

Trabalhos Científicos

Título: Tumor Testicular De Restos Adrenais Em Paciente Com Hiperplasia Adrenal Congênita Clássica: Relato De Caso.

Autores: Introdução: A hiperplasia adrenal congênita (HAC) é um distúrbio autossômico recessivo caracterizado por deficiência enzimática na esteroidogênese adrenal, sendo a forma mais comum a deficiência de 21-hidroxilase. A falha na síntese de cortisol e aldosterona leva ao aumento compensatório da secreção de adrenocorticotrofina (ACTH), resultando em hiperplasia adrenal e acúmulo de precursores. Em indivíduos do sexo masculino, este estímulo crônico pode ativar remanescentes ectópicos de tecido adrenal no parênquima testicular, originando os chamados tumores testiculares de restos adrenais (TART), lesões benignas, mas potencialmente deletérias para a função gonadal e a fertilidade. Objetivos: Paciente masculino, 21 anos, diagnóstico de HAC clássica perdedora de sal estabelecido no primeiro mês de vida, em uso contínuo de glicocorticoide e mineralocorticoide desde a infância. Na adolescência, ultrassonografias seriadas evidenciaram múltiplos nódulos bilaterais nos testículos, inicialmente assintomáticos. Aos 17 anos foi submetido a orquectomia à direita devido a massa nodular progressiva, cujo exame anatomo-patológico e imuno-histoquímico demonstrou tumor de estroma gonadal compatível com TART, com forte expressão de CD56 e ausência de receptor androgênico. O testículo esquerdo manteve lesões nodulares de difícil controle clínico, mesmo após intensificação do tratamento com dexametasona. Durante o seguimento, o paciente apresentou ACTH persistentemente elevado (até >1000 pg/mL), 17-hidroxiprogesterona acima do alvo terapêutico e androstenediona flutuante. Testosterona sérica manteve-se em valores normais-baixos, associada a elevação intermitente de LH e FSH, sugerindo início de comprometimento da função testicular.

Metodologia: Resultados: Conclusão: O caso ilustra a fisiopatologia clássica dos TART em pacientes com HAC: estímulo crônico do ACTH sobre restos adrenais intra-testiculares, levando à formação de massas que podem mimetizar tumores de células de Leydig. O diagnóstico diferencial exige histopatologia e imuno-histoquímica. Embora benignos, os TART comprometem a espermatogênese e podem resultar em infertilidade. O controle clínico com supressão adequada do ACTH por glicocorticoides é fundamental, porém muitas vezes limitado pelos efeitos adversos do uso crônico em doses supra-fisiológicas. Nestes casos, a abordagem cirúrgica torna-se necessária, seja por cirurgia conservadora testicular ou orquectomia, dependendo da extensão da lesão e da preservação do parênquima viável. Este relato enfatiza a necessidade de rastreamento precoce com ultrassonografia testicular em pacientes masculinos com HAC clássica, mesmo que assintomáticos, além da monitorização hormonal rigorosa. A identificação precoce dos TART possibilita intervenções médicas ou cirúrgicas oportunas, com o objetivo de preservar a função testicular e a fertilidade, minimizando o impacto desta complicaçāo frequente e clinicamente relevante.

Resumo: MARCOS VINICIUS DALLA LANA (HOSPITAL CRIANÇA CONCEIÇÃO), CARLA KURCREVSKI (HOSPITAL CRIANÇA CONCEIÇÃO), SOFIA TOSS (HOSPITAL CRIANÇA CONCEIÇÃO), MARCELO SCHAEFFER (HOSPITAL CRIANÇA CONCEIÇÃO), MARINA BRESSIANI (HOSPITAL CRIANÇA CONCEIÇÃO), MICHELE HERTZ (HOSPITAL CRIANÇA CONCEIÇÃO), MÁRCIA PUÑALES (HOSPITAL CRIANÇA CONCEIÇÃO), LUCAS MARCHESAN (HOSPITAL CRIANÇA CONCEIÇÃO)