
Tumor de Wilms

Comissão Nacional de Neoplasias da Infância *

Comissão Nacional de Neoplasias da Infância. Tumor de Wilms. Rev. Bras. de Cancerologia, Brasília, 27(6): 21 - 28 .Nov./Dez., 1977.

I - APRESENTAÇÃO

Em prosseguimento ao Programa de Atualização em Oncologia Pediátrica da Divisão Nacional de Câncer, foi realizado em Recife-PE, no período de 26 a 27 de agosto de 1977, um Seminário sobre Tumor de Wilms, tendo como Coordenador Local o Dr. Miguel John Zumaeta Doherti.

Participaram da Reunião os membros da Comissão Nacional de Neoplasias da Infância e vários outros especialistas.

O Relatório final do Simpósio sobre Tumor de Wilms será publicado a seguir.

II - INTRODUÇÃO

No rim da criança originam-se neoplasias benignas e malignas, dentre as quais a mais importante, por sua maior frequência, é o Tumor de Wilms, também chamado Nefroblastoma.

É dos tumores sólidos malignos mais comuns da infância, com sua incidência predominando entre os 2 e 3 anos de idade, e, em cerca de 2/3 dos casos, o diagnóstico é feito antes de 5 anos.

Não há preferência quanto ao sexo, nem se refere uma distribuição geográfica específica.

Raramente o Tumor de Wilms é extra-

renal, podendo nesses casos ter origem em focos ectópicos de parênquima renal ou em teratomas sacrococcígeos; em cerca de 3% dos casos é bilateral.

A mais freqüente manifestação clínica do Tumor de Wilms é expressa por massa abdominal palpável e/ou aumento de volume do abdome, observada em numerosos casos pelos próprios familiares. Outros achados clínicos podem ser citados, tais como: dor abdominal, hematúria, febre, sintomas vagos de anorexia e mal-estar, hipertensão, etc., não se conhecendo ainda com que freqüência a hipertensão arterial acompanha o Tumor de Wilms.

A anamnese deve buscar informações sobre a coexistência de anomalias do desenvolvimento, pois é bem conhecido o fato da associação mais do que fortuita de vários tipos de malformações congênitas com esta neoplasia. Entre as citadas com maior freqüência estão a aniridia congênita, a hemi-hipertrofia e anomalias gênito-urínárias.

Do ponto de vista genético, o Tumor de Wilms se apresenta sob uma forma hereditária e uma não hereditária, de surgimento ocasional. A primeira é de ocor-

* Instituída pela Portaria nº 34 da D.N.C., de 1º de junho de 1976.

rência precoce, menos freqüente e ocasionalmente associada a hemi-hipertrofia e anomalias renais. Decorre de mutação autossômica dominante com grau de penetração da ordem de 63%. As formas não hereditárias são de ocorrência tardia e podem vir associadas com aniridia. A caracterização de um maior risco de surgimento do T. de Wilms, em certas famílias portadoras de gen mutante, torna oportuna a utilização do aconselhamento genético.

PATOLOGIA

Macroscopicamente, o Tumor de Wilms apresenta-se como massa arredondada que substitui quase totalmente o parênquima renal, restringindo-o a pequena meia lua num dos pólos. A superfície de corte mostra-se compacta, algumas vezes lobulada, de coloração róseo-amarelada. Áreas de necrose e hemorragia podem ser evidentes, sobretudo nas grandes massas tumorais. Diferentemente do neuroblastoma, as áreas de calcificação não são habituais e, quando presentes, assumem disposição laminar. O tumor pode se apresentar multicístico, assemelhando-se ao Nefroblastoma cístico, e o diagnóstico diferencial só pode ser estabelecido pelo exame histológico.

Além do nefroblastoma cístico, há que considerar, dentro do diagnóstico diferencial dos tumores renais da criança, o chamado nefroma mesoblástico, ou hamartoma fetal, que corresponde a uma neoplasia benigna congênita, constituída pela proliferação de espessos feixes irregulares de células fusiformes, com núcleos em bastão, atravessados em várias direções, eventualmente isolando entre si remanes-

centes do tecido renal.

O quadro histológico do Tumor de Wilms é composto por 3 componentes distintos: (1) estruturas tubulares e/ou cordões celulares de natureza epitelial; (2) estroma formado por células grandes, hipercromáticas, com escasso citoplasma, dispostas compactamente, referidas como originárias do blastema; (3) estroma fibromixóide, de origem mesenquimal, pouco celular, que se interpõe irregularmente aos outros componentes. A predominância do componente epitelial ou mesenquimal é considerada como fator importante na avaliação do prognóstico, sendo aceito como melhor prognóstico aquele tumor no qual predomina o elemento epitelial.

A infiltração local se faz para o ureter, tecidos peri-renais, retroperitônio, adrenal e órgãos adjacentes. A invasão da veia renal é um achado significativo e que influi no prognóstico. A disseminação linfática se faz para os gânglios hilares, para-aórticos e retroperitonais, sendo que a invasão desses últimos é indicativa de mau prognóstico; as metástases pulmonares são as mais freqüentes, seguidas das hepáticas, e raramente são observadas metástases no cérebro e ossos.

III – DIAGNÓSTICO E AVALIAÇÃO

(E) – Essencial

(O) – Opcional

1. ANAMNESE (E)
2. EXAME FÍSICO (E)
 - 2.1. Pressão Arterial (E)
 - 2.2. Mínima apalpação da massa (E)

3. LABORATORIAL

- SANGUE

- 3.1. Hemograma completo (E)
- 3.2. Plaquetas (E)
- 3.3. Uréia (E)
- 3.4. Creatinina (E)
- 3.5. Fosfatase alcalina (E)
- 3.6. Transaminases (E)
- 3.7. Proteínas totais (E)
- 3.8. Eletrolitos (O)
- 3.9. Bilirrubinas (O)
- 3.10. Bromossulfaleína (O)

- URINA

- 3.11. Elementos anormais e Sedimentoscopia (E)
- 3.12. Ácido vanil mandélico (AVM) (O)
- 3.13. Ácido homovanílico (AHV) (O)

- FEZES

- 3.14. Parasitológico (E)

4. RADIOLÓGICO (E)

- 4.1. Urografia excretora (E), preferentemente por cavografia inferior
- 4.2. Rx tórax PA (E)
 - Perfil (E)
 - Oblíquas Casos suspeitos
 - Tomo- (O) de
 - grafia metástases.
- 4.3. Inventário ósseo (E)
- 4.4. Arteriografia (O)
- 4.5. Outros - (metástases) (O)

5. ESTUDO DA MEDULA ÓSSEA (Aspiração) (O)

6. MEDICINA NUCLEAR

- 6.1. Cintigrafia renal (O)

- 6.2. Cintigrafia hepática (O)
- 6.3. Cintigrafia de outros órgãos (suspeita de metástases) (O)

7. ECOGRAMA (O)

IV - TRATAMENTO

Iniciar o tratamento pela cirurgia (nefro-ureterectomia). Exceto em pacientes com doença avançada (\pm 5%), principalmente com metástases pulmonares múltiplas.

A) CIRURGIA

- a) Cateterização de veia do sistema da cava superior.
- b) Incisão transversa, transperitoneal ampla; o acesso tóraco-abdominal pode ser necessário para grandes tumores do pólo superior.
- c) Exame cuidadoso do abdome e retroperitônio (Rim oposto, fígado, linfonodos, para-aórticos, gônadas, etc.).
- d) Ligadura prévia das veias e artérias renais, sempre que possível.
- e) Nefro-ureterectomia incluindo o fásia e a gordura peri-renal. Remoção das estruturas invadidas, cauda do pâncreas, baço, diafragma, cólon, etc. ... em bloco, se possível. Remoção da aponeurose e músculo psoas, se comprometidos. A supra-renal deve ser ressecada se o pólo superior estiver comprometido. Trombos da veia cava inferior devem ser removidos após prévio clampeamento da mesma, acima do trombo, e deve ser feita a exploração da veia renal e contralateral.

- f) O tumor primário não deve ser biopsiado.
- g) Retirar nódulos linfáticos tumorais e suspeitos.
- h) Clip metálico no leito do tumor residual.
- i) Exame anatomopatológico do material retirado.

B) ESTADIAMENTO (NWTS)

ESTÁDIO I — Tumor confinado ao rim e completamente ressecado. A cápsula renal está intacta. O tumor não rompeu, nem foi perfurado antes da excisão. Não se observa tumor no leito, e o exame histológico confirma que a cápsula está intacta.

ESTÁDIO II — O tumor se estende além do rim, mas é completamente ressecado. Há extensão local do tumor em particular:

- Invasão dos tecidos peri-renais, ultrapassando a falsa cápsula. "Aderências", que a histopatologia demonstra serem devidas ao tumor.
- Comprometimento dos linfonodos para-aórticos, confirmado histologicamente. O patologista deve procurar cuidadosamente focos tumorais em todos os linfonodos excisados.
- Invasão da parede dos vasos renais fora do rim, ou trombose destes vasos causada por tumor. Trombose aparentemente não neoplásica pode conter ilhotas de células tumorais, o que precisa ser cuidadosamente examinado.
- Invasão da pelve renal e ureter.

ESTÁDIO III — Excisão incompleta, sem metástases hematogênicas. Este

estádio decorre de uma ou várias destas condições estarem presentes:

- Biópsia realizada antes ou durante a cirurgia, rompimento do tumor antes ou durante a cirurgia.
- Metástases peritoniais, diferentes das simples "aderências tumorais" do estágio II.
- Invasão de linfonodos além dos loco-regionais.
- Excisão completa impossível (infiltração da veia cava, etc.)

ESTÁDIO IV — Metástases hematogênicas comprometendo pulmões, fígado, ossos, cérebro, etc...

ESTÁDIO V — Tumor renal bilateral.

Observação: Cerca de 60% correspondem aos Estádios I e II, 25% ao Estádio III, 10% ao Estádio IV, e 3 a 5% ao Estádio V.

C) METÁSTASES

1. METÁSTASE PULMONAR

- a) É mais freqüente no tumor de Wilms.
- b) A metástase pulmonar mínima não deve retardar a nefrectomia.
- c) As metástases isoladas devem ser tratadas cirurgicamente.

2. METÁSTASE HEPÁTICA

- a) É a segunda em freqüência e indica um pior prognóstico que as metástases pulmonares.
- b) A cintigrafia e a angiografia hepática estão indicadas antes da exploração cirúrgica, quando se suspeita de metástase.

- c) O nódulo solitário poderá ser excisado por ocasião da nefro-ureterectomia.

A rádio e quimioterapia após hepatectomia parcial só deverão ser iniciadas após comprovação de regeneração hepática.

3. METÁSTASE EXTRADURAL

Laminectomia + Irradiação. Quimioterapia múltipla.

D) TUMOR DE WILMS BILATERAL

- a) Sempre fazer angiografia renal e pré-operatória.
- b) Sempre que possível ressecar ambos os tumores primários e tentar preservar a maior quantidade de tecido renal funcionante. A nefrectomia eletiva bilateral com transplante está contra-indicada.
- c) É importante o acompanhamento de irmãos, menores de 6 anos, de uma criança portadora de tumor de Wilms bilateral, tumor de Wilms com história familiar, ou associado a anomalias como Síndrome de Wiedmann-Beckwith, aniridia, hemi-hipertrofia e anomalias do trato urinário, etc. Nessas crianças deverá ser feito um exame físico de três em três meses e urografia excretora de seis em seis meses, até atingir a idade de seis anos.

RADIOTERAPIA

1. Notas Introdutórias

- 1.1. A delimitação do volume a irradiar dependerá da urografia excretora e da descrição do ato opera-

tório com OBRIGATORIEDADE da "clipagem" de seus limites pelo cirurgião (tumor primitivo, leito tumoral, linfonodos e massas residuais).

- 1.2. Os campos de irradiação devem se estender além da linha média para incluir todo o corpo vertebral, mas não ultrapassar a apófise transversa do lado oposto para não incluir o rim contralateral.
- 1.3. A técnica empregada é a dos campos paralelos opostos irradiados diariamente (campo anterior e posterior)
- 1.4. Quando houver ruptura de cápsula, irradiar todo o abdome.
- 1.5. Nos tumores residuais empregar dose de reforço.
- 1.6. Na irradiação abdominal usar proteção renal e hepática.
- 1.7. Recomenda-se não irradiar crianças abaixo de um ano de idade.

2. Irradiação Pré-Operatória

- 2.1. Nos casos resistentes à quimioterapia.
- 2.2. Nos tumores grandes sem tratamento quimioterápico prévio.

3. Irradiação Pós-Operatória

- 3.1. Estádio I — Dispensa irradiação.
- 3.2. Estádio II — Irradiação da loja renal.
- 3.3. Estádio III — IRRADIAÇÃO
- 3.3.1. Doença residual bem localizada (linfonodos, veia cava, aderências) irradiação da loja renal com reforço de dose no tumor residual.

- 3.3.2. Ruptura capsular, tumor biopsiado, metástases peritonias, invasão dos linfonodos além dos regionais: Irradiação de todo o abdome.
- 3.4. Estádio IV — Irradiação individualizada (irradiação do leito renal e/ou cavidade abdominal na dependência da extensão tumoral, e irradiação das metástases).
- 3.5. Estádio V — Irradiação do leito renal após nefrectomia do rim mais comprometido, conforme

conduta para o estágio II; do lado oposto, irradiação renal, até limite de tolerância.

QUIMIOTERAPIA

A quimioterapia acompanha o tratamento do tumor de Wilms em qualquer dos seus estádios clínicos, com exceção das crianças abaixo de um ano de idade, no estágio I.

Está fundamentada na utilização da **Actinomicina — D** e da **Vincristina**, segundo esquemas e doses apropriados.

V — QUADRO SINÓPTICO DO TRATAMENTO

| ESTÁDIO | I | | | II | III | IV | V |
|---------------|----|---------|----|----|-----|----|---|
| | 1a | 1a — 2a | 2a | | | | |
| CIRURGIA | + | + | + | + | + | + | + |
| RADIOTERAPIA | — | + | + | + | + | + | + |
| QUIMIOTERAPIA | — | + | + | + | + | + | + |

VI – SEGUIMENTO

Revisão Clínica, incluindo:

| PERÍODOS | 0 – 6 meses | 6 – 12 meses | 13 – 18 meses | 19 – 24 meses | 25 – 36 meses | até 6 anos |
|-------------------------|---|-----------------|------------------|------------------|------------------|---------------|
| SEDIMENTO URINÁRIO | mensal | bimestral | trimestral | trimestral | anual | anual |
| RX TÓRAX | mensal | bimestral | bimestral | semestral | semestral | '' |
| UROGRAFIA | trimestral | trimestral | semestral | semestral | anual | '' |
| URÉIA E CREATINA | bimestral | bimestral | semestral | semestral | anual | '' |
| HEMOGRAMA COMPLETO | bimestral | bimestral | semestral | semestral | anual | '' |
| CINTIGRAFIA HEPÁTICA | SEMESTRAL (E) | | | | — | |
| PULMONAR RENAL | SEMESTRAL (O) de acordo com suspeita radiológica | | | | — | |

PARTICIPANTES DO SEMINÁRIO SOBRE TUMOR DE WILMS

1. Alberto Coutinho Filho (Radioterapia) Rio de Janeiro-RJ
2. Carlos José Serapião (Patologia) Rio de Janeiro-RJ
3. Darci Freitas (Patologia) Recife-PE
4. Frederico Cavalhera (Cirurgia) Recife-PE
5. Gerson Carakushansky (Pediatria) Rio de Janeiro-RJ
6. Jorge Bahia de Carvalho (Cirurgia) Salvador-BA
7. José Mariano Duarte Lanna Sobrinho (Cirurgia) Belo Horizonte-MG
8. José Pinus (Cirurgia) São Paulo-SP
9. Luiz Carlos Calmon Teixeira (Radioterapia) Salvador-BA
10. Mafaldo Chaves (Cirurgia) Recife-PE
11. Miguel John Zumaeta Doherti (Cirurgia) Recife-PE
12. Milton Cunha (Quimioterapia) Recife-PE
13. Murilo Capella (Cirurgia) Florianópolis-SC
14. Octávio Freitas Vaz (Cirurgia) Rio de Janeiro-RJ
15. Raul de Carvalho Filho (Radioterapia) Rio de Janeiro-RJ
16. Roberto Azevedo (Medicina Nuclear) Recife-PE
17. Romero Bezerra Barbosa (Cirurgia) Brasília-DF
18. Ruy Archer (Cirurgia) Rio de Janeiro-RJ