

RELATO DE CASO

DOI: 10.55825.RECET.SBU.0156

RELATO DE CASO: TUMOR DE WILMS EM ADULTO DIAGNOSTICADO EM ESTADIO I

VIVIAN SUZUKI RODRIGUES (1), FILIPE PIRÁGINE OIOLI (1), LUCAS HENRIQUE SANCHEZ CAVALHEIRO (1), LORELLA MIRANDA AURICCHIO (1), TIAGO MOURA RODRIGUES (1), ANDRÉ MEIRELLES DOS SANTOS (1)

1 Serviço de Urologia do Hospital PUC-Campinas, SP, Brasil

RESUMO

INTRODUÇÃO: O Tumor de Wilms (TW), embora seja o tumor renal primário mais comum da infância, é raro, de maior agressividade e pior prognóstico em adultos. Na faixa etária adulta, geralmente o diagnóstico inicial é feito em estádios mais avançados. Apresentamos o caso de um paciente adulto jovem diagnosticado com TW estadio I.

APRESENTAÇÃO DO CASO: Paciente masculino, 24 anos, previamente hígido, referindo episódio único de dor pélvica inespecífica e hematúria macroscópica. Tomografia computadorizada caracterizou lesão expansiva hipovascularizada discretamente heterogênea em terço médio do rim direito medindo 4,3 x 3,4cm. Predominantemente endofítica, em contato com sistema coletor porém sem sinais de invasão. Submetido a Nefrectomia radical direita, sem intercorrências. Análise histológica concluiu TW estadiamento I. Indicado quimioterapia adjuvante.

CONCLUSÃO: Apesar de bem estabelecido em crianças, o manejo terapêutico em adultos ainda é um desafio e atualmente não existe uma conduta padronizada para tratamento.

Palavras-chave: Tumor de Wilms; Nefroblastoma; Adulto; Rim; Diagnóstico Precoce.

INTRODUÇÃO

O Tumor de Wilms (TW), também conhecido como nefroblastoma, é o tumor renal primário mais comum em crianças (1). É particularmente observado na faixa etária abaixo dos 5 anos, correspondendo a 90% dos tumores renais (2). A incidência deste tumor em adultos é bastante baixa, sendo a incidência anual de 0,2 por milhão por ano nos Estados Unidos e na Europa, nos quais representa menos de 1% de todos os tumores renais diagnosticados. Com aproximadamente 300 casos documentados em toda literatura médica (3).

Em crianças, a apresentação clínica principal é a presença de massa abdominal palpável, hematúria e dor abdominal enquanto em pacientes adultos, a sintomatologia é inespecífica e o diagnóstico diferencial principal é o carcinoma renal (4). Na grande maioria dos pacientes adultos seu diagnóstico é tardio, sendo comumente feito em estágios avançados; cerca de 50% dos casos em estágios III e IV (4).

O diagnóstico definitivo é baseado nos achados obtidos pela anatomia patológica (3).

A nefrectomia radical com amostragem adequada de linfonodos é universalmente aceita como padrão ouro no tratamento para o TW (4). A quimioterapia neoadjuvante e/ou adjuvante em combinação com a cirurgia melhora a sobrevida da maioria das crianças (1).

Em crianças, tem excelentes resultados e a sobrevida global é superior a 90% [9]. Um pior prognóstico é considerado em adultos devido ao frequente estágio avançado da doença à data do diagnóstico (3). Adultos tem pior sobrevida global de 5 e 10 anos quando comparados com crianças (5).

Neste relato, apresentamos o caso clínico de um paciente adulto jovem submetido a Nefrectomia radical no serviço de Urologia do Hospital PUC-Campinas (SP, Brasil), diagnosticado com TW estágio I a partir da análise histopatológica que seguiu para quimioterapia adjuvante. Diferentemente do usual, já que de acordo com a revisão de literatura

realizada neste trabalho, a maioria dos casos diagnosticados em adultos já estão em estágios mais avançados, sendo raridade serem diagnosticados ainda em estágio I.

RELATO DE CASO

Informações do paciente: Paciente masculino, 24 anos, branco, procedente de Indaiatuba-SP, sem antecedentes pessoais, mãe portadora de nefrolitíase, nega antecedentes familiares oncológicos. Achados clínicos e cronologia: Em agosto de 2022 paciente apresentou episódio único de dor pélvica inespecífica e hematúria macroscópica. Ao exame físico, apresentava-se em bom estado geral, normocárdico e normotenso, afebril, com abdome flácido, indolor à palpação e sem massas palpáveis.

Avaliação diagnóstica: Ainda em agosto de 2022 realizou Ultrassonografia de abdome que evidenciou nódulo sólido heterogêneo com áreas císticas na periferia, no terço médio do rim direito medindo 4,5 x 3,6cm. Tomografia computadorizada de abdome total caracterizou lesão expansiva hipovascularizada discretamente heterogênea no aspecto posterolateral do terço médio do rim direito medindo 4,3 x 3,4cm. Predominantemente endofítica, localizada entre as linhas polares e em contato com sistema coletor, porém sem sinais de invasão. Densidade variando de 20UH a 30UH. Ausência de linfonodomegalias (Figura-1). Tais achados não são diagnósticos definitivos de Tumor de Wilms e o principal diagnóstico diferencial no adulto é o carcinoma de células renais.

Intervenção terapêutica: Em setembro de 2022, paciente foi submetido a Nefrectomia Radical direita Videolaparoscópica, sem intercorrências (Figura-2). Procedimento realizado através do uso de 4 portais sendo que a peça foi retirada pela ampliação do portal em fossa ilíaca direita, envolta por saco plástico confeccionado com capa protetora de videolaparoscopia. Realizado controle rigoroso da hemostasia, ligadura de hilo renal com clip

Figura-1 - Corte coronal de tomografia computadorizada de abdome na fase arterial evidenciando lesão hipovascularizada discretamente heterogênea no aspecto posterolateral do terço médio do rim direito medindo 4,3 x 3,4cm. Predominantemente endofítica, localizada entre as linhas polares e em contato com sistema coletor.

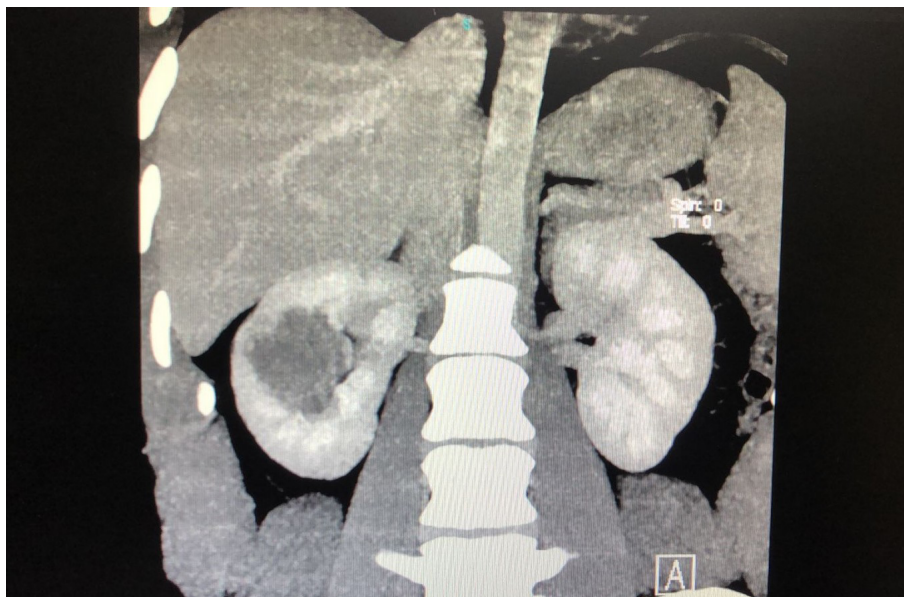


Figura-2 - Aspecto macroscópico de produto de nefrectomia radical evidenciando massa bem delimitada de tecido pardacento, friável e homogênea cm padrão de crescimento expansivo na porção central renal medindo 4,7cm.



Hemolock, totalizando tempo cirúrgico de aproximadamente 3 horas. Evolução pós operatória satisfatória, recebeu alta no segundo dia pós operatório.

Análise histológica concluiu Nefroblastoma renal (Tumor de Wilms) misto, com presença dos três componentes (epitelial, estromal e blastematoso), multifocal (3 focos distintos). Cápsula, pelve renal, gordura perirrenal, ureter e vasos do hilo livres de neoplasia. Estadiamento (NWTS) I.

Estudo imunohistoquímico positivo para citoqueratinas AE1/AE3 e negativo para CD99, WT1, EMA e Desmina (Figura-3).

Acompanhamento e desfecho: Paciente encaminhado para o serviço de Oncologia Clínica que indicou quimioterapia adjuvante com Vincristina, Doxorubicina e Actinomicina. Paciente apresentou boa aderência e tolerância à quimioterapia, apresentando apenas queixa de fraqueza nos primeiros dias, sem necessidade de demais intervenções. Nega demais efeitos adversos. Realizado reestadiamento com Tomografia Computadorizada de tórax e

abdome total após 6 meses da cirurgia, sem sinais de recidiva da doença ou lesões a distância.

DISCUSSÃO

O Tumor de Wilms (também conhecido como nefroblastoma) é o tumor renal primário mais comum em crianças. É responsável por mais de 90% dos tumores renais primários em pacientes menores que 20 anos. A maioria das crianças (75%) apresenta TW entre 1 e 5 anos de idade (1). A ocorrência desta doença na população adulta é rara, com cerca de 300 casos publicados em todo o mundo (3).

Geralmente afeta apenas um rim, mas tumores sincrônicos bilaterais ou multifocais ocorrem em cerca de 10% dos casos (2). A maioria dos pacientes pediátricos apresenta massa abdominal (83%) com ou sem dor abdominal (37%), febre (23%), hematúria (21-24%) e hipertensão (20-25%) (1). Apresentações atípicas aparecem em 10% dos pacientes e resultam da compressão de órgãos

Figura-3: Análise imuno-histoquímica.



Tabela 1. Achados radiológicos do Tumor de Wilms e do Carcinoma de Células Renais (CCR).

TUMOR DE WILMS	CARCINOMA DE CÉLULAS RENAIIS
Tumor sólido do córtex	Tumor sólido do córtex
Pode ser hiper ou hipovascularizado	Hipervascularizado
Ecogenicidade variável	Tipicamente isoecogênico
Pode haver hemorragia	Presença de pseudocápsula
Pode haver necrose	Realce significativo ao meio de contraste
Pode haver invasão do seio renal ou veia renal	Alta incidência de hemorragia
Baixa incidência de metástase à distância	Alta incidência de necrose
	Baixa incidência de calcificações
	Pode haver invasão do seio renal ou veia renal
	Baixa incidência de metástase à distância

vizinhos ou infiltração vascular (2). Em pacientes adultos, a sintomatologia é inespecífica e o diagnóstico diferencial principal é o carcinoma renal (4).

O diagnóstico na idade adulta é comumente feito em estágios avançados; cerca de 50% dos casos em estágios III e IV. Há metástase à distância no momento do diagnóstico em cerca de 13 a 25% dos casos (4).

A ultrassonografia abdominal é tipicamente a primeira modalidade de exame de imagem a ser utilizada. A tomografia computadorizada ou ressonância magnética abdominais são indicadas para avaliar a extensão e envolvimento da massa renal identificada no ultrassom (1) apesar de não permitir distinção histopatológica (3). O diagnóstico definitivo é baseado nos achados obtidos pela anatomia patológica. O padrão histológico clássico é o trifásico com elementos de blastema, epitélio e estroma (3).

Em 2019, Saltzman et al tomando como base o Banco de Dados Nacional de

Câncer dos Estados Unidos, avaliou 2812 pacientes com TW entre crianças, adultos jovens (16 a 35 anos) e adultos (mais de 35 anos). Destes, apenas 140 foram classificados com doença Estadio I, sendo 8 adultos jovens, 4 adultos e o restante crianças (5). Tais dados confirmam o predomínio diagnóstico tardio do TW e a importância de considerar esta hipótese como diagnóstico diferencial nos tumores renais.

Os protocolos de tratamento do TW em crianças foram criados por dois grupos multidisciplinares internacionais reconhecidas: o Children's Oncology Group (COG), previamente conhecido como National Wilms' Tumor Study Group (NWTSG) na América do Norte e o International Society of Pediatric Oncology (SIOP) na Europa. Enquanto que o grupo americano recomenda realização de nefrectomia como primeira abordagem com a intenção de definir o estadio do tumor e estudar a sua histologia, o grupo europeu defende quimioterapia

pré-operatória em todos os doentes com mais de 6 meses de idade com o objetivo de reduzir a massa tumoral e evitar o risco de possível disseminação de células tumorais no decorrer da cirurgia (3).

A nefrectomia radical com amostragem adequada de linfonodos é universalmente aceita como padrão ouro no tratamento para o TW (4). Os objetivos cirúrgicos para o TW incluem a remoção de toda a doença sem romper o tumor e avaliação patológica completa. O teste é feito nas amostras de tecido cirúrgico para confirmar o diagnóstico, avaliar marcadores moleculares e para determinar histologia. Os resultados são usados na estratificação de risco para selecionar a terapia adjuvante apropriada (1).

A quimioterapia neoadjuvante e/ou adjuvante em combinação com a cirurgia melhora a sobrevida da maioria das crianças com TW (1).

A falta de experiência dos oncologistas e patologistas, a falta de tratamento padronizado, a baixa incidência destes tumores em pessoas mais velhas, o frequente estadio avançado da doença à data do diagnóstico, a elevada incidência de recorrência da mesma após terapêutica e a reduzida resposta dos tratamentos realizados são fatores que podem contribuir para o prognóstico menos favorável (3). Somente 20% dos pacientes adultos permanecem livres de doença em três anos comparado com 80% em crianças (4). Adultos com TW tem pior sobrevida global de 5 e 10 anos quando comparados com crianças (5).

CONCLUSÃO

O Tumor de Wilms é um tumor raro em adultos. De maior agressividade e pior prognóstico nesta faixa etária. Geralmente, o diagnóstico inicial é feito em estádios mais avançados e não permite a diferenciação com o carcinoma renal convencional. Apesar de bem estabelecido em crianças, o manejo terapêutico em adultos ainda é um desafio e atualmente não existe uma conduta padronizada para tratamento de tumor de Wilms em adultos. Devido sua escassa evidência na literatura, é importante que todo caso de Tumor de Wilms em adultos deva ser relatado.

PONTOS DE APRENDIZAGEM

Ao se deparar com um achado de massa renal sólida em adulto, a hipótese diagnóstica de Tumor de Wilms, apesar de rara, também deve ser considerada. Atualmente, existem protocolos bem definidos para o manejo do Tumor de Wilms em crianças, enquanto em adultos ainda é um desafio. Por isso, a boa comunicação entre as equipes de Urologia e Oncologia do serviço foi de extrema importância para definição da melhor conduta para este caso.

CONFLITO DE INTERESSE

Nenhum declarado.

REFERÊNCIAS

1. Balis, F., Green, D. M., Anderson, C., Cook, S., Dhillon, J., Gow, K., et al. (., Vern-Gross, T., Walsh, M. F., Walz, A., Wickiser, J., Zapala, M., Berardi, R. A., & Hughes, M. (2021). Wilms Tumor (Nephroblastoma), Version 2.2021, NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology, Journal of the National Comprehensive Cancer Network, 19(8), 945-977. Retrieved Mar 28, 2023, from <https://jnccn.org/view/journals/jnccn/19/8/article-p945.xml>
2. Silva J.M.M., Kipper A.C.S., Neves B.H.S., Borges D.S., Salmazo E.L., Fernandes F.P., et al. Características e manejo do Tumor de Wilms: uma revisão narrativa. 2021 Maio. Revista Eletrônica Acervo Saúde Vol.13(5) | ISSN 2178-2091. DOI: <https://doi.org/10.25248/REAS.e7149.2021>.
3. Ângelo I.P.C. Tumor de Wilms no Adulto: Case Report. 2019 jul. Trabalho final mestrado integrado em medicina – Faculdade de medicina Lisboa.
4. Albuquerque M.G., Vieira S.C., Rego C.F.N., Fortes E.A.C., Santana G.I. Tumor de Wilms em adulto: relato de caso. 2004 jun. Revista Brasileira de Cancerologia 2004; 50(4): 307-310.
5. Saltzman AF, Carrasco A Jr, Amini A, Cost NG. Patterns of Care and Survival Comparison of Adult and Pediatric Wilms Tumor in the United States: A Study of the National Cancer Database. Urology. 2020 Jan;135:50-56. doi: 10.1016/j.urology.2019.10.007. Epub 2019 Oct 25. PMID: 31669270.

AUTOR CORRESPONDENTE

Vivian Suzuki Rodrigues

*Rua José Benedito Moreira, 208 – Vila Lavínia
08737-040, Mogi das Cruzes, São Paulo, Brasil
Telefone: (11) 99654-7794
E-mail: vivian_srodrigues@hotmail.com*

Submissão em:

01/2024

Aceito para publicação em:

07/2024