

TUMOR DE WILMS EM ADULTO

Adult Wilms' tumor

SABAS CARLOS VIEIRA¹, GEOVANNA OLIVEIRA PIRES²,
 MARIANA AYREMORAES BARBOSA³, TEREZINHA CASTELA BRANCO CARVALHO⁴,
 CRISTIANE FORTES NAPOLEÃO DO REGO⁵, GIL CARLOS MODESTO ALVES⁶,
 GLAUCE APARECIDA PINTO⁷

Hospital São Marcos e Universidade Federal do Piauí

Resumo

CONTEXTO: O tumor de Wilms em adulto é uma doença rara. Apresenta prognóstico pior que o tumor de Wilms na infância. Os autores relatam um caso de tumor de Wilms em paciente adulto que foi tratada com quimioterapia e nefrectomia parcial. **RELATO DE CASO:** A paciente apresentava-se com estado geral comprometido e ascite volumosa há um mês da admissão. A tomografia computadorizada de abdome revelou a presença de lesão sólida situada entre o rim e o fígado e a biópsia percutânea foi compatível com neoplasia de pequenas células. A paciente recebeu seis ciclos de taxol e cisplatina. O estudo imunoistoquímico sugeriu tratar-se de tumor de Wilms metastático. A paciente evoluiu com desaparecimento completo da ascite e persistência de massa residual retroperitoneal, que foi ressecada após o término da quimioterapia. A paciente apresentou recidiva retroperitoneal e pulmonar dez meses após o término do tratamento. Atualmente, encontra-se em vigência de quimioterapia. **CONCLUSÃO:** O tumor de Wilms em adulto apresenta uma evolução geralmente desfavorável.

Palavras-chave: Tumor de Wilms/adulto. Nefrectomia parcial. Quimioterapia. Nefroblastoma.

Keywords: Wilms' tumor/adults. Partial nephrectomy. Chemotherapy. Nephroblastoma.

6. Cirurgião do aparelho digestório do Hospital São Marcos
 7. Doutora em Ciências Médicas pela UNICAMP;
 professora da UNICAMP

1. Mestre em Ciências Médicas da Universidade da Campinas (UNICAMP); professor auxiliar da Universidade Federal do Piauí (UFPI)
2. Estudante do curso de Medicina (UFPI)
3. Estudante do curso de Medicina (UFPI)
4. Mestre em Anatomia Patológica da Universidade Federal de Fluminense, Rio de Janeiro; professora adjunta (UFPI)
5. Especialista em Oncologia Clínica pela Associação Brasileira de Oncologia; oncologista do Hospital São Marcos

EVENTO, DATA E LOCAL ONDE O MANUSCRITO FOI APRESENTADO COMO TEMA LIVRE: Congresso Médico Acadêmico do Piauí (COMAPI); outubro-2002; Teresina-Piauí

AUTOR PRINCIPAL PARA PUBLICAÇÃO: Sabas Carlos Vieira; Rua Félix Pacheco, 2159, sala 305, Edifício Shecap, Centro, CEP: 64001-160, Teresina-PI; e-mail: sabasmarcia@uol.com.br; tel: (86) 2261555.

Relato de caso

Paciente de 21 anos de idade, sexo feminino, queixava-se de dor e aumento do volume abdominal, anorexia e perda de peso há um mês da admissão.

Ao exame, apresentava-se com estado geral comprometido, emagrecida, ascite volumosa e os exames retal e ginecológico foram normais. A tomografia de abdome e pelve revelou uma ascite volumosa e presença de lesão sólida ocupando o hipocôndrio direito, situada entre o rim e o fígado. A tomografia computadorizada de tórax e a cintilografia óssea foram normais. Os marcadores CA 125, alfa-fetoproteína e B-HCG foram respectivamente 396,6, 1,1 e 0 U/ml. A paciente submeteu-se a uma biópsia guiada por tomografia da lesão intra-abdominal que foi compatível com neoplasia maligna de pequenas células. Foi iniciado quimioterapia com taxol e cisplatina em virtude da gravidade do caso. Após o primeiro ciclo de quimioterapia, houve redução importante da ascite. Obteve-se, então o resultado do exame imuno-histoquímico que foi positivo para Citoceratinas (AE 1/AE 3) e negativo para Desmina, HHF-35, proteína S-100, CD 20, CD 43 e Sinaptofisina, concluindo tratar-se de tumor de Wilms metastático pela associação do perfil imuno-histoquímico e aspecto morfológico. Como a paciente apresentou boa resposta à quimioterapia, manteve-se o esquema com taxol e cisplatina, obtendo-se redução completa da ascite e diminuição da massa abdominal após seis ciclos.

A paciente foi submetida à ressecção de lesão sólida em contigüidade com o pólo superior do rim direito e a ressecções da cápsula hepática adjacente ao tumor e de segmento posterior do diafragma (Figura 1). Não havia outra lesão intra-abdominal. A paciente evoluiu sem complicações no pós-operatório, recebendo alta no oitavo dia da internação.

O exame histológico final revelou um tumor medindo 12,0 x 9,5 x 8,0 cm, com parênquima pardo-amarelado, exibindo extensas áreas de necrose e múltiplas cavidades císticas contendo material mucóide. A microscopia revelou neoplasia cística com áreas sólidas constituídas pela proliferação de células pequenas, com citoplasma escasso e núcleos pleomórficos e hiperpercorados (Figura 2). Tais células estavam arranjadas em estruturas tubulares. Presença de extensas áreas de necrose. Concluiu-se tratar de nefroblastoma cístico. A

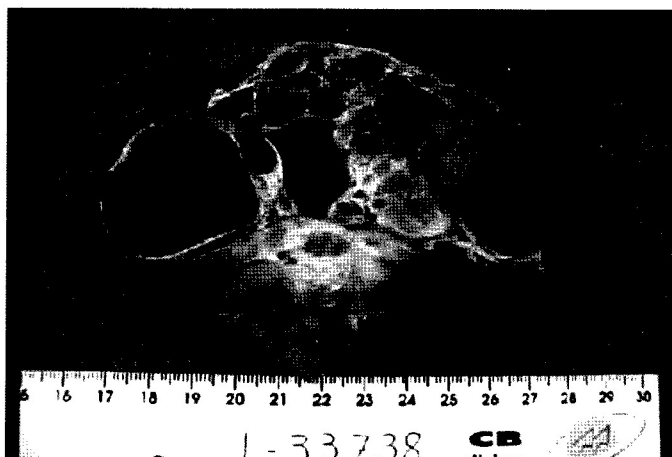


FIGURA 1: Peça Operatória Formolizada

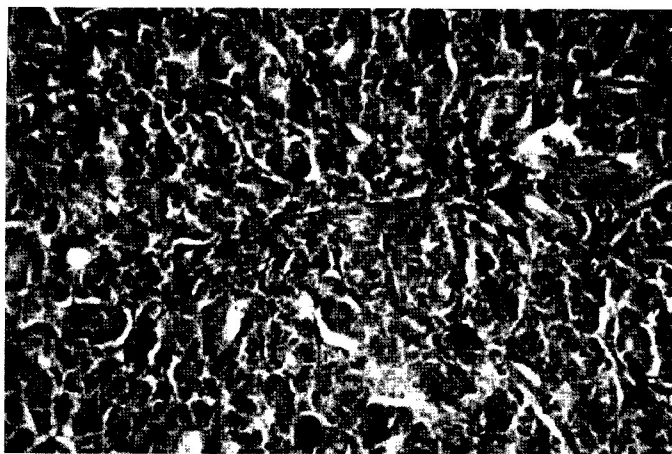


FIGURA 2: Microscopia (HE 100x)

radioterapia abdominal não foi realizada porque a paciente retornou para radioterapia somente alguns meses após o tratamento cirúrgico.

Após dez meses, a paciente apresentou recidiva retroperitoneal no leito cirúrgico e lesão expansiva em hemitóra direita. As duas lesões foram biopsiadas e confirmadas como lesões mestastáticas. Iniciou-se quimioterapia com adriamicina, vincristina e dactinomicina com resposta completa da lesão pulmonar e retroperitoneal. Radioterapia pulmonar e abdominal também foi administrada. Atualmente paciente encontra-se sem evidência de doença.

Discussão

O tumor de Wilms ocorre predominantemente em crianças, principalmente entre um a cinco anos de idade e o surgimento em adultos é raro.¹

Na literatura existem cerca de 250 casos de tumor de Wilms em adulto.² 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 com carcinoma renal. O diagnóstico pré-operatório pode ser estabelecido por punção guiada por tomografia.¹

Do ponto de vista microscópico, a divisão entre blastema, epitélio e estroma é patognomônico da doença.¹ Na paciente em estudo, foi somente encontrado epitélio, já que os outros componentes foram provavelmente destruídos com a quimioterapia. Uma vez estabelecido o diagnóstico, o tratamento incluiu nefrectomia, quimioterapia e radioterapia. A nefrectomia parcial, está reservada para os tumores bilaterais ou se o diagnóstico for estabelecido em fases iniciais.¹

No presente caso, a apresentação clínica ocorreu na forma de ascite e massa abdominal e o diagnóstico foi de neoplasia indiferenciada. Como a paciente apresentava estado geral comprometido, iniciou-se quimioterapia com taxol e cisplatina, enquanto aguardava-se o resultado do estudo imuno-histoquímico para conclusão do diagnóstico.

Embora o esquema quimioterápico mais utilizado

em tumor de Wilms seja vincristina, doxorubicina e dactinomicina (etoposide e cisplatina em adultos),¹ a paciente apresentou uma resposta parcial importante com melhora clínica e redução da ascite, optando-se por manter o esquema de drogas, apesar do diagnóstico imunoistoquímico sugerir tumor de Wilms.

O prognóstico do tumor de Wilms em paciente adulto é pior devido à maior frequência de estágios avançados, ao alto índice de recidiva e a uma pobre resposta ao tratamento.^{3,4} Somente 20% dos pacientes adultos permanecem livres de doença em três anos comparado com 80% em crianças.⁵

No caso em estudo, após o término do sexto ciclo de quimioterapia, a paciente foi submetida à laparotomia com ressecção de lesão sólida e tecidos adjacentes, incluindo o pólo superior do rim (nefrectomia parcial). A cirurgia não evidenciou doença peritoneal. O estudo histológico da peça operatória demonstrou pequena lesão residual com margens livres.

O tratamento da recidiva com esquema quimioterápico recomendado para tumor de Wilms associado à radioterapia pulmonar e abdominal determinaram respostas objetiva completa. No momento a paciente encontra-se sem doença mensurável clinicamente e por tomografia de abdome e tórax.

Summary

CONTEXT: Wilms' tumor is a rare disease in adults and its prognosis is worse than in children. The authors reported a case of Wilms' tumor in an adult patient who was treated with chemotherapy and partial nephrectomy. CASE REPORT: The patient appeared to be in serious clinical condition and had been presenting massive ascites for one month prior to admission. Abdominal computed tomography detected a solid lesion located between the kidney and liver. Percutaneous biopsy was compatible with small cell neoplasm. The patient received six cycles of paclitaxel (Taxol) and cisplatin. Immunohistochemical study suggested metastatic Wilms' tumor. Clinical course evolved with complete disappearance of ascites and resection of residual retroperitoneal mass after the patient finished chemotherapy. Ten months after the initial treatment ended, tumor recurred at retroperitoneal and pulmonary sites. The patient is currently undergoing chemotherapy. CONCLUSION: Adult Wilms' tumor usually presents an unfavorable clinical course.

Referências Bibliográficas

- Orditura M, De Vita F, Catalano G. Adult Wilms' tumor: a case report. *Cancer* 1997; 80:1961-5.
- Hentrich MU, Meister P, Brack NG, Lutz LL, Hartenstein RC. Adult Wilms' tumor. *Cancer* 1995; 75:545-51.
1. Byrd RL, Evans AE, D'Angio GJ. Adult Wilms' tumor: effect of combined therapy on survival. *J Urol* 1982; 127:648-51.
2. Camci C, Turk HM, Erkilic S, et al. Early multimodal therapy in adult Wilms' tumor: a case report. *J Chemother* 2002; 14:530-2.
3. Prestidge BR, Donaldson SS. Treatment result among adults with childhood tumors: a 20 years experience. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1989; 17:507-14.