

TUMOR DE WILMS EXTRA-RENAL: RELATO DE CASO*

Guilherme de Castro Dabus¹, Inês Minniti Rodrigues Pereira²

Resumo Um caso de tumor de Wilms extra-renal de localização retroperitoneal em uma paciente do sexo feminino de dois anos de idade é apresentado, associado a revisão de literatura. Foram realizados exames de radiografia simples do abdome, urografia excretora, ultra-sonografia e tomografia computadorizada sem e com contraste, que evidenciaram a presença de massa retroperitoneal adjacente ao rim direito. A paciente foi submetida a intervenção cirúrgica, com ressecção de toda a massa, sendo o diagnóstico de tumor de Wilms confirmado com exame anatomopatológico. O tumor de Wilms extra-renal é uma entidade extremamente rara e maligna, descrito na literatura principalmente sob a forma de relato de caso. Pode ocorrer no retroperitônio, útero e ovários, canal inguinal, testículos, pele, e até mesmo no tórax. O mecanismo exato que poderia explicar a ocorrência deste tumor em tecido extra-renal não foi bem estabelecido ainda. O diagnóstico é feito através do estudo anatomopatológico da lesão, geralmente após intervenção cirúrgica.

Unitermos: Tumor de Wilms extra-renal; Retroperitônio; Radiologia.

Abstract *Extrarenal Wilms' tumor: a case report.*

The authors report a case of a two year-old girl with an extrarenal Wilms' tumor in the retroperitoneum. Abdominal plain films, intravenous urography, abdominal ultrasound and computed tomography examinations showed a retroperitoneal mass adjacent to the right kidney. The patient underwent surgery with complete resection of the mass. The diagnosis of Wilms' tumor was confirmed by histopathological study. Extrarenal Wilms' tumor is an extremely rare malignancy which is almost always presented in medical literature as a case report. The tumor may arise in the retroperitoneum, uterus and ovaries, inguinal groove, testes, skin, and even in the thorax. The exact mechanism of occurrence of this tumor in extrarenal tissues has not yet been established. The diagnosis relies on histopathological study, generally after surgical intervention.

Key words: Extrarenal Wilms' tumor; Retroperitoneum; Radiology.

INTRODUÇÃO

O tumor de Wilms, também chamado de nefroblastoma, é o tumor maligno mais comum do trato geniturinário na infância. A sua incidência é estimada em 350 novos casos por ano nos EUA. Geralmente é unilateral, mas em 5% a 10% dos pacientes ambos os rins podem ser afetados sin-cronicamente ou assincronicamente. Casos extra-renais são raros, existindo apenas 56 casos bem documentados na literatura médica indexada, tendo sido descritos, na grande maioria das vezes, sob a forma de relato de caso. O diagnóstico de nefroblastoma extra-renal deve ser feito associando-

se os métodos de imagem, os achados cirúrgicos e anatomopatológicos⁽¹⁻⁸⁾.

O objetivo deste estudo é relatar um caso de uma criança que foi encaminhada ao nosso hospital e revisar a literatura referente ao tumor de Wilms extra-renal.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, dois anos de idade, veio encaminhada com história de dor abdominal há 30 dias, localizada no mesogástrio, em cólica, acompanhada de sudorese, palidez, vômitos, e febre de 40°C que melhorava com antitérmicos. A mãe referia que há 15 dias percebeu massa abdominal endurecida na criança, que rapidamente aumentou de tamanho.

Ao exame físico a criança se apresentava em bom estado geral, afebril, descoberta ++/4+, eupnéica, com massa palpável no flanco direito, endurecida, móvel, indolor, medindo aproximadamente 9 cm.

Foram realizadas radiografias simples do abdome, urografia excretora, ultra-sonografia abdominal e tomografia computa-

torizada abdominal, que evidenciaram lesão expansiva sólida com áreas heterogêneas no seu interior (necrose), bem delimitada, medindo 8,3 × 8,5 × 8,5 cm, localizada no retroperitônio à direita, com desvio do rim ipsilateral súpero-lateralmente. A lesão apresentava plano de clivagem com o fígado e o rim direito.

Realizou-se intervenção cirúrgica, com ressecção de tumor retroperitoneal, sem relação com o rim direito.

A peça cirúrgica foi encaminhada para exame anatomopatológico, que apresentou como conclusão, no estudo com congelação, neoplasia maligna de células redondas compatível com tumor de Wilms, e no estudo com parafina o tumor de Wilms revelou os três componentes — blastematoso, epitelial tubular e estromatoso —, com ausência de anaplasia nos fragmentos examinados.

DISCUSSÃO

O tumor de Wilms extra-renal é entidade rara e maligna, na qual o diagnóstico

* Trabalho realizado no Departamento de Radiologia do Hospital de Clínicas da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas (FCM-Unicamp), Campinas, SP.

1. Médico Residente do Departamento de Radiologia da FCM-Unicamp.

2. Professora Doutora, Chefe do Departamento de Radiologia da FCM-Unicamp.

Endereço para correspondência: Dr. Guilherme C. Dabus, Rua Major Sólton, 635, ap. 91, Cambuí, Campinas, SP, 13024-091. E-mail: gdabus@uol.com.br

Recebido para publicação em 11/8/2003. Aceito, após revisão, em 24/9/2003.

geralmente só é feito após a intervenção cirúrgica⁽¹⁻⁸⁾. Pode ser encontrado no retroperitônio, útero e anexos, pele, canal inguinal, testículos, epidídimo, região sacrococcígea e lombossacral, cordão espermático, mediastino e até mesmo parede torácica^(1-3,5,6).

O tumor de Wilms renal tem origem mesodérmica, surgindo a partir do blastoma metanéfrico remanescente, tendo padrão histológico trifásico com blastoma, túbulos e estroma primitivo em várias proporções, fazendo com que o tumor venha a ter elementos heterogêneos como mús-

culo estriado, cartilagem, osso, tecido adiposo, elementos neurais, epitélio glandular e escamoso. Quando esses elementos constituem mais de 50% do tumor, é chamado tumor de Wilms teratóide⁽⁸⁾. Entretanto, o mecanismo exato que causa o nefroblastoma extra-renal não está bem estabelecido ainda. Acredita-se que o tumor se origine de remanescentes metanéfricos ou mesonéfricos extra-renais, entretanto outras hipóteses têm sido colocadas para justificar a etiologia do tumor de Wilms extra-renal, incluindo a desdiferenciação de células diferenciadas e a persistência de

células com potencial embriológico^(1-3,5,6). Alguns autores têm postulado a origem a partir de mesoderma primitivo ou indiferenciado, o que explicaria as diversas localizações extra-abdominais, enquanto a proximidade da crista urogenital com o mesonefro durante o desenvolvimento embrionário explicaria a ocorrência do tumor de Wilms extra-renal próximo ao cordão espermático, e ao útero e anexos⁽⁵⁾.

O retroperitônio e o canal inguinal são os sítios mais frequentemente acometidos, seguidos por pelve e tórax. A idade média em crianças do sexo masculino é de três anos, a mesma do tumor de Wilms renal, enquanto em crianças do sexo feminino é de quatro anos e seis meses^(3,7). Existem também casos de tumor de Wilms extra-renal acometendo adultos descritos na literatura⁽⁵⁾.

A apresentação clínica não é específica, dependendo do local de origem do tumor. Os tumores de localização retroperitoneal geralmente só são suspeitados quando a distensão ou massa abdominal se tornam evidentes, enquanto os de localização inguinal são detectados, na grande maioria das vezes, em estágios mais precoces. Metástases para locais como pulmão, mediastino, parede torácica, ovários, vagina e escroto já foram relatadas^(2,3).

A aparência sonográfica típica do tumor de Wilms é uma grande massa ecogênica bem delimitada intra-renal, que pode conter áreas hipocóicas correspondendo a



Figura 1. Radiografia simples do abdome evidenciava massa volumosa ocupando predominantemente o quadrante superior direito do abdome.



Figura 2. Urografia excretora em perfil demonstra lesão de tecidos moles desviando o rim direito posteriormente.

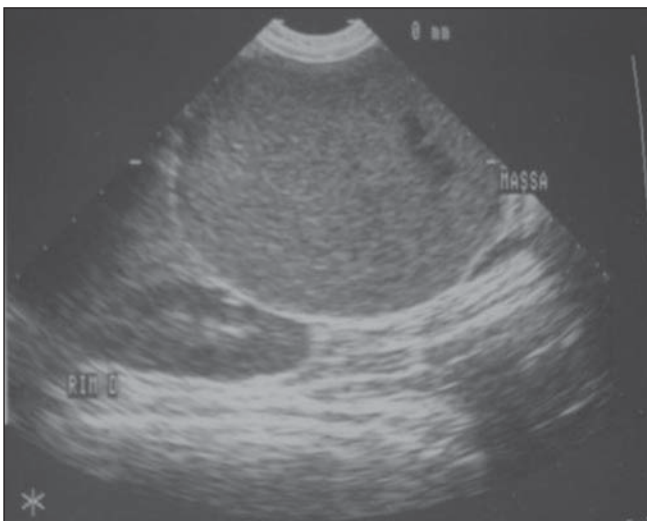


Figura 3. Ultra-sonografia mostra massa bem delimitada, discretamente heterogênea, entre o fígado e o rim direito.

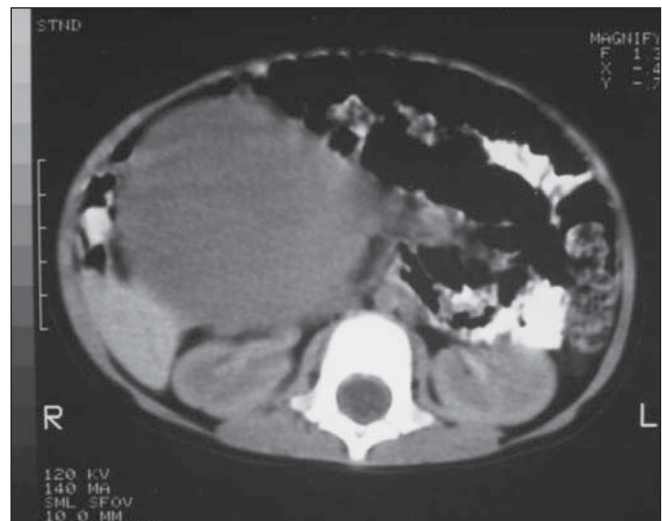


Figura 4. Tomografia computadorizada evidenciava massa bem delimitada, discretamente heterogênea, com plano de clivagem com o rim direito.

hemorragia, necrose ou cálices dilatados. Os casos extra-renais têm apresentado características semelhantes, havendo, entretanto, caso com aspecto predominantemente cístico com pequeno componente sólido^(7,8). O exame angiográfico do tumor de Wilms extra-renal apresenta aspectos semelhantes ao do tumor intra-renal (aparência de “spider leg” e “creeping vine”)⁽⁷⁾.

Entre os diagnósticos diferenciais para massas retroperitoneais em crianças devemos incluir o tumor de Wilms intra e extra-renal, neuroblastoma, rabdomiossarcoma, teratoma, cistos de duplicação e perfuração bloqueada do apêndice cecal^(7,8).

Não existe um consenso sobre o tratamento do tumor de Wilms extra-renal, sendo, geralmente, realizada a ressecção cirúrgica associada a radioterapia e/ou quimioterapia no pós-operatório^(1-4,6).

A recorrência desta neoplasia já foi descrita⁽²⁾.

Um estudo, de Coppes *et al.*, estimou uma sobrevida de 82% em dois anos⁽³⁾.

CONCLUSÃO

O tumor de Wilms extra-renal é uma doença rara, descrita na literatura principalmente como relato de caso. Pode ocorrer em diversas localizações, sendo as mais comuns a localização retroperitoneal e no canal inguinal. Nos casos de acometimento retroperitoneal é importante a diferenciação com massas renais, permitindo, assim, uma programação cirúrgica mais adequada. A etiologia exata do tumor de Wilms extra-renal ainda não está bem estabelecida, porém discute-se se estaria relacionado com a desdiferenciação de células embrionárias da mesoderme primitiva, o que explicaria a origem em sítios variados. Chega-se à conclusão que o diagnóstico deve ser feito na correlação dos achados radio-

lógicos, cirúrgicos e com o estudo anatomopatológico.

REFERÊNCIAS

1. Andrews PE, Kelalis PP, Haase GM. Extrarenal Wilms' tumor: results of the National Wilms' Tumor Study. *J Pediatr Surg* 1992;27:1181-4.
2. Fernandes ET, Kumar M, Douglass EC, Wilimas J, Parham DM, Rao BN. Extrarenal Wilms' tumor. *J Pediatr Surg* 1989;24:483-5.
3. Coppes MJ, Wilson PC, Weitzman S. Extrarenal Wilms' tumor: staging, treatment, and prognosis. *J Clin Oncol* 1991;9:167-74.
4. Rasheed K, O'Meara A, Kelleher J, Breatnach F, Fitzgerald RJ. Extrarenal Wilms' tumor. *Eur J Pediatr Surg* 1993;3:121-3.
5. Öner UU, Tokar B, Acikalin MF, İlhan H, Tel N. Wilms' tumor of the ovary: a case report. *J Pediatr Surg* 2002;37:127-9.
6. Arda IS, Tuzun M, Demirhan B, Sevmis S, Hiçsönmez A. Lumbosacral extrarenal Wilms' tumour: a case report and literature review. *Eur J Pediatr* 2001;160:617-9.
7. Suzuki K, Miyake H, Tashiro M, *et al.* Extrarenal Wilms' tumour. *Pediatr Radiol* 1993;23:149-50.
8. Song JH, Hansen K, Wallach MT. Extrarenal Wilms tumor. *J Ultrasound Med* 1997;16:149-51.