

Forma Rabdomiomatosa do Tumor de Wilms. Relato de um Caso com Envolvimento Bilateral

ACHILÉA LISBOA BITTENCOURT^{1,4}, NUBIA MENDONÇA², JOSÉ BAHIA SAPUCAIA²,
JOSÉ LUIZ BRANDÃO DE OLIVEIRA³

Hospital Martagão Gesteira -- Salvador, BA

Resumo

É apresentado um caso de tumor de Wilms bilateral em criança de um ano. O primeiro tumor, de rim direito, tinha o aspecto histopatológico clássico e apenas 10% de sua área era representada por fibras musculares estriadas de tipo embrionário. O tumor do rim esquerdo manifestou-se quatro meses após o diagnóstico do primeiro e era constituído quase que exclusivamente por tecido muscular estriado embrionário. A criança está agora com 10 anos e vive normalmente com apenas dois terços de um rim.

Unitermos: tumor de Wilms; tumores na infância; tumores renais; nefroblastoma rabdomiomatoso; tumor de Wilms bilateral; tumores congênitos

Introdução

O tumor de Wilms é constituído por elementos embrionários do rim compreendendo epitélio, blastema e mesênquima havendo também associação com tecidos maduros, tais como músculos liso e esquelético, cartilagem e gordura. Músculo esquelético de tipo embrionário, com núcleos centrais, pode também ser observado¹.

A finalidade desta apresentação é mostrar uma forma rara deste tumor, constituída por fibras musculares esqueléticas de tipo embrionário.

Apresentação do caso

Criança do sexo feminino, com um ano, internada no Centro de Oncologia do Hospital Martagão Gesteira, com história de dois meses de tumoração abdominal. Ao exame físico, constatou-se assimetria abdominal, às custas de tumoração em flanco esquerdo com 10 x 12cm, ultrapassando a linha média do corpo, indolor, fixa e de consistência dura. O diagnóstico clínico de tumor de Wilms foi feito pela urografia excretora e a criança foi submetida à nefrectomia total.

No ato cirúrgico procedeu-se à exploração da loja renal contralateral e não foram encontradas alterações. O estadiamento foi I, segundo os critérios adotados pelo *National Wilms Tumor Study* (NWTS)². Procedeu-se

a quimioterapia segundo o protocolo da "Société Internationale de Oncologie Pédiatrique" (SIOP)³. Cinco meses após o primeiro diagnóstico a criança voltou a consulta com uma tumoração à direita. A urografia excretora não mostrou envolvimento do sistema pielocalicial. À cirurgia encontrou-se volumosa tumoração envolvendo o pólo inferior renal. Procedeu-se a nefrectomia parcial com retirada de parte do pólo inferior do rim esquerdo deixando o sistema pielocalicial íntegro. Fez-se radioterapia, aplicando-se um total de 2.400 rads e quimioterapia, segundo protocolo da SIOP³, usado para o estadiamento III (NWTS)².

Exames anatomopatológicos

Tumor do rim direito. A peça pesa 407g, mede 11,5 x 11 x 8,5cm, é encapsulada, de consistência elástica e substitui cerca de metade inferior do rim. Uretério, artéria e veias renais livres de tumor. A superfície de corte exibe tecido amarelo-esbranquiçado ao lado de zonas de hemorragia e necrose. Estudo microscópico revela células com escasso citoplasma e núcleos ovóides e hiper cromáticos, com pequena variação de volume. Dispõem-se de modo compacto formando maciços separados por estroma mixomatoso. No seio destes maciços há diferenciação tubular. Há área com fibras musculares embrionárias que representa cerca de 10% do tumor (Figura 1). O tumor foi classificado co-

¹ Professor Adjunto de Patologia da Faculdade de Medicina UFBA. ² Serviços de Oncologia e de Cirurgia do Hospital Martagão Gesteira. ³ Estagiário do Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Martagão Gesteira. Trabalho apresentado no X Congresso da Sociedade Brasileira de Cirurgia Pediátrica. Endereço para correspondência: ⁴ Rua José Duarte, 114 - Tororó - Salvador, BA. CEP40000.

mo de histopatologia favorável, segundo o NWTS² e de tipo II segundo a classificação de Jereb e Sandstedt⁴. *Tumor do rim esquerdo*. Pesa 248g, mede 9,2 x 7,5 x 5cm (Figura 2), é de consistência elástica, encapsulado, de superfície bosselada, vendo-se parênquima renal na zona de ressecção que tem 4 x 4cm. Cortes escalonados do tumor mostram tecido enovelado, róseo-esbranquiçado. Estudo microscópico de 10 seções mostra fibras musculares estriadas com núcleos centrais, com cromatina delicada e de volume uniforme, que se dispõem paralelamente em feixes arrumados em vários sentidos (Figura 3). Há mínimas áreas de necrose de coagulação. Vê-se, em uma pequena área, mesênquima exibindo nove pequenos túbulos forrados por epitélio cúbico bem diferenciado (Figura 4). Não se observou blastema. O músculo estriado corresponde a cerca de 99% das áreas examinadas. A margem da ressecção é constituída por parênquima renal sem infiltração tumoral.

Evolução

A criança foi acompanhada segundo rotina previamente estabelecida⁵. Está atualmente com 10 anos e não apresenta alterações.

Comentários

Pouco freqüentemente, o músculo estriado constitui componente preponderante do tumor de Wilms, chegando a representar mais de 90% de sua área⁶. Esta variante do tumor de Wilms tem sido denominada de forma rabdomiomatosa fetal^{7,8}. Analisando 15 casos de longa evolução, com poucas áreas de necrose variante apresenta-se sob forma de tumores volumosos de longa evolução, com poucas áreas de necrose e hemorragia e com apenas discreta capacidade metastatizante. Incide em idade mais baixa e tem maior tendência à bilateralidade⁷. Enquanto as lesões bilaterais ocorrem em 5 a 10% dos tumores de Wilms⁹, nesta forma incidem em cerca de 30% dos casos^{7,9}. No presente caso, o primeiro tumor apresentou o aspecto clássico do tumor de Wilms, com um pequeno componente de músculo esquelético embrionário, como já foi observado anteriormente por Hughson et al.¹⁰. Por isso é sempre importante investigar mais minuciosamente, no sentido de bilateralidade, aqueles casos que apresentarem microscopicamente fibras musculares estriadas embrionárias. O segundo tumor tinha aspecto macroscópico diferente do que se observa no tumor de Wilms. Era de consistência elástica, de aspecto enovelado na superfície de corte e não apresentava necrose e hemorragia. Por outro lado, envolvia muito pouco o parênquima renal poupando o sistema pielo-calicial. Por todas estas características macro e microscópicas es-



Figura 1 — Aspecto macroscópico do segundo tumor.

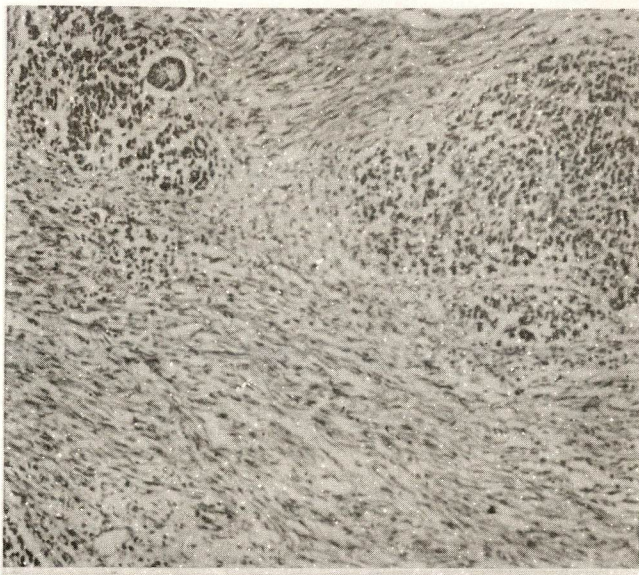


Figura 2 — Primeiro tumor. Área com fibras musculares lisas embrionárias e zonas com blastema e escassa diferenciação tubular. HE X 200.

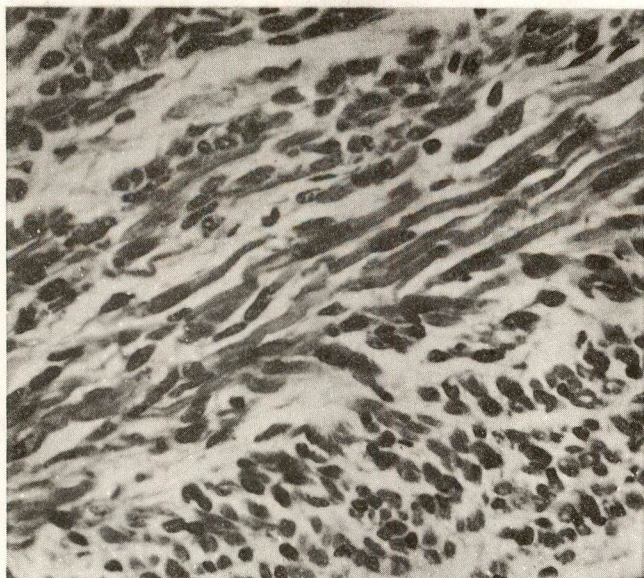


Figura 3 — Segundo tumor. Notar as fibras musculares estriadas com núcleos centrais. HE X 400.

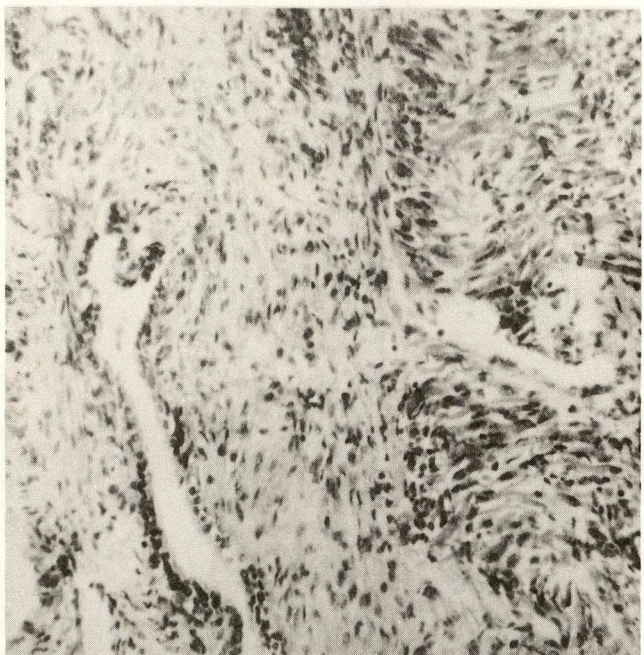


Figura 4 — Segundo tumor. À direita, fibras musculares estriadas e à esquerda, tecido mesenquimatoso com dois túbulos bem diferenciados. HE X 200.

te segundo tumor não parece representar metástase do primeiro. É provável que já existisse quando do primeiro diagnóstico e que tivesse passado despercebido pelo fato de ser um crescimento extrínseco e de não deformar o sistema pielo-calicial.

Tanto a variante rabdomiomatosa como os tumores de Wilms bilaterais incidem em pacientes de baixa idade como aconteceu no presente caso^{7,9}. Apesar da bilateralidade e do primeiro tumor ter sido menos diferenciado o prognóstico foi excelente. Na experiência do Centro de Oncologia do Hospital Martagão Gesteira, todos os casos de tumor de Wilms, com idade inferior a dois anos, estão livres de tumor⁵. Considerando a idade da criança e o tipo histopatológico do segundo tumor, que é de bom prognóstico, a orientação terapêutica deveria ter sido menos agressiva.

Esta variante foi a única observada num total de 90 casos de tumor de Wilms, diagnosticados no Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Martagão Gesteira, a partir de 1972, representando uma frequência de 1,1%. Na experiência de Vicande e cols., a frequência deste tumor é de 2,27%.

Summary

A case of bilateral Wilms' tumor in an one-year-old infant is reported. The right kidney tumor had the classical histological pattern of Wilms' tumor with only 10% of embryonic striated fibers. The left kidney one appeared 4 months later and was composed almost exclusively by embryonic striated muscle tissue. The child is now 10-year-old and is living well with only two-thirds of her left kidney.

Uniterms: Wilms' tumor; childhood tumors; renal tumors; rabdomiomatous nephroblastoma; bilateral Wilms' tumor; congenital tumors

Referências bibliográficas

1. Bennington JL, Beckwith JB — Tumors of the kidney renal pelvis and ureter. 2nd ed. Washington: AFIP, 1975; 66.
2. Beckwith JB — Wilms' tumor and other renal tumors of childhood. A selective review from the "National Wilms Tumor Study Pathology Center". *Human Pathol*, 1983; 14: 481-492.
3. SIOP — A therapeutic trial and prospective study. "SIOP Nephroblastoma Clinical Trial Protocol", 1977; 5: 9-13.
4. Jereb B, Sandsted B — Structure and size versus prognosis in nephroblastoma. *Cancer*, 1973; 31: 1473-1481.
5. Bittencourt AL, Mendonça N, Cordeiro CO, Fonseca Jr LE — Tumor de Wilms. Estudo de 55 casos. *J Pediatr*, 1987; 63: 110-114.
6. Pages A, Belabbas M, Yahia TD — Fetal rhabdomyomatous nephroblastoma. *Arch Anat Cytol Path*, 1985; 33: 224-227.
7. Wigger HJ — Fetal rhabdomyomatous nephroblastoma — a variant of Wilms' tumor. *Human Pathol*, 1976; 7: 613-623.
8. Vicandi B, Picazo ML, Gonzalez MC, Contreras F — Nefroblastoma rabdomiomatoso fetal: Estudio de dos casos y revisión de la literatura. *An Esp Pediatr*, 1985; 23: 205-210.
9. Bond JV — Bilateral Wilms' tumor. Age at diagnosis, associated congenital anomalies and possible pattern of inheritance. *Lancet*, 1975; 2: 482-484.
10. Hughson MD, Henniger GR, Othersen Jr HB — Cytodifferentiated renal tumors occurring with Wilms' tumors of the opposite kidney. *Am J Clin Pathol*, 1976; 66: 376-389.