana para tumores de alto risco, ou tão raramente quanto a cada duas semanas para lesões pequenas ou predominantemente císticas ⁴, esse ponto não foi possível ser analisado pela gravidade do caso que teve a sua resolução de maneira mais rápida e incisiva.

A ecocardiografia fetal é recomendada em fetos com tumores predominantemente sólidos e/ou vasculares. A ecocardiografia é utilizada para identificar um estado cardíaco de alto débito, que precede o início da hidropsia. Um perfil cardíaco fetal que consiste na avaliação do índice cardiotorácico, escores da dimensão cardíaca, débito ventricular combinado e regurgitação valvular pode ser usado para identificar fetos com mau prognóstico ⁴.

Dessa forma então, pode-se analisar que vários fatores descritos na literatura especializada estavam em concordância com o encontrado no caso em questão, mesmo que alguns pontos importantes não puderam ser utilizados, ficou evidente que o diagnóstico precoce é essencial para o desfecho favorável e a maior sobrevida de fetos com tal malformação.

CONCLUSÃO

Tal relato de caso destaca a gravidade desta malformação fetal, que deve ser diagnosticada precocemente, com o objetivo de acompanhamento individualizado em pré-natal de alto risco com retaguarda de hospital terciário devido ao potencial de letalidade, além de prestar assistência adequada a gestante, com aconselhamento e ações médicas para minimizar o sofrimento físico e mental da paciente.

O tumor do feto deste caso relatado poderia ser classificado como tipo I ou II, a massa na região sacral de grande volume, provavelmente maior que 10cm e altamente vascularizado, contribuindo com maior gravidade, associados a maior mortalidade perinatal, tal qual detalhado no desfecho deste caso.

REFERENCIAS

1. Egler, R. A. Levine, D. Wilkins-Haug, L. Sacrococcygeal teratoma, UpToDate, https://www.uptodate.com/contents/sacrocooccygeal-teratoma?search=extragonadal-germ-cell-tumors-&source=search_result&selectedTitle=4~41&usage_type=default&display_rank=4. Acessado 15-Set-2023.
2. Swamy R, Embleton N, Hale J. Sacrococcygeal teratoma over two decades: birth prevalence, prenatal diagnosis and clinical outcomes. *Prenat Diagn* 2008; 28: 1048.
3. SU JM. Ultrastructure intracranial germ cell tumors. UpToDate <https://www.uptodate.com/contents/intracranial-germ-cell-tumors/print?source=Out%20of%20date%20-%20zh-Hans>, acessado 15-Set-2023.
4. Khoury C. Disrafismo espinhal fechado: Patogênese e tipos. UpToDate, <https://www.uptodate.com/contents/closed-spinal-dysraphism-pathogenesis-and-types/print?search=teratoma, 2021>, acessado 15-Set-2023.
5. Audet IM, Goldhahn RT Jr, Dent TL. Adult sacrococcygeal teratomas. *Am Surg* 2000; 66: 61.