

Tumores testiculares na infância¹

Adauto José Cologna², Antonio Carlos Pereira Martins², Silvio Tucci Jr³, Haylton Jorge Suaid²
Fábia Martins Celini³, Ricardo Mesquita Paschoal⁴, Edson Luis Paschoalin⁵

Cologna AJ, Martins ACP, Suaid AJ, Tucci Jr S, Celini FM, Paschoal RM, Paschoalin EL. Tumores testiculares na infância. Acta Cir Bras [serial online] 2003 vol 18 suppl 5. Disponível em www.scielo.br/acb

RESUMO – Trata-se de um artigo de revisão de tumores testiculares na infância que representam 1 a 2% dos tumores sólidos pediátricos. Os tumores germinativos representam 60 a 75% dos tumores testiculares pediátricos. Destes o mais comum é o tumor de saco vitelino cujo tratamento consiste na orquiectomia radical. Segue-se em frequência o teratoma que na infância tem comportamento benigno e pode ser manejado com observação ou orquiectomia parcial. Os tumores de células de Leydig, e os de células de Sertoli, são os mais comuns do estroma gonadal e ambos podem ser tratados com orquiectomia simples.

DESCRITORES: Tumor de saco vitelino. Teratoma. Leydig, Sertoli. Testículo.

INTRODUÇÃO

Os tumores testiculares representam 1 a 2% dos tumores sólidos pediátricos¹. O pico de incidência ocorre ao redor dos dois anos de idade, decrescendo após os quatro anos, voltando a aumentar na puberdade².

Os tumores de células germinativas representam 60 a 75% dos tumores testiculares na infância, enquanto que no adulto isto representa 95%, outra diferença existente entre adultos e crianças, com relação aos tumores testiculares, é o maior percentual de neoplasias benignas observadas nestas últimas (38%)³.

CLASSIFICAÇÃO E DISTRIBUIÇÃO

O seminoma e o coriocarcinoma são neoplasias muito raras na infância, em vista disso a classificação dos tumores testiculares utilizadas para o adulto não é própria para crianças. A Seção de Urologia da Academia Americana de Pediatria propôs uma classificação para os tumores testiculares na infância (Quadro 1)⁴.

De todos os tumores testiculares, o tumor do saco vitelino representa mais da metade deles (Tabela 1)⁴.

ETIOLOGIA

Em tumores do saco vitelino foi descrita a deleção do braço curto do cromossomo 1, especificamente 1p36, em 80 a 100% dos casos⁵. A presença de cópias do 12p, devido ao aparecimento de um isocromossomo, i(12p), não tem sido demonstrado nos tumores testiculares na infância.

QUADRO 1: Classificação dos tumores testiculares pré-puberais.

- I – Tumores de células germinativas**
 - Tumor do saco vitelino (Yolk sac tumor)
 - Teratoma
 - Tumor de células mistas
 - Seminoma
- II – Tumores do estroma gonadal**
 - Tumor de células de Leydig
 - Tumor de células de Sertoli
 - Tumor de células granulosas
 - Tumores mistos do estroma gonadal
- III – Gonadoblastoma**
- IV – Tumores do tecido de sustentação**
 - Fibroma
 - Leiomioma
 - Hemangioma
- V – Linfomas e leucemias**
- VI – Lesões “tumor like”**
 - Cisto epidermóide
 - Nódulos hiperplásicos (hiperplasia da adrenal)
- VII – Tumores secundários**
- VIII – Tumores dos anexos**
 - Rabdomyosarcoma
 - Fibrossarcoma

Embora não se conheça a causa exata dos tumores testiculares, vários fatores têm sido associados com a ocorrência desta neoplasia. Indivíduos com síndrome de feminização testicular completa, disgenesia gonadal, criptorquídia, história

familiar, baixo peso ao nascimento, apresentam incidência aumentada desses tumores.

Quadro Clínico

Os tumores testiculares na infância se apresentam comumente, como uma massa escrotal indolor. Outras formas comuns de apresentação são: aumento do testículo, hidrocele e, massas de crescimento agudo. Dor abdominal aguda pode ser sintoma de torção de testículo criptorquídico intra-abdominal com tumor. Exame físico normal da bolsa escrotal não exclui a presença de um tumor. Alguns pacientes com tumores produtores de hormônios podem apresentar puberdade precoce e/ou ginecomastia.

TABELA 1 – Distribuição dos tumores testiculares da infância.

DIAGNÓSTICO	F %
Tumor Saco Vitelino	56,1
Teratoma	18,7
Rabdomyosarcoma	5,9
Tumor Estroma Gonadal	4,5
Cisto Epidermóide	2,6
Tumor Células Sertoli	2,4
Tumor Cel. Granulosas Juvenil	1,9
Neuroblastoma	1,2
Tumor Células Leydig	1,0
Gonadoblastoma	1,0
Tumor Células Granulosas	0,7
Fibrossarcoma	0,5
Linfoma	0,5
Outras	1,9
Desconhecidos	0,2

1. Revisão feita no Departamento de Cirurgia – FMRP-USP
2. Docentes da Divisão de Urologia – FMRP-USP
3. Médica Assistente do HCFMRP-USP
4. Médico Residente da Divisão de Urologia – HCFMRP-USP
5. Pós-graduando da Área de Clínica Cirúrgica – FMRP-USP

O diagnóstico diferencial deve ser feito com hidrocele, torção testicular, infarte testicular, orquite por caxumba, epididimite⁶. Como as neoplasias testiculares na infância são pouco frequentes, as manifestações escrotais em geral são confundidas com a hidrocele, deve ser salientado que esta alteração pode estar associada aos tumores testiculares em 15 a 20% dos casos⁶.

Exames Subsidiários

Ultra-som (US)

O US da bolsa escrotal e conteúdo deve ser realizado por ser exame simples, não invasivo, fornecendo importantes informações a respeito das massas testiculares na infância. É particularmente útil na identificação dos componentes císticos do teratoma ou do cisto epidermóide. Se o diagnóstico dessas lesões ficar caracterizado, deve ser considerada a possibilidade de procedimentos que conservem o testículo.

Marcadores tumorais

A alfafetoproteína (AFP) é produzida pelas células do saco vitelino fetal, posteriormente no trato gastrointestinal e hepatócitos, atingindo pico máximo entre a 12ª e 15ª semana de gestação⁸. O valor normal deste marcador é idade dependente, apenas por volta do 8º. mês de vida que é atingido o nível de referência do adulto. A meia-vida de 5 dias também é idade dependente visto que a mesma só é alcançada após o 4º mês⁹. Em vista destes fatos é importante assinalar que níveis elevados de AFP após a orquiectomia nem sempre indicam doença residual, podendo corresponder a níveis fisiológicos para a idade.

De 60 a 90% dos tumores do saco vitelino secretam a AFP, sendo portando um exame relevante para esses casos.

A fração beta da gonadotrofina coriônica humana (b-HCG), útil na avaliação de tumores germinativos no adulto, não tem muito valor nos tumores testiculares da infância pelo fato de raramente se elevarem nestes últimos.

ESTADIAMENTO

O estadiamento dos tumores testiculares na infância está baseado nos resultados da tomografia computadorizada (TC) do abdome e pelvis, na radiografia de tórax (alguns recomendam a TC para avaliação de metastases pulmonares); nos achados anatomopatológicos da peça após a orquiectomia radical; nos níveis dos marcadores séricos após a remoção do tumor. A classificação mais comumente utilizada é a proposta pelo Grupo de Oncologia Pediátrica (Quadro 2)¹⁰.

TUMORES CÉLULAS GERMINATIVAS DO TESTÍCULO

Tumor do Saco Vitelino (Yolk Sac Tumor)

É o tumor maligno do testículo mais comum em pacientes pré-púberes, representando 60% de todas as neoplasias (Tabela 1).

Cerca de 75% dos casos ocorrem antes dos dois anos de idade. O tumor tem origem em elementos do saco vitelino. O achado histológico característico é a presença dos corpos de Schiller-Duval.

Aproximadamente 80% destes tumores estão confinados ao testículo (estádio I). A orquiectomia inguinal radical é o tratamento padrão para esses casos. O papel da linfadenectomia retroperitoneal é controverso. Há vários aspectos da evolução deste tumor que justificam a não realização deste tipo de cirurgia:

- em crianças o tumor do saco vitelino tem a tendência de disseminação por via hematogênica, em 20% há comprometimento do pulmão e, em 4-5% ocorre a invasão de linfonodos retroperitoneais (Brosman 1977);
- a maioria dos tumores do saco vitelino são tumores puros;
- em 60 a 90% dos pacientes há elevação da AFP; a imensa maioria das crianças apresenta estadio clínico I.

Todos esses argumentos podem justificar a recomendação de realizar apenas a orquiectomia inguinal radical neste estadio.

QUADRO 2 – Estadiamento dos tumores testiculares na infância (CCG/POG*)

ESTADIO	EXTENSÃO DA DOENÇA
I	Tumor limitado ao testículo. Se a orquiectomia foi realizada por via escrotal todas as margens devem ser negativas. Marcadores normais.
II	Doença residual microscópica no escroto ou no cordão espermiático. Marcadores elevados. Ruptura do tumor ou biópsia transescrotal antes da orquiectomia completa.
III	Comprometimento dos linfonodos retroperitoneais.
IV	Metástases a distância

*CCG/POG: Children's Cancer Group and Pediatric Oncology Group

Teratoma

É o segundo tumor testicular mais freqüente na infância. É composto por elementos de todos os folhetos embrionários (endoderma, mesoderma, ectoderma). Apresentam-se como tumores encapsulados, podendo conter cistos de vários tamanhos e consistência, além de diversos tipos de tecido: osso, músculo, gordura, cartilagem, etc.

Em indivíduos pré-púberes o teratoma tem comportamento benigno, no entanto no adulto é considerado como neoplasia maligna, pois tende a disseminação.

No passado o tratamento deste tumor era feito através da orquiectomia radical. Entretanto, atualmente o US do testículo pode mostrar a natureza cística da lesão sugerindo teratoma, ou outra lesão cística benigna. Nesta eventualidade deve ser considerada a possibilidade da realização de cirurgia conservadora de tecido testicular^{11,12}.

TUMORES DO ESTROMA GONADAL

Tumores de células de Leydig

O tumor de células de Leydig é o mais comum dos tumores do estroma gonadal. A ocorrência desta neoplasia pode ser observada em 3 faixas etárias distintas: pré-puberal (5-9 anos), adulto (30-35 anos), e no adulto mais idoso (>60 anos).

Esta lesão pode produzir testosterona resultando em puberdade precoce. O diagnóstico diferencial deve ser feito com lesões hipofisárias, hiperplasia

O seguimento destes pacientes é feito com dosagens de AFP e Rx de tórax mensais, tomografia computadorizada de tórax e abdome a cada 3 meses no primeiro ano; a partir daí se não houver recorrência, a AFP e o Rx de tórax são feitos de 2/2 meses, e a tomografia computadorizada de tórax e abdome a cada 6 meses até completar 2 anos, e daí por diante anualmente.

Nos pacientes com estágio II, III e IV associa-se quimioterapia à orquiectomia inguinal radical. O tratamento ideal para esses casos é mais difícil de ser determinado pela falta de trabalhos clínicos mais amplos.

As crianças que apresentam massas residuais após a quimioterapia, aumento dos marcadores, ou naquelas cujos marcadores eram normais desde o início devem ser submetidos a biópsia de linfonodos retroperitoneais.

de células de Leydig e, nódulos hiperplásicos testiculares que ocorrem em indivíduos com hiperplasia adrenogenital não controlada¹³. Outros hormônios podem ser liberados pelo tumor: corticosteróide, estrógeno, progesterona. Ginecomastia pode estar presente em 10 a 15% dos casos.

O tumor de células de Leydig é bem encapsulado comprimindo o tecido adjacente, a cor varia do amarelo ao marrom em virtude da produção de esteróides. O aspecto histológico patognomônico são os cristais de Reinke, presente em 40% dos casos, não se observam figuras alteradas de mitoses ou outros sinais de malignidade nos tumores de células de Leydig pré-puberais.

Em crianças o tratamento destes tumores é a simples orquiectomia inguinal.

Tumores de células de Sertoli*

Dos tumores do estroma gonadal em crianças este é o segundo mais comum e aparece em idade mais precoce do que o tumor de células de Leydig¹⁴. É também conhecido como androblastoma.

Este tipo de neoplasia não é metabolicamente ativo não causando alterações endócrinas, embora alguns pacientes (14%) apresentem ginecomastia¹⁵. Em crianças o tumor de células de Sertoli maligno é extremamente raro, a imensa maioria são tumores benignos, tem sido observado em adultos 10 – 20% de variantes malignos¹⁶.

O tratamento é a orquiectomia e no seguimento a atenção deve estar centrado no retroperitônio.

REFERÊNCIAS

1. Ise T, Ohtsuk H, Matsumoto K, Sano R. Management of the malignant testicular tumor in children. *Cancer* 1976;37:1539-47.
2. Haas RJ, Schmidt P. Testicular germ cell tumors in childhood and adolescence. *World J Urol* 1955;13:203-8.
3. Ross JH, Rybicki L, Kay R. Clinical behavior and contemporary management algorithm for prepubertal testis tumors: A summary of the prepubertal testis tumor registry. *J Urol* 2002;168:1675-9.
4. Kay R. Prepubertal testicular tumor registry. *J Urol* 1993;150:671-4.
5. Perlman EJ, Valentine MB, Griffin CA, Look AT. Deletion of 1 p36 in childhood endodermal sinus tumors by two-color fluorescence in situ hybridization. A Pediatric Oncology Group Study. *Genes Chromosomes. Câncer* 1996;16:15-20.
6. Coppes MJ, Rackley R, Kay R. Primary testicular and paratesticular tumors of childhood. *Med Pediatr Oncol*. 1994;22:329-40.
7. Kramer AS, Kelalis PP. Testicular tumors in children. In Javadpour N ed Principles and management of testicular cancer. New York. Thieme. 1986.
8. Klee GG, Go VLW. Serum tumor markers. *Mayo Clin Proc* 1982;57:129-32.
9. Lange PH, Vogelzang NJ, Goldman A. Marker half life analysis as prognostic tool in testicular cancer. *J Urol*. 1982;128:708-11.
10. Albin A, Isaacs H Jr. Germ cell tumor. In: Pizzo PA, Poplack DG, eds. Principles and Practice of Pediatric Oncology. 2nd ed. Philadelphia: JB Lippincott, 1993.
11. Rushton G, Belman AB, Sesterbenn I. Testicular sparing surgery for prepubertal teratome of the testis: A clinical and pathological study. *J Urol*. 1990; 144:726-40.
12. Pearse J, Glick RD, Abramson SJ. Testicular-sparing surgery for benign testicular tumors. *J Pediatr Surg* 1999;23:70-1.
13. Walker BR, Skoog SJ, Winslow BH. Testis sparing surgery for steroid unresponsive testicular tumors of the adrenogenital syndrome. *J Urol* 1997;157:1460-3.
14. Young RH, Koeliker DD, Scully RE. Sertoli cell tumors of the testis not otherwise specified: A clinicopathologic analysis of 60 cases. *Am J Surg Pathol* 1998;22:709-21.
15. Garbrilove JL, Freiberg EK, Leiter E, Nicolis GL. Feminizing and nonfeminizing Sertoli cell tumors. *J Urol*. 1980;124:757-67.
16. Sharma S, Seam RK, Kapoor HL. Malignant Sertoli cell tumor of the testis in a child. *J Surg Oncol* 1990;44:129-31.

Cologna AJ, Martins ACP, Suaid AJ, Tucci Jr S, Celini FM, Paschoal RM, Paschoalin EL. Testicular tumors in childhood. *Acta Cir Bras* 2003 [serial online] vol 18 suppl 5. Available in www.scielo.br/acb

ABSTRACT – This is a review article on epidemiology, diagnosis and treatment of testes tumors in childhood that represents 1 to 2% of the solid. Germ tumors represent 60 to 75% of pediatric testes tumors of whom the most common is the yolk sac tumor that usually is treated by radical orchiectomy. Teratoma is the second in frequency that has a benign behavior in childhood and can be managed by watchful waiting or partial orchiectomy. Leydig cell and Sertoli cell tumors are the most common of the gonad stroma and both can be treated plain orchiectomy.

KEY WORDS: Yolk sac tumor. Teratoma. Leydig, Sertoli. Testes

Correspondência:

Adauto José Cologna
Departamento de Cirurgia – FMRP-USP
Av. Bandeirantes, 3.900 – 9º Andar
Ribeirão Preto, SP, CEP: 14048-900

20 – RELATO DE CASO

Right retroesophageal subclavian artery

Valéria Paula Sassoli Fazan¹, Rogério Alves Ribeiro², João Alberto S. Ribeiro², Omar Andrade Rodrigues Filho³

Fazan VPS, Ribeiro RA, Ribeiro JAS, Rodrigues Filho OA. Right retroesophageal subclavian artery. *Acta Cir Bras* [serial online] 2003 vol 18 suppl 5. Available in www.scielo.br/acb.

ABSTRACT – Purpose: The subclavian arteries can vary on their origin, course or length. One of the most common anatomical variations is the right subclavian artery originating as the last branch of the aortic arch. This artery is known as a retroesophageal right subclavian artery or “lusory artery”. The right retroesophageal subclavian artery usually is described as not producing symptoms, being most discoveries coincidental. Nevertheless, it may be the site of formation of atherosclerotic plaque, inflammatory lesions or aneurysm. **Case Report:** The present study describes a case of right retroesophageal subclavian artery and discusses the findings according to their clinical and surgical implications. **Conclusion:** The anatomic and morphologic variations of the aortic arch and its branches are significant for diagnostic and surgical procedures in the thorax and neck. If a right retroesophageal subclavian artery is diagnosed during aortic arch repair, corrective surgery should be considered. Intensive care patients should be screened before long term placement of nasogastric tube, in order to avoid fistulization and fatal hemorrhage.

KEY WORDS: Vascular anatomy. Arterial variations. Subclavian artery. Aortic arch. Neck surgery.

1. Assistant Professor, Department of Surgery and Anatomy, School of Medicine of Ribeirão Preto, University of São Paulo, Ribeirão Preto, São Paulo, Brazil
2. Medical Student, School of Medicine of Triângulo Mineiro, Uberaba, Minas Gerais; Brazil
3. Graduate Student and Instructor in Anatomy, School of Medicine of Triângulo Mineiro, Uberaba, Minas Gerais; Brazil