

Christopher Kengo Nagao; Henrique Roriz Ferreira de Castro; Felipe Guimaraes Pugliesi; Rafael Felisberto Dias Florencio ; Alceo Antonio Mai Junior; Kayann Kaled Reda El Hayek; Marco Aurelio Watanabe Yorioka; Valter Dell Acqua Cassao; Joaquim Francisco de Almeida Claro; Hospital de Transplantes Dr. Euryclides de Jesus Zerbini, São Paulo, SP, Brasil

## Introdução e Objetivo

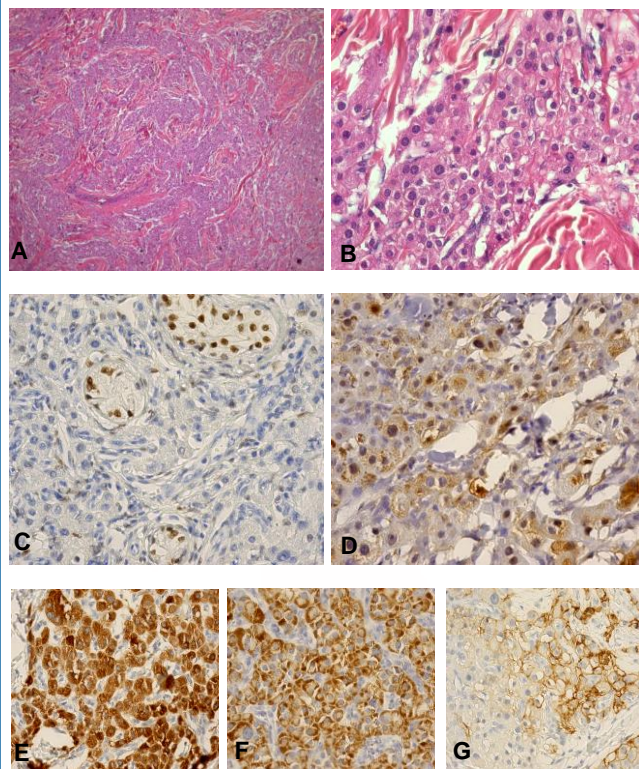
**INTRODUÇÃO:** Pacientes com hiperplasia adrenal congênita (HAC) podem apresentar remanescentes de células adrenais em gônadas, que na vigência de tratamento inadequado da doença de base proliferam e geram massas testiculares, geralmente bilaterais. Trata-se de diagnóstico diferencial raro frente às hipóteses mais frequentes para tumores testiculares, mas que neste contexto demanda atenção especial para garantir o tratamento adequado.

**OBJETIVO:** Apresentar a dificuldade diagnóstica do tumor testicular bilateral por remanescente adrenal secundário à HAC e relatar caso tratado em nossa instituição.

## Método

Relato de caso e revisão de artigos publicados entre 2010 e 2023 disponíveis na base de dados PubMed, abordando o tema de tumores testiculares de remanescente adrenal (TTRA).

## Figuras



(A) HE 50x; (B) HE 400x – células poligonais eosinofílicas; (C) Receptor de andrógenos; (D) Sinaptofisina; (E) Inibina; (F) Melan A; (G) CD56

## Resultados

Paciente de 21 anos do sexo masculino, em tratamento de HAC, apresentava massa testicular em crescimento há 9 meses, indolor. Marcadores tumorais séricos testiculares em níveis normais. Ultrassonografia doppler de bolsa testicular com múltiplos nódulos testiculares hipocogênicos bilaterais. Tomografia de tórax, abdome e pelve com contraste endovenoso sem evidência de lesões secundárias. Optado por biópsia de nódulo testicular com patologia de congelação no intraoperatório para definição de tratamento conservador ou radical. Exame de congelação evidenciou neoplasia maligna pouco diferenciada, favorecendo o diagnóstico de seminoma, sendo optado por prosseguir com orquiectomia radical bilateral. A avaliação anatomopatológica final evidenciou, bilateralmente, um tumor de células oncócicas. Contudo, a avaliação imunohistoquímica complementar foi compatível com tumor testicular de síndrome adrenogenital bilateral. Apesar de inibina e melan A positivos, também encontrados nos tumores de células de Leydig, foi observada intensa fibrose permeando o parênquima testicular, com positividade para sinaptofisina e CD 56, e ausência de receptores de andrógenos<sup>1</sup>. A revisão de literatura pela base de dados PubMed mostra 14 artigos de revisão no período avaliado, um deles demonstrando prevalência de TTRA em 40% dos pacientes com HAC. No entanto, publicações sobre TTRA consistem majoritariamente de relatos de caso. Descreve-se regressão tumoral após tratamento adequado da doença de base, reservando-se tratamento cirúrgico para casos seletos.

## Conclusão

Apesar de raro, o quadro de tumor testicular por remanescente adrenal é comum dentro da população com hiperplasia adrenal congênita, sendo passível de tratamento clínico, geralmente com boa resposta. O conhecimento da patologia por parte da equipe médica e a alta suspeição considerando o antecedente de hiperplasia adrenal congênita são fundamentais para se evitar a orquiectomia, desfecho frequente quando a diferenciação com tumores malignos não é feita.

## Referências

1. Ali HH, Samkari A, Arabi H. Testicular adrenal rest "tumor" or Leydig cell tumor? A report of a challenging case with literature review. *Avicenna J Med.* 2013 Jan;3(1):15-9. doi: 10.4103/2231-0770.112789. PMID: 23984262; PMCID: PMC3752856
2. Manon Engels and others, Testicular Adrenal Rest Tumors: Current Insights on Prevalence, Characteristics, Origin, and Treatment, *Endocrine Reviews*, Volume 40, Issue 4, August 2019, Pages 973–987, <https://doi.org/10.1210/er.2018-00258>