



RELATO DE CASO

TUMOR DE WILMS NO ADULTO: NEOPLASIA RARA E UM DESAFIO DIAGNÓSTICO E TERAPÊUTICO

WILMS TUMOR IN ADULT: A RARE NEOPLASIA AND A DIAGNOSTIC AND THERAPEUTIC CHALLENGE

Daniela Stefanon¹
Aimee Rechia²
Isaura Knob³
Maria Goto⁴
Marcelo Zeni⁵
Cláudia Barth dos Santos⁶

RESUMO

O tumor de Wilms é o tumor renal maligno mais comum na criança. Sua apresentação em adultos é rara. Atualmente, há relato de aproximadamente 250 casos de tumor de Wilms em adultos. Relata-se neste trabalho, um novo caso em paciente do sexo masculino, 18 anos, com histórico de dor lombar direita e hematuria. A ressonância nuclear magnética de pelve demonstrou volumosa lesão expansiva com epicentro no terço médio do rim direito. Tomografia computadorizada de tórax com múltiplos nódulos esparsos pelo parênquima pulmonar, sugestivos de implantes secundários. Foi realizada nefrectomia radical direita e o estudo anatomo-patológico mais imuno-histoquímica confirmaram o diagnóstico de nefroblastoma (Tumor de Wilms) em estágio IV. Embora se tenha conseguido uma boa resposta com os esquemas de tratamento quimioterápicos atuais, estudos mostram que o prognóstico do tumor de Wilms em adultos é inferior quando comparado ao pediátrico. O qual pode estar relacionado ao fato de se tratar de uma doença rara com diagnóstico tardio.

Descritores: Nefroblastoma. Tumor de Wilms em adulto. Nefrectomia.

ABSTRACT

Wilms tumor is the most common malignant renal tumor in children. His presentation in adults is rare. Currently, there are approximately 250 cases of Wilms tumor in adults. This paper reports a new case in a male patient, 18 years old, with a history of right lower back pain and hematuria. Pelvic Nuclear magnetic resonance demonstrated a massive expansive lesion with epicenter in the middle third of the right kidney. Computed tomography of the chest with multiple nodules scattered by the pulmonary parenchyma, suggestive of secondary implants. Right radical nephrectomy was performed and the anatomopathological and immunohistochemical study confirmed the diagnosis of nephroblastoma

¹Médica residente em cirurgia geral do Hospital Regional do Oeste – HRO / Universidade Federal da Fronteira Sul. E-mail: danistefanon@unochapecó.edu.br.

²Médica residente em cirurgia geral do Hospital Regional do Oeste – HRO / Universidade Federal da Fronteira Sul. E-mail: melrechia@hotmail.com.

³Médica residente em cirurgia geral do Hospital Regional do Oeste – HRO / Universidade Federal da Fronteira Sul. E-mail: isaknob@hotmail.com.

⁴Cirurgião vascular do Hospital Regional do Oeste – HRO. E-mail: mariogoto@gmail.com.

⁵Professor adjunto da Universidade Federal da Fronteira Sul – UFFS, campus Chapecó; Urologista do setor de oncologia - UNACON/HRO. E-mail: m_zeni@hotmail.com.

⁶Oncologista clínica do Hospital Regional do Oeste – HRO. E-mail: draclaudiabarth@gmail.com.



(Wilms' tumor) in stage IV. Although a good response has been achieved with current chemotherapy regimens, studies have shown that Wilms tumor prognosis in adults is lower when compared to pediatric. This may be related to the fact that it is a rare disease with a late diagnosis.

Keywords: Nephroblastoma. Adult Wilms tumor. Nephrectomy.

INTRODUÇÃO

O tumor de Wilms é a doença maligna renal mais comum em crianças menores de 15 anos com incidência aproximada de 500 casos/ano nos Estados Unidos⁽¹⁾, representando cerca de 95% de todos os casos⁽²⁾.

Atualmente, há relatos de aproximadamente 250 casos de tumor de Wilms em adultos, sendo o prognóstico significativamente desfavorável neste cenário⁽³⁾.

RELATO DE CASO

Paciente masculino, 18 anos de idade, histórico de dor lombar direita irradiada para dorso de intensidade progressiva, associada à hematúria, de início há aproximadamente dois meses.

Paciente previamente hígido, refere associação do início dos sintomas com trauma durante atividade física, relata emagrecimento de cinco quilos no período.

Ao exame apresentava-se com estado geral preservado, taquicardia persistente, presença de massa palpável e dolorosa em flanco direito, sem outras alterações em sistema cardiopulmonar e ausência de linfonodomegalias palpáveis.

Ressonância Magnética de Abdome demonstrou volumosa lesão expansiva heterogênea com epicentro no terço médio do rim direito, infiltrando a medula renal e distorcendo o sistema pielocalicial, medindo aproximadamente 10,5 x 9,0 cm nos maiores eixos, de etiologia neoplásica maligna. Formações arredondadas envolvendo os vasos do hilo renal direito e no retroperitônio periaortocaval, representando conglomerado linfonodal secundário (figura 1).

Tomografia Computadorizada de Tórax com presença de múltiplos pequenos nódulos de contornos lobulados e densidade de partes moles, esparsos pelo parênquima pulmonar, medindo as maiores cerca de 3,7 x 2,3cm no lobo superior direito, 2,0 x 2,5cm no lobo superior esquerdo justamediastinal (figura 2).

Paciente submetido à nefrectomia radical direita, em equipe multidisciplinar (urologia e cirurgia vascular); Procedimento realizado com dificuldade técnica extrema, devido a grandes massas linfonodais em retroperitônio, envolvendo a veia cava inferior, não evidenciado trombo na mesma.

Recuperação satisfatória, sem complicações, recebendo alta hospitalar no sexto dia pós-operatório.



O estudo histológico da peça cirúrgica demonstrou Nefroblastoma (Tumor de Wilms), medindo 14,3 x 9,5 cm e com pequenos focos de necrose tumoral de permeio. Presença de invasão neoplásica vascular e êmbolo neoplásico no coto da veia renal. A neoplasia infiltra a pelve e a gordura do seio renal, bem como invade a cápsula renal, com extensão aos tecidos moles adjacentes.

O exame imuno-histoquímico foi positivo para citoqueratinas (clone AE 1/ AE 3, Flex, Dako), Antígeno de membrana epitelial [EMA] (clone E29; 1:1300); Wilm's tumor 1 (WT1) protein (clone 6F-H2, 1:300); Ki-67 (clone SP6, 1:700) e, negativo para Citoqueratina 7 e Desmina, conclusivo de Nefroblastoma.

O paciente foi encaminhado à oncologia clínica e iniciada quimioterapia com Ifosfamida, Carboplatina e Etoposídeo (esquema possível, devido à indisponibilidade na rede pública da droga actinomicina-D).

Três meses após a cirurgia, o paciente interna com quadro de dor abdominal intensa, constipação e vômitos. Realizada nova tomografia de abdômen que detectou linfonomegalia para aórtica esquerda de 3,4 x 3,2cm. Fígado com nódulos esparsos, de até 1,2cm, (implantes secundários), além de múltiplas linfonomegalias retroperitoneais, formando conglomerados, o maior deles na altura da emergência da artéria mesentérica superior, medindo no conjunto 11,4x 6,9cm.

Paciente com diagnóstico definitivo de tumor de Wilms metastático para pulmões, fígado e linfonodos, estágio IV, realizou tratamento quimioterápico durante cinco meses. Apresentou piora clínica progressiva, necessitando de inúmeras internações hospitalares para controle da dor, evolui para óbito sete meses após o início da investigação.

DISCUSSÃO

Apesar do tumor de Wilms ser o tumor renal maligno mais comum na criança, principalmente em menores de cinco anos^(4,5), sua apresentação em adultos é rara e, quando ocorre, observa-se uma maior prevalência em adultos jovens com idade média de 33 anos⁽⁶⁾. Entretanto há relato do diagnóstico em um indivíduo com 80 anos de idade⁽⁷⁾.

Em adultos, o tumor de Wilms não difere entre os sexos⁽⁶⁾. Na grande maioria dos pacientes seu diagnóstico é tardio, sendo realizado pela persistência de sintomas por um longo período de tempo que incluem dor (66%), massa abdominal palpável (48%) ou hematuria (36%)^(6,8,9).

Para complementar a investigação são necessários exames de imagem como tomografia abdominal e ressonância magnética, e estudos anatomo-patológicos da peça cirúrgica, capazes de selar o diagnóstico. A biópsia por punção não é recomendada, considerando que existem riscos de contaminação pelo trajeto⁽⁶⁾.



Rim policístico, cisto renal solitário, neuroblastoma adrenal, pielonefrite xantogranulomatosa, hipernefroma, hidronefrose, pionefrose, esplenomegalia, grandes tumores ovarianos e outros tumores retroperitoneais devem fazer parte do diagnóstico diferencial⁽⁶⁾.

As características histopatológicas do tumor não diferem entre crianças ou adultos, e ambos demonstram a presença de três tipos celulares: estruturas abortivas glomerulares ou tubulares (epitélio) e embrionárias (blastema) em conjunto com células mesenquimatosas imaturas (estroma), tornando-se achado patognomônico do tumor^(10,11). Outras características também são encontradas como tecido anaplásico, presença de necrose, hemorragia, calcificações e presença de tecido ósseo, cartilaginoso ou gordura⁽¹²⁾.

O diagnóstico é baseado nos critérios desenvolvidos por *Kilton et al*, os quais incluem: (1) paciente com mais de 15 anos de idade; (2) neoplasia primária do rim; (3) diagnóstico de tumor de células renais descartado; (4) histologia características de tumor de Wilms^(13,14,15).

A disseminação do tumor pode-se dar por contiguidade, via hematogênica e linfática. As metástases hematogênicas geralmente ocorrem para pulmão⁽³⁾. Outras localizações de ocorrência são fígado, linfonodos, bexiga, cólon sigmóide, cérebro, pele, ossos, órbita e medula óssea^(6,13,15,16).

A nefrectomia radical é o tratamento inicial, para controle local e definição histológica, e tende a ser desafiadora. No presente caso, os exames de imagem sugeriam trombos tumorais na Veia Cava Inferior, o que durante o ato cirúrgico, na realidade, se revelaram grandes massas linfonodais, envolvendo intimamente os grandes vasos do retroperitônio, de difícil dissecação e grande aderência aos tecidos adjacentes. Entendemos a necessidade de equipe cirúrgica multidisciplinar no manejo destes casos, com uro-oncologistas e cirurgiões vasculares, para reduzir a morbidade do procedimento cirúrgico e garantir melhores resultados.

Atualmente não existe nenhum protocolo específico para tratamento de tumor de Wilms em adulto. *Kalapurakal et al*⁽¹⁷⁾, como uma ramificação do *National Wilms' Tumour Study Group* (NWTS), revisaram 23 pacientes adultos com tumor de Wilms, obtendo uma sobrevivência em cinco anos de 83%, sugerindo que o tratamento do tumor em adultos poderia se basear no protocolo de NWTS pediátrico. O que consiste na realização de Nefrectomia seguida de quimioterapia, para uma melhor definição histológica do tumor e estágio da doença. Outro protocolo existente é o da *International Society of Pediatric Oncology*, que sugere a quimioterapia neoadjuvante nos pacientes acima de seis meses, com fins de evitar a ruptura tumoral intra-operatória⁽¹⁸⁾.

Embora se tenha conseguido uma boa resposta ao tratamento utilizado pelos testes pediátricos, estudos mostram que o prognóstico em adultos é pior, o que pode estar relacionado ao fato de se tratar de uma doença rara com diagnóstico tardio e tratamento pouco rotineiro pelos oncologistas clínicos^(19,20).



Estudos moleculares e genéticos, como citologia de aspiração e análises citogenéticas para os tumores de Wilms, serão necessários para obter mais informações sobre a biologia do tumor e melhora do prognóstico para esta neoplasia⁽²⁰⁾.

REFERÊNCIAS

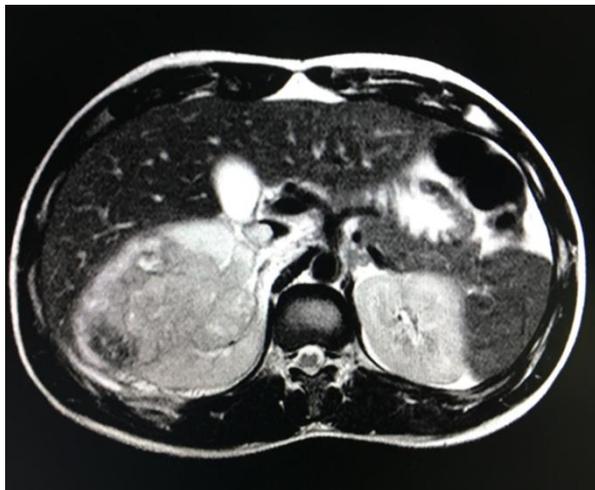
1. Howlander N, Noone AM, Krapcho M, Garshell J, Miller D, Altekruse SF, et al. SEER Cancer Statistics Review, National Cancer Institute. 1975-2012.
2. Bernstein L, Linet M, Smith MA, et al. Cancer incidence and survival among children and adolescents: United States SEER Program 1975-1995, National Cancer Institute 1999. p.79.
3. Vieira SC, Pires GO, Barbosa MA, Carvalho TCB, Rego CFN, Alves GCM, Pinto GA. Tumor de Wilms em adulto. *Acta Oncológica Brasileira*. 2003; 23(3):541-3.
4. Patil TV, Patel KM, Shukla SN, Parikh BJ, Anand AS, Shah MS. Adult Wilms' tumor case report. *Indian Journal Medical Pediatric Oncology*. 2008; 4:37-40.
5. Pritchard JK. Controversies and advances in the management of Wilm's tumor. *Arch Dis Child* 2002; 87:241-244.
6. Altug M, Carmichael F. A., Henry, C. L. and Stockton, R. W.: Wilms tumor in an adult: long-time survival with palliative resection of lung and brain metastases. *J. Urol.*, 91: 212, 1964.
7. Clay, J.: Developmental mixed tumor of the kidney in a patient aged 80, female. *Brit. Med. J.*, 2: 1083, 1930.
8. Jagasia, K. H. and Thurman, W. G.: Wilms' tumor in the adult. *Arch. Int. Med.*, 115: 322, 1965.
9. Culp, O. S. and Hartman, F. W.: Mesoblastic nephroma in adults: a clinicopathologic study of Wilms' tumors and related renal neoplasms. *J. Urol.*, 60: 552, 1948.
10. Orditura M, De Vita F, Catalano G. Adult Wilms' tumor: a case report. *Cancer*. 1997;80:1961-5.
11. Murphy WN, Beckwith JB, Farrow GM. Tumors of the kidney. In: Rosai J, Sobin LH. *Tumors of the kidney, bladder and related urinary structures*. Washington (DC): Armed Forces Institute of Pathology; 1994. p. 1-192.
12. Beckwith JB. Wilms' tumor and renal tumor of childhood: a selective review from the National Wilms' tumor Study Pathology Center. *Hum Pathol* 1983;14:481-492.
13. Begliomini H, Fonseca Filho LL, Manzini Filho P, Gorga CFA, Barreto EB, Mattos Júnior D. Tumor de Wilms em adulto jovem. Relato de um caso e revisão da literatura. *J Bras Urol*. 1990;16(3):168-73.
14. Motta NK, Rössler KT. Tumor de Wilms em adulto. Relato de caso. *Ver Pesq Méd*. 1986;20(2):114-6.



15. Kilton L, Matheus MJ, Cohen MH. Adult Wilms' tumor: a report of prolonged survival and review of literature. *J Urol*. 1980;124:1-5.
16. Finger PT, Warren FA, Gelman YP, McCormick SA. Adult Wilms' tumor metastatic to the choroid of the eye. *Ophthalmology*. 2002;109(11):2134-6.
17. Kalapurakal JA, Nan B, Norkool P, et al. Treatment outcomes in adults with favorable histologic type Wilms tumor—an update from the National Wilms Tumor Study Group. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2004;60:1379-84. [PubMed].
18. Mitchell C, Shannon R, Vujanic GM. The treatment of Wilms' tumour: results of the United Kingdom Children's cancer study group third Wilms' tumour study. *MedPediatrOncol*. 2003;41:287.
19. Morabito V, Guglielmo N, Melandro F, Mazzei G, Alesini F, Bosco S, et al. Adult Wilms tumor: case report. *Int J Surg Case Rep*. 2015;6:273–6. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijscr.2014.06.021>. [PMC free article] [PubMed].
20. Izawa JI, Al-Omar M, Winkvist E, et al. Prognostic variables in adult Wilms tumor. *Canadian Journal of Surgery*. 2008;51(4):252-256.

FIGURAS

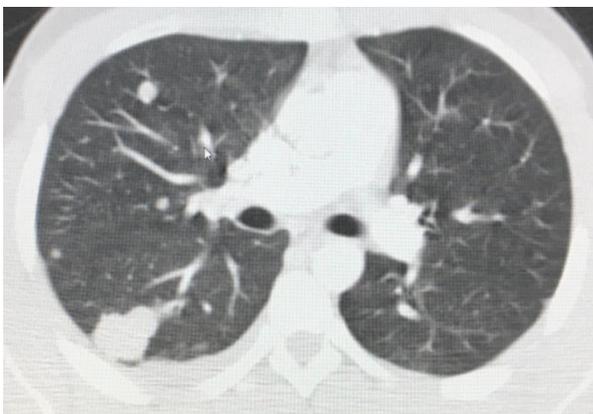
Figura 1 - Ressonância nuclear magnética demonstrando lesão primária em rim direito



Fonte: Elaborado pelos autores.

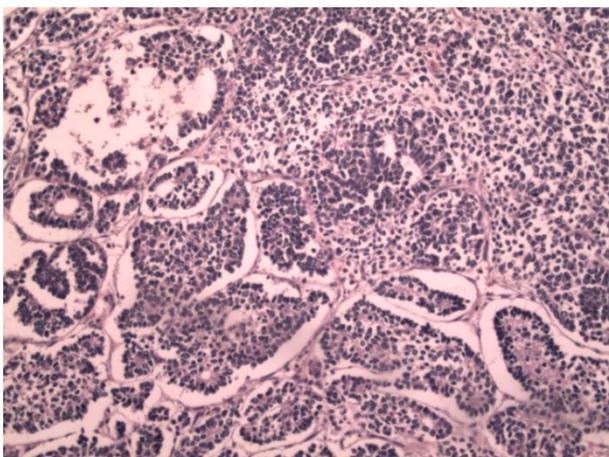


Figura 2 – Tomografia computadorizada de tórax demonstrando nódulos pulmonares sugestivos de implantes secundários



Fonte: Elaborado pelos autores

Figura 3 – Microscopia óptica demonstrando blastema metanéfrico e estroma imaturo



Fonte: Elaborado pelos autores.