

HEITOR RAMOS RUELLAS, ANDREY GARCIA ESTEVANATO, SILVIO TUCCI JUNIOR, SONIR ROBERTO RAUBER ANTONINI, LIVIA MARA MERMEJO, VALDAIR FRANCISCO MUGLIA, FERNANDO CHAHUD, JOSE DE BESSA JUNIOR, CARLOS AUGUSTO FERNANDES MOLINA  
FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO – UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO

## Introdução e Objetivo

O carcinoma cortical adrenal pediátrico (CCAp) tem o diagnóstico histológico dos tumores da cortical adrenal (TCA) ainda encontra dificuldade para definir o comportamento clínico maligno/benigno desses tumores. Os critérios de Wieneke, também denominados Armed Forces Institute of Pathology (AFIP®), são os melhores para a população pediátrica. Entretanto, AFIP não atingiu 100% de sensibilidade para definição do comportamento clínico maligno em uma das maiores séries de pacientes recentemente publicada. Os critérios, peso ( $> 400g$ ) e o tamanho ( $> 10,5cm$ ) utilizados pela AFIP para definição do comportamento clínico do TAC pode ser exagerado para crianças menores de 3 anos, faixa etária mais prevalente da doença. O objetivo deste trabalho é ajustar o critério peso e tamanho do tumor para melhorar a sensibilidade do mesmo.

## Método

Avaliação retrospectiva dos prontuários de 55 crianças / adolescentes, ao longo de 35 anos (1975-2010), com seguimento pós-operatório mínimo de 12 meses. Para determinar o comportamento clínico maligno/benigno dos TACs, as amostras foram processadas e revisadas por dois patologistas experientes considerando os critérios histológicos de Wieneke para TCA pediátrico. Depois disso, apenas os critérios peso e tamanho, entre os outros, foram ajustados, e verificada novamente a sensibilidade do método.

## Figuras

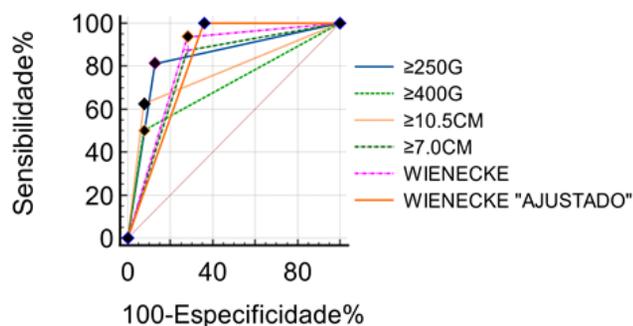


Figura 1 – Curva ROC de Especificidade e Sensibilidade para os critérios antigos e ajustados.

Variável	AUC	IC 95%
PESO $\geq 250g$	84,2%	0,719 - 0,926
PESO $> 400g$	71,2%	0,574 - 0,826
TAMANHO $> 10,5cm$	77,4%	0,641 - 0,876
TAMANHO $\geq 7cm$	79,6%	0,666 - 0,893
WIENEKE	82,8%	0,702 - 0,916
WIENEKE "AJUSTADO"	82,1%	0,694 - 0,911

Figura 2 – Tabela com valores das respectivas acurácias dos critérios. AUC: Acurácia; IC: Intervalo de confiança

## Resultados

Em nossa amostra, a maioria dos pacientes era do sexo feminino, 38 (69,1%) e crianças, 50 (90,9%), com mediana de idade de 3 [1-5] anos. Dos 55 pacientes, 16 (29,1%) apresentaram comportamento clínico maligno, sendo que em 15 (93,8%) identificou-se este comportamento. Entre os 39 com comportamento clínico benigno, observou-se o mesmo em 28 (71,8%). Ajustando o critério de peso de  $> 400 g$  a  $\geq 250 g$ , tamanho de  $> 10,5 cm$  a  $\geq 7 cm$ , e mantendo os demais, considerando o escore de  $\geq 4$  para malignidade, todos os 16 pacientes que apresentaram comportamento clínico maligno foram identificados, elevando a sensibilidade do método para 100% na presente amostra. Como demonstrado nas Figuras 1 e 2.

## Conclusão

Sendo o carcinoma cortical adrenal pediátrico um tumor maligno e raro, porém com incidência no Brasil até 18 vezes superior à dos demais países, o ajuste nos critérios peso e tamanho elevou a sensibilidade dos critérios histopatológicos de Wieneke (AFIP) de 93,8% para 100% em identificar CCAp.

## Referências

- Sandrini R, Ribeiro RC, DeLacerda L. Childhood adrenocortical tumors. J Clin Endocrinol Metab. 1997.
- Riedmeier M, Decarolis B, Haubitz I, Müller S, Uttinger K, Börner K, et al. Adrenocortical Carcinoma in Childhood: A Systematic Review. Cancers (Basel). 2021.
- Riedmeier M, Thompson LD, Molina CAF, Decarolis B, Härtel C, Schlegel PG, et al. Prognostic value of the Weiss and Wieneke (AFIP) scoring systems in pediatric ACC. Endocr Relat Cancer. 2023.
- Paschoalin VP, Tucci Júnior S, G Estevanato A, B Tiraboschi R, Antonini SR, Muglia VF, et al. Histopathological Criteria for Paediatric Adrenal Cortical Carcinoma. Horm Res Paediatr. 2022.