

# TUMORES TESTICULARES NA PRÉ-PUBERDADE

FÁTIMA CARVALHO, BANQUART LEITÃO, ARMANDO REIS, CIDADE RODRIGUES  
Serviço de Cirurgia e de Urologia Pediátrica. Hospital Central Especializado de Crianças Maria Pia. Porto.

## RESUMO

Os tumores testiculares (T.T.) na pré-puberdade são raros, apresentam características e comportamento diferentes dos da idade adulta e um prognóstico mais favorável. Neste trabalho descreve-se a experiência do Hospital de Crianças Maria Pia durante um período de 15 anos. Apresentamos oito casos de T.T.: três tumores de células do saco vitelino, três teratomas, uma hiperplasia focal de células de Leydig e um quisto epidermóide. Todos foram submetidos a orquidectomia. A vigilância variou entre 6 meses e 14 anos. Sete doentes estão sem doença. A mortalidade foi nula.

## SUMMARY

### Prepubertal Testis Tumours

Prepubertal testis tumours (T.T.) are rare, with different characteristics and clinical course to adults and with a better prognosis. The authors report the experience of Maria Pia Hospital's over a 15 year period. There were 8 cases of T.T.: 3 Yolk sac tumours, 3 teratomas, 1 Leydig cell tumour and 1 epidermoid cyst. All patients are submitted to an inguinal orchiectomy. Follow-up ranged between six months and 14 years. There was no recurrence of the disease in seven patients are without disease recurrence. Mortality was nil.

## INTRODUÇÃO

A incidência dos T.T. é de 1 por 1 000 000 de crianças do sexo masculino, constituindo 1% das neoplasias neste grupo etário<sup>1</sup>. Nas diferentes séries publicadas o exame anatomopatológico revelou ser o tumor de gélulas germinativas o mais frequente. O diagnóstico é essencialmente clínico. Surge habitualmente como uma tumefacção escrotal indolor e de crescimento progressivo.

Dado tratar-se de uma patologia rara, descreve-se neste artigo a experiência do Serviço de Cirurgia e Urologia do Hospital Pediátrico Maria Pia.

## MATERIAL E MÉTODOS

Foi efectuado um estudo retrospectivo de oito casos clínicos de Tumores do Testículo em idade pré-pubere, que ocorreram no H. Crianças Maria Pia entre 1 de Janeiro de 1980 e 31 de Dezembro de 1994. Estudou-se a idade do doente, o modo de apresentação e tempo de evolução da doença, os marcadores séricos tumorais, o tratamento instituído, a histologia do tumor e o resultado terapêutico.

## RESULTADOS

A idade dos doentes variou entre os quatro meses e os dez anos (*Quadro I*). Nos carcinomas de células embrionárias a idade média foi de 17 meses (4 a 35 meses), nos teratomas de 28 meses (5 a 60 meses), o tumor de células de Leydig surgiu aos 6 anos e o quisto epidermóide aos dez anos.

Clinicamente sete doentes apresentavam uma tumefacção testicular dura, indolor, com um caso de puberdade precoce e uma criança surgiu com um hidrocele volumoso sob tensão.

A massa localizou-se à esquerda em seis casos (75%). O período de evolução médio entre o início das queixas e o diagnóstico foi de 3,6 meses (1 a 6 meses). Foram doseados os níveis séricos pré-operatórios de  $\alpha$ -fetoproteína ( $\alpha$ -FP) e hormona  $\beta$ -gonadotrófica coriônica ( $\beta$ -HCG). A  $\alpha$ -FP atingiu valores séricos superiores ao normal nos três casos de carcinoma de células embrionárias (*Quadro I*). Na hiperplasia focal de células de Leydig foi também doseado o nível de testosterona.

Todos os doentes foram submetidos a orquidectomia

Quadro I - Casos Clínicos

Casos Clínicos	Idade Diagnós.	Clínica (Tempo de evolução)	Marcadores T	Histologia
1	4 meses	Tumefacção dura, indolor, dirt. (6 sem.)	$\alpha$ -FP ( $\uparrow$ ) $\beta$ -HGC (N)	Carc. Células Embrionárias
2	20 meses	Tumefacção dura, indolor, esq. (6 meses)	$\alpha$ -FP (N) $\beta$ -HGC (N)	Teratoma bem diferenc.
3	11 meses	Tumefacção dura, indolor, esq. (5 meses)	$\alpha$ -FP ( $\uparrow$ ) $\beta$ -HGC (N)	Carc. Células Embrionárias
4	33 meses	Hidrocelo sob tensão, esq. (6 meses)	$\alpha$ -FP ( $\uparrow$ ) $\beta$ -HGC (N)	Carc. Células Embrionárias
5	6 anos	Tumefacção dura, indolor, esq. Pseudo-puberdade precoce (5 meses)	$\alpha$ -FP (N) $\beta$ -HGC (N) Testost. ( $\uparrow$ )	Hiperplasia Focal de Cél. de Leydig
6	5 meses	Tumefacção dura, indolor, esq. (1 mês)	$\alpha$ -FP (N) $\beta$ -HGC (N)	Teratoma bem diferenc.
7	10 anos	Tumefacção dura, indolor, esq. (2 meses)	$\alpha$ -FP (N) $\beta$ -HGC (N)	Quisto Epidermóide
8	60 anos	Tumefacção dura, indolor, dirt. (3 meses)	$\alpha$ -FP (N) $\beta$ -HGC (N)	Teratoma bem diferenc.

por via inguinal com abordagem vascular inicial.

A vigilância pós-operatória foi de 6 meses a 14 anos.

A morbidade e mortalidade nesta série foram nulas.

Histologicamente encontrou-se: três carcinomas embrionários (Yolk Sac Tumor), três teratomas, um quisto epidermóide e uma hiperplasia focal de células de Leydig. Os casos de carcinoma embrionário encontravam-se (segundo a classificação de Kaplan): 1 no estágio I, 1 no estágio II, 1 no estágio IIB (Quadro II). O doente com estágio II (Caso 1) foi acompanhado em regime de ambulatório, mantendo-se assintomático 2 anos após a orquidectomia (Quadro II). O doente em estágio I (Caso 3) manteve níveis séricos de  $\alpha$ -FP eleva-

dos 2 meses após a orquidectomia pelo que foi submetido a esvaziamento ganglionar da cadeia ilíaca e para-aórtica esquerdas (histologicamente não se evidenciou invasão neoplásica dos gânglios linfáticos) e a um ciclo de quimioterapia. Onze anos após a orquidectomia o doente encontra-se assintomático (Quadro II). O doente com estágio IIB (Caso 4) iniciou quimioterapia após a orquidectomia encontrando-se ainda em tratamento (seis meses após a orquidectomia).

Os restantes cinco doentes encontram-se sem doença.

## DISCUSSÃO

Os T.T. são uma patologia rara na idade pré-pubere e

Quadro II - Doentes com Carcinoma de células embrionárias (Yolk Sac Tumor)

	Caso 1	Caso 3	Caso 4
Estadiamento	Estadio II	Estadio I	Estadio IIB
Marcadores	$\alpha$ -FP normalizou após	$\alpha$ -FP manteve níveis	$\alpha$ -FP manteve níveis
Tumorais	orquidectomia	séricos elevados	séricos elevados
Tratamento	Orquidectomia	Orquidectomia + Quimioterapia (Ciclofosfamida, Vincristina, Actinomicina D)	Orquidectomia + Quimioterapia (Etoposide, Cisplatina, Bleomicina)
Vigilância	3 anos após orquidectomia Assintomático	11 anos após orquidectomia Assintomático	6 meses após orquidectomia Mantém esquema de Quimioterapia

apresentam um prognóstico mais favorável que na idade adulta. Na nossa série observamos oito casos em 15 anos. Seis (75%) eram tumores de células germinativas sendo três teratomas (50%) e três tumores de células do saco vitelino (50%). Os casos de teratoma testicular comportaram-se como tumores benignos<sup>2</sup>.

O período de evolução relativamente prolongado deveu-se ao facto de os doentes terem recorrido ao Hospital tardiamente.

A idade média foi menor nos tumores de células germinativas (23 meses)<sup>1,2</sup>. A hiperplasia focal de células de Leydig e o quisto epidérmico situaram-se no grupo etário onde surgem mais frequentemente<sup>5</sup>.

O quadro clínico descrito como mais frequente é o de uma tumefação escrotal indolor de crescimento progressivo (acompanhada de puberdade precoce nos tumores de células de Leydig<sup>6</sup>). Apenas em 7% dos casos surge como um hidrocelo (resultante provavelmente de uma reacção paratumoral) colocando muitas vezes dificuldades no diagnóstico diferencial<sup>2</sup>. Na nossa série sete doentes (87,5%) apresentaram-se com uma tumefação testicular e um com um hidrocelo. O tumor de células de Leydig fez-se acompanhar de puberdade precoce<sup>5</sup>.

O diagnóstico foi essencialmente clínico.

O nível sérico de  $\alpha$ -FP apresentou valores elevados nos casos de tumor de células do saco vitelino, sendo um bom marcador neste tipo de tumor<sup>7</sup>. Confirmou-se também a sua importância no seguimento pós-operatório destes doentes para avaliação da irradicação da doença ou recidiva tumoral<sup>7</sup>.

O tratamento dos T.T. classicamente proposto é a orquidectomia usando a via de abordagem cirúrgica inguinal com laqueação alta dos vasos do cordão espermático (minimizando a disseminação provocada pela manipulação per-operatória da massa). Dependendo do tipo histológico e do estadiamento do tumor em causa, pode estar indicada quimioterapia ou radioterapia coadjuvante. A linfadenectomia retroperitoneal tem hoje indicações restritas neste grupo etário e reserva-se habitualmente para um segundo tempo operatório<sup>4</sup>. A enucleação simples do tumor, preservando o tecido envolvente, é a proposta terapêutica para as lesões benignas, nos casos em que é possível a

confirmação diagnóstica com exame extemporâneo anatomo-patológico da massa tumoral e tecido pericapsular. Teratomas, tumores de células de Leydig, quistos epidérmicos e quistos benignos, podem ser submetidos a este tratamento conservador com bons resultados, por se apresentarem neste grupo etário como doença unifocal<sup>2,3</sup>.

Na nossa série todos os doentes foram submetidos a orquidectomia. Nos dois casos de lesões benignas (caso 5 e 7) a massa tinha uma localização central dificultando a sua enucleação. Nos três casos de teratoma não foi possível, no exame extemporâneo, observar toda a massa e estabelecer com certeza critérios de benignidade.

Não tivemos nenhum caso de mortalidade e dois dos três doentes com T. Yolk Sac encontram-se em fase de remissão. Os teratomas comportaram-se como tumores benignos.

## CONCLUSÕES

Os nossos doentes mantêm a distribuição etária mais frequente segundo a literatura.

Encontramos um predomínio de doença no testículo esquerdo.

A  $\alpha$ -FP é um bom marcador tumoral nos tumores de células do saco vitelino.

Nesta série confirmou-se o bom prognóstico que acompanha os tumores testiculares na idade pré-pubere.

## BIBLIOGRAFIA

1. CONNOLLY J, GEARHART J: Management of Yolk sac tumors in children. *Urol Clinics North Am* 1993; 20: 1,7-14.
2. KAY R: Prepubertal testicular tumor registry. *J Urol* 1993; 150: 671-674.
3. RUSHTON G, BELINAN B: Testis-sparing surgery for benign lesions of the prepubertal testis. *Urol Clinics North Am* 1993; 20:1 27-37.
4. DONOHUE J P, THORNIÚLL J A, FOSTER R S, ROWLAND R G, BIHRLE R: Retroperitoneal lymphadenectomy for clinical stage A testis cancer: modifications of tecimique and impact on ejaculation. *J Urol* 1993; 149, 237-243.
5. CORTZ J, KAPLAN O W: Gonadal stromal tumors. gonadoblastomas. epidermoid cysts. and secondary tumors of the testis. *Urol Clinics North Am*. 1993; 20:115-26.
6. KIRSCH A J, BASTIAN W, COHEN H L, GLASSBERG K I: Precocious puberty in a child with unilateral Leydig cell tumor of the testis following orchidopexy. *J Urol* 1993; 150, 1483-1485.
7. KLEIN A E: Tumors markers in testis cancer. *Urol Clinics North Am*. 1993; 20:1 67-73.