

Tumor de Wilms em adulto: relato de caso

Wilm's tumor in adult: case report

Mauro Guimarães Albuquerque¹, Sabas Carlos Vieira², Cristiane Fortes Napoleão do Rego³, Emanuel Augusto de C. Fortes⁴,
Gerússia Ibiapina Santana⁵

Resumo

O tumor de Wilms é a neoplasia renal de maior incidência na primeira infância e raramente acomete adultos. A incidência neste grupo situa-se em torno de 1% do número total dos casos, sendo o prognóstico bem pior. Neste trabalho é relatado um caso novo em paciente do sexo masculino, com 52 anos de idade, apresentando dor abdominal intensa associada à perda ponderal. A ultra-sonografia abdominal revelou lesão expansiva complexa, de contornos indefinidos em flanco esquerdo. A tomografia computadorizada de abdome demonstrou lesão sólida no pólo antero-superior do rim esquerdo invadindo os espaços peri-renal, para-renal e musculatura para-vertebral. Foi realizada nefrectomia total e posterior exame anatomo-patológico da peça cirúrgica que diagnosticou nefroblastoma (tumor de Wilms) em estágio II, sem anaplasia. O paciente recebeu radioterapia no leito tumoral. Diagnosticou-se metástase pulmonar e hepática após o término da mesma, quando se iniciou a quimioterapia com adriamicina, actinomicina e vincristina. O tumor de Wilms em adulto apresenta geralmente um prognóstico pior, necessitando de uma terapêutica mais agressiva e de acompanhamento prolongado.

Palavras-chave: Tumor de Wilms em adulto; Nefroblastoma; Nefrectomia; Radioterapia; Quimioterapia.

Abstract

Wilms' tumor is the renal tumor with the higher incidence on the childhood, however it rarely occurs in adults. The incidence in this group is estimated at about 1% of all the cases and they have an obscure prognosis. In this report is related a new case in a 52 years old man presenting intensive abdominal pain associated by weightiness. Abdominal ultrasound revealed expansive and complex lesion with indefinite contour in the left flank. Computed tomography of abdomen demonstrated solid lesion on antero-superior pole of the left kidney invading para-vertebral musculature, peri and para-renal spaces. Total nephrectomy and the histopatologic analysis were realized. A nephroblastoma (Wilms' tumor) in estage II without anaplasia was diagnosed by the anatomopatological studies. Local radiotherapy was applied. Thereafter was diagnosed pulmonary and hepatic metastasis, and then initiated the chemotherapy with adriamycin, actinomycin and vincristine. The prognosis of Wilms' tumor is worse in adult and it requires an aggressive therapeutic and follow up.

Key words: Adult Wilms' tumor; Nephroblastoma; Nephrectomy; Radiotherapy; Chemotherapy.

¹ Acadêmico de Medicina da Universidade Estadual do Piauí (UESPI).

² Mestre em Ciências Médicas pela Universidade da Campinas (UNICAMP), professor assistente da Universidade Federal do Piauí (UFPI).

³ Especialista em Oncologia Clínica pela Associação Brasileira de Oncologia, Oncologista do Hospital São Marcos; Professora da Universidade Estadual do Piauí (UESPI).

⁴ Especialista em Urologia; Urologista do Hospital São Marcos.

⁵ Especialista em Patologia; Patologista do Hospital São Marcos; Professora da Universidade Estadual do Piauí (UESPI).

Trabalho realizado no Hospital São Marcos. *Endereço para correspondência:* S.C.V. - Rua Félix Pacheco, 2159, sala 305, Edifício Shecap, Centro, CEP: 64001-160, Teresina-PI; *E-mail:* sabasvieira@uol.com.br

INTRODUÇÃO

O tumor de Wilms é a neoplasia renal de maior incidência na primeira infância e raramente acomete adultos¹⁻⁴. Neste grupo, a incidência é de cerca de 1% do total dos casos^{2,5} e representa 0,5% das neoplasias renais⁶. Atualmente, na literatura, há cerca de 250 casos relatados de tumor de Wilms em adulto^{3,7-9} enquanto se registra uma média de 500 casos novos por ano em crianças nos Estados Unidos da América^{4,6}.

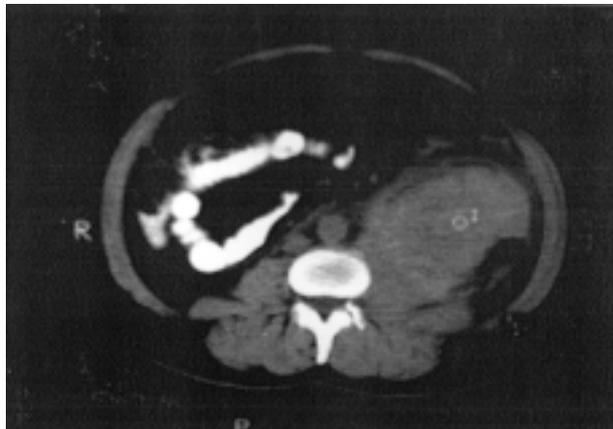
RELATO DE CASO

Paciente de 52 anos de idade, sexo masculino, queixava-se de dor abdominal em flanco esquerdo há dois meses, associada à perda ponderal.

Foi realizada uma ultra-sonografia abdominal que revelou lesão expansiva complexa, de contornos indefinidos em flanco esquerdo envolvendo face interna do rim homolateral com dilatação do sistema pielo-calicial. A lesão media 11,8 x 10,9 cm.

A tomografia helicoidal de abdome demonstrou volumosa lesão expansiva, sólida, heterogênea, com áreas hipodensas de permeio, denotando liquefação, com limites imprecisos e ocupando a face anterior da região polar superior do rim esquerdo. A lesão se estendia para os espaços peri e para-renais anterior e posterior, com invasão da musculatura para-vertebral (figura 1).

Figura 1 - Tomografia computadorizada de abdome demonstrando lesão primária na região antero superior do rim esquerdo.



O paciente foi submetido a nefrectomia total e posterior análise da peça cirúrgica. Macroscopicamente observou-se tumoração medindo 14 x 14 cm, branco-amarelada, com extensas áreas de necrose e hemorragia (70%). O estudo histológico à microscopia óptica diagnosticou tumor de Wilms (nefroblastoma), representado por neoplasia renal de caráter embrionário

composta por blastema, estroma e epitélio. O blastema apresenta células pequenas, hiper cromáticas e citoplasma escasso com raras figuras de mitose de permeio. O epitélio encontra-se distribuído em meio ao blastema, formando estruturas tubulares bem constituídas. A neoplasia estendia-se ao hilo renal, seio renal, gordura perirenal, cápsula e vasos intra-renais. Não apresentava anaplasia, calcificação e nem invasão de ureter, artéria ou veia renal (figuras 2 e 3). Os dois linfonodos ressecados não apresentaram metástase. Estadiamento (NWTS): Estádio II (T3N0M0).

Figura 2 - Microscopia óptica (aumento de 100 vezes) demonstrando blastema com focos hemorrágicos.

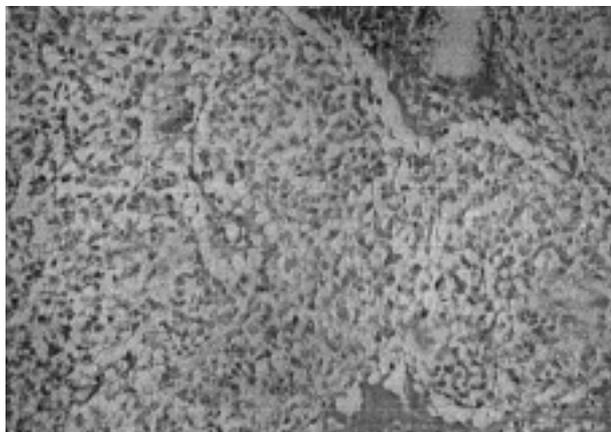
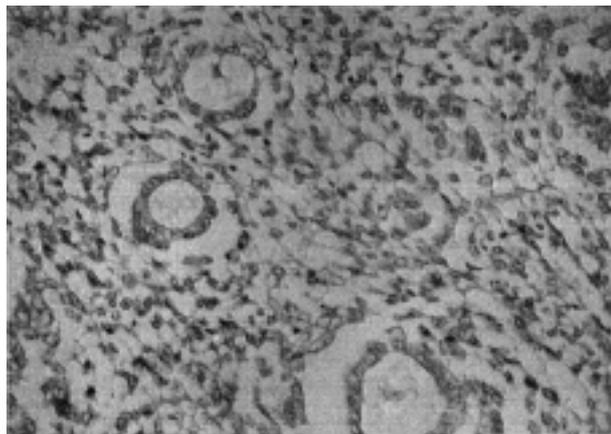


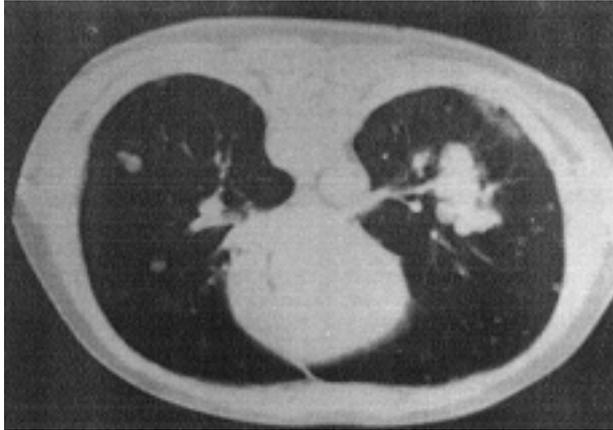
Figura 3 - Microscopia óptica (aumento de 200 vezes) demonstrando componente epitelial.



O paciente recebeu 3600 CGy no leito tumoral com dose diária de 180 CGy. No último ciclo foi solicitada tomografia de tórax de controle que demonstrou múltiplos nódulos pulmonares metastáticos bilaterais (figura 4). Três meses após a cirurgia foi realizada nova tomografia computadorizada de abdome que detectou imagem hipodensa, de contornos bem definidos medindo 2 cm no maior diâmetro, localizada no lobo hepático direito (seguimento VII). Foi iniciada

quimioterapia com actinomicina, vincristina e adrinamicina EV por um período de 24 semanas. Houve progressão das lesões pulmonares até a 2ª semana de quimioterapia com subsequente estabilização das mesmas. Atualmente encontra-se em uso de ifosfamida, carboplatina e etoposide devido à persistência da doença.

Figura 4 - Tomografia computadorizada de tórax mostrando múltiplos focos metastáticos pulmonares.



DISCUSSÃO

O tumor de Wilms em adulto difere do da criança em vários aspectos. Na infância esse tumor pode ser bilateral em até 10% dos casos^{2,10} enquanto que no adulto apenas um caso acometendo os dois rins foi descrito^{6,10}. O paciente mais idoso relatado na literatura tinha 85 anos¹¹. Ambos os sexos são afetados igualmente^{4,11}. O diagnóstico na idade adulta é comumente feito em estágios avançados; cerca de 50% dos casos em estágios III e IV6. Há metástase à distância no momento do diagnóstico em cerca de 13 a 25 % dos casos^{11,12}. No presente caso o diagnóstico foi relativamente precoce, com paciente em estágio II sem metástase inicial, embora tenha evoluído com recorrência pulmonar e hepática.

Os critérios para diagnóstico de tumor de Wilms são: (1) paciente com mais de 15 anos de idade; (2) neoplasia primária do rim; (3) diagnóstico de tumor de células renais descartados; (4) histologia características de tumor de Wilms: componente de células blastomatosas (redondas ou fusiformes) associadas a formação de estruturas tubulares ou glomerulóides abortivas ou embrionárias^{6,10,12}.

As metástases hematogênicas mais frequentemente acometem os pulmões. Outras localizações de ocorrência de metástase são: o fígado, linfonodos, bexiga, cólon, sigmóide, cérebro, pele, ossos, órbita e medula óssea^{5,6,12-14}.

Clinicamente o tumor é diagnosticado como uma

massa abdominal incidentalmente palpada ou visualizada à ultra-sonografia ou tomografia computadorizada. É comum a presença de dor e/ou hematúria no início do quadro. Sintomas como perda ponderal, mal-estar, febre, astenia são indicativos de doença avançada^{3,11,12,15}.

Embrionologicamente, o nefroblastoma origina-se do blastema metanefrogênico (ou metanéfrico) que é composto de células mesenquimais primitivas, originadas do mesoderma com potencial para formar elementos intersticiais do rim e néfron. Assim, estes tumores podem surgir tanto na pelve quanto no córtex⁶.

Histologicamente, o reconhecimento do tumor se dá devido à clássica divisão trifásica em elementos de blastema, epiteliais e estromais, que é patognomônica da doença^{1,16}. Em adultos, no entanto, vários tumores indiferenciados devem ser considerados como diagnósticos diferenciais, especialmente quando a neoplasia é predominantemente monofásica¹¹. Deve-se pensar em carcinoma metastático de pequenas células, tumores neuroectodérmicos primitivos, metástases de tumores germinativos e linfomas, quando predominar elementos de blastema^{11,12}. O principal diagnóstico diferencial quando predominar células estromais é o carcinoma de células renais sarcomatoso¹¹. Já na presença de diferenciação tubular (predomínio de células epiteliais) o carcinoma de células renais deve ser aventado^{11,12}. No caso em questão estão presentes todos os três elementos histológicos com predomínio do blastema, havendo focos hemorrágicos em vários pontos.

O tratamento do nefroblastoma consiste na extirpação cirúrgica completa da lesão. Ao que se segue a aplicação de 3500 a 4000 CGy no leito operatório para os estádios I e II, e no abdome todo para os estádios III e IV. O rim contralateral deve ser protegido, a fim de não receber mais do que 1500 CGy. Radioterapia pulmonar pode ser indicada no caso de metástases. A quimioterapia deve ser administrada em todos os pacientes de acordo com o estadiamento: Estádio I utiliza-se a actinomicina D e vincristina; Estádio II e III acrescenta-se adriamicina; Estádio IV pode-se acrescentar ciclofosfamida nos casos de histologia desfavorável^{6,7}. Em casos de extensa lesão pulmonar recorrente e/ou falha dos esquemas anteriormente citados pode-se utilizar esquemas quimioterápicos alternativos dentre eles a associação de etoposide e ifosfamida ou carboplatina⁴.

A expectativa de sobrevida é outro ponto divergente entre a neoplasia antes e após os 15 anos de idade. Enquanto que 95% dos casos tratados em crianças obtém cura^{6,14}, no adulto, a sobrevida geral é de 54% em 2 anos e 24% em 3 anos^{11,17}. O prognóstico no adulto é, portanto, pior do que seu respectivo estágio na infância^{3,8,11,18}.

REFERÊNCIAS

1. Orditura M, De Vita F, Catalano G. Adult Wilms' tumor: a case report. *Cancer*. 1997;80:1961-5.
2. Campos EC, Rodriguez EZ. Wilms' tumor in adult. Report of a case. *Actas Urol Esp*. 2001;25(10):755-8.
3. Vieira SC, Pires GO, Barbosa MA, Carvalho TCB, Rego CFN, Alves GCM, Pinto GA. Tumor de Wilms em adulto. *Acta Oncol Bras*. 2003;23(3):541-3.
4. Firoozi F, Kogan BA. Follow-up and management of recurrent Wilms' tumor. *Urol Clin North Am*. 2003;30(4):869-79.
5. Finger PT, Warren FA, Gelman YP, McCormick SA. Adult Wilms' tumor metastatic to the choroid of the eye. *Ophthalmology*. 2002;109(11):2134-6.
6. 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.
7. Bailey LE, Durkee CT, Werner AL, Finley RK Jr. Wilms' tumor in adults. *Am Surg*. 1987;53:149-53.
8. O'Malley P, Corcoran M. Nephroblastoma (Wilms' tumour) in adult. *Ir J Med Sci*. 2002;171(2):118.
9. Fujita K, Nishimura K, Yasunaga Y, Miyake O, Hirota S, Okuyama A. Adult Wilms' tumor mimicking hemorrhagic renal cyst. *Int J Urol*. 2003;10(9):492-4.
10. Motta NK, Rössler KT. Tumor de Wilms em adulto. Relato de caso. *Rev Pesq Méd*. 1986;20(2):114-6.
11. Tawil A, Cox NJ, Roth AD, Droz JP, Reamdi S. Wilms' tumor in adult. Report of a case and review of the literature. *Pathol Res Pract*. 1999;195:105-11.
12. Kilton L, Matheus MJ, Cohen MH. Adult Wilms' tumor: a report of prolonged survival and review of literature. *J Urol*. 1980;124:1-5.
13. Byrd RL, Evans AE, D'Angio GJ. Adult Wilms' tumor: effect of combined therapy on survival. *J Urol*. 1982;127:648-51.
14. Roth DR, Wright J, Cawood D, Pranke DW. Nephroblastoma in adults. *J Urol*. 1984;132:108-11.
15. Fossa S. Rare and unusual tumors of the genitourinary tract. *Curr Opin Oncol*. 1992;4:463-8.
16. 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.
17. Alcantara PR, Grillo JM, Lopes ER, Prado NG. Tumor de Wilms no adulto. *J Bras Urol*. 1982;8:87-93.
18. Camci C, Turk HM, Erkilic S, Buyukberber S, Uner A, Ozsarac C. Early multimodal therapy in adult Wilms' tumor: case report. *J Chemoter*. 2002;14(5):530-2.