

# CARCINOMA DO CÓRTEX ADRENAL NA INFÂNCIA

## Adrenal cortical carcinoma in infancy

Carlos Alberto Longui<sup>a,\*</sup> 

O carcinoma do córtex adrenal (CCA) na infância é uma doença grave de prognóstico reservado caso o diagnóstico não seja feito precocemente. O tratamento cirúrgico com retirada completa do tumor é a principal ferramenta de cura. O pediatra exerce papel relevante na identificação precoce do CCA ao reconhecer os principais sinais e sintomas de produção excessiva de andrógenos e glicocorticoides.

No Brasil, especialmente nas regiões Sul e Sudeste, a prevalência elevada de mutação do gene *P53* faz com que a frequência de CCA seja 15 vezes maior.<sup>1</sup> Portanto, o pediatra deve estar alerta ao aparecimento precoce (meninas <8 anos; meninos <9 anos) de sinais, tais como aceleração do crescimento, avanço da idade óssea, suor e odor axilar, aumento da oleosidade da pele, aparecimento de acne e ativação das características sexuais secundárias, como pelos pubianos, escurecimento da pele genital e aumento do corpo cavernoso do pênis ou clitóris. Ação glicocorticoide excessiva (síndrome de Cushing) também pode estar presente.

Sinais androgênicos precoces são frequentes em outras condições menos graves, que correspondem aos principais diagnósticos diferenciais do CCA. A adrenarca precoce idiopática (ativação precoce da produção de andrógenos adrenais) é a condição benigna mais frequente, especialmente em pacientes prematuros, pequenos para a idade gestacional ou frutos de fertilização *in vitro*. A hiperplasia adrenal congênita é outra condição relativamente frequente.

Diante de suspeita clínica de CCA, é mandatório que o pediatra proceda à investigação por imagem das adrenais. A tomografia computadorizada é o exame com melhor taxa de detecção, melhor custo-benefício e menor índice de falsos-positivos e negativos. A ultrassonografia adrenal requer profissional experiente e possível resultado falso-negativo em tumores pequenos.

A avaliação da produção basal de esteroides adrenais é essencial para descartar um incidentaloma não funcionante, mesmo na presença de imagem adrenal positiva. Quantificar o sulfato de dehidroepiandrosterona (DHEAS), 17-hidroxiprogesterona (17OHP), 11-desoxicortisol (composto S), androstenediona (A4), testosterona e cortisol. Outro passo fundamental é a demonstração de que a produção adrenal de esteroides seja autônoma, por meio da realização de teste de supressão com dexametasona. Em nosso serviço utilizamos o teste de supressão com 3,75 mg/m<sup>2</sup> de dexametasona, dividido em 4 doses diárias (6/12/18/24h), por 5 dias consecutivos. A coleta final é realizada às 8h da manhã (2 horas após a última dose do teste).

São sinais de maior risco para CCA a precocidade dos sinais androgênicos, a evolução rápida, a associação de virilização e Cushing, a presença de casos familiares de tumor adrenal, a associação com outros tumores.

A diferenciação entre carcinoma e adenoma do córtex adrenal é difícil na prática clínica. Diversos estudos apontam características clínicas, anatomopatológicas e moleculares com o intuito de propor marcadores de malignidade evolutiva.<sup>2,3</sup>

O estudo reportado nesta edição da *Revista Paulista de Pediatria* por Monteiro et al.<sup>4</sup> apresenta a experiência de um grupo de oncologia pediátrica atuante em hospital-escola do Estado de Minas Gerais. Dados demográficos, hormonais e imuno-histoquímicos, dados de imagem e evolução clínica são apresentados e discutidos em relação ao reportado previamente na literatura. O estudo ressalta a importância da elevada suspeição para CCA por parte do pediatra, bem como a necessidade de encaminhamento feito com agilidade para um centro com equipe especializada. Essas medidas são cruciais para o rápido diagnóstico e redução no intervalo entre a detecção e a realização da cirurgia.

### Financiamento

O estudo não recebeu financiamento.

### Conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

\*Autor correspondente. E-mail: [carloslongui@msn.com](mailto:carloslongui@msn.com) (C.A. Longui).

<sup>a</sup>Faculdade de Ciências Médicas, Santa Casa de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

Recebido em 10 de outubro de 2018.

---

## REFERÊNCIAS

---

1. Ribeiro RC, Michalkiewicz EL, Figueiredo BC, DeLacerda L, Sandrini F, Pianovsky MD, et al. Adrenocortical tumors in children. *Braz J Med Biol Res.* 2000;33:1225-34.
2. Longui CA, Lemos-Marini SH, Figueiredo B, Mendonca BB, Castro M, Liberatore Junior RR, et al. Inhibin alpha-subunit (INHA) gene and locus changes in paediatric adrenocortical tumours from TP53 R337H mutation heterozygote carriers. *J Med Genet.* 2004;41:354-9.
3. Melo-Leite AF, Elias PC, Teixeira SR, Tucci S, Barros GE, Antonini SR, et al. Adrenocortical neoplasms in adulthood and childhood: distinct presentation. Review of the clinical, pathological and imaging characteristics. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2017;30:253-76.
4. Monteiro NM, Sá Rodrigues KE, Vidigal PT, Oliveira BM. Carcinoma adrenal em crianças: estudo longitudinal em Minas Gerais, Brasil. *Rev Paul Pediatr.* In press 2018. Epub July 26, 2018.