A importância do diagnóstico precoce em oncologia pediátrica – Tumor de Wilms: relato de caso

The importance of early diagnosis in pediatric oncology – Wilms' tumor: a case report

Natália Dassi[1], Fernanda Lagares Xavier Peres[1], Vera Sabarros[2], Mariana Bohns Michalowski[3]

RESUMO

Introdução: O câncer representa a primeira causa de morte por doença entre crianças de 1 a 19 anos. Os tumores renais são responsáveis por 5% a 10% destas neoplasias. A apresentação clínica inicial mais frequente é a presença de massa abdominal assintomática. Hipertensão arterial, dores abdominais, hematúria macroscópica, anorexia e associação com anormalidades congênitas podem ocorrer. Este caso objetiva chamar a atenção para o diagnóstico diferencial das massas abdominais e ratificar a importância do exame clínico no diagnóstico precoce. **Descrição de Caso:** Menina 11 meses, natural e procedente de Canoas. Consultava regularmente na UBS com médico generalista e nas emergências. Há dois meses, mãe levou menina à UBS por dores abdominais e irritabilidade. Foi liberada com sintomáticos. Dias após, percebeu massa abdominal e procurou a emergência. Após exame clínico, fez-se ecografia abdominal que evidenciou massa renal unilateral. A paciente foi encaminhada ao nosso serviço. Chegou nutrida, descorada, irritada, com massa palpável em hipocôndrio esquerdo, estendendo-se até fossa ilíaca e ultrapassando a linha média. Realizou TC abdome: massa renal de 9,2x 8,9cm sugestiva de tumor de Wilms. Fez quimioterapia por 4 semanas e nefrectomia à esquerda. Anatomopatológico confirmou tumor de Wilms localizado. **Conclusões:** Estima-se que cerca de 70% das crianças com câncer possam ser curadas se diagnosticadas precocemente e tratadas em centros especializados. Com a descrição deste caso, chamamos a atenção para a importância do exame clínico e a valorização das queixas do paciente e de seus familiares, bem como para investigação das massas abdominais.

UNITERMOS: Oncologia Pediátrica, Nefroblastoma, Wilms, Cancer, Crianças, Diagnóstico Precoce.

ABSTRACT

Background: *Cancer is the leading cause of death by disease among children 1-19 years of age. Renal tumors account for 5-10% of these neoplasms. The most frequent initial clinical presentation is the presence of asymptomatic abdominal mass. High blood pressure, abdominal pain, macroscopic hematuria, anorexia and association with congenital abnormalities may occur. This case aims to draw attention to the differential diagnosis of abdominal masses and ratify the importance of clinical examination in early diagnosis.* ***Description of case:*** *Girl 11 months, born and living in Canoas. She consulted regularly with general practitioner and emergencies at the BHU. Two months ago, mother took the girl to BHU complaining of abdominal pain and irritability. She was released with symptomatic medications. A few days later, an abdominal mass was perceived and the patient was brought to the emergency. After clinical examination, abdominal ultrasonography showed unilateral renal mass. The patient was referred to our service. She was nourished, discolored, irritated, with a palpable mass in the left hypochondrium, extending to the iliac fossa and surpassing the midline. Abdominal CT showed renal mass 9,2 x 8.9 cm suggestive of Wilms' tumor. She was submitted to chemotherapy for 4 weeks and left nephrectomy. Pathology confirmed localized Wilms' tumor.* ***Conclusions:*** *It is estimated that about 70% of children with cancer can be cured if diagnosed early and treated in specialized centers. With the description of this case, we draw attention to the importance of clinical examination and appreciation of the patient's and their families' complaints, as well as to the investigation of abdominal masses.*

KEYWORDS: *Pediatric Oncology, Nephroblastoma, Wilms' Tumor, Cancer, Children, Early Diagnosis.*

[1] Acadêmica de Medicina.
[2] Mestrado. Médica Oncologista Pediátrica do Hospital da Criança Santo Antônio.
[3] Doutorado.

INTRODUÇÃO

Segundo o Instituto Nacional do Câncer (INCA), o câncer no Brasil representa a primeira causa de morte por doença entre crianças e adolescentes de 1 a 19 anos. Estima-se que cerca de 70% das crianças com câncer podem ser curadas caso sejam diagnosticadas precocemente e tratadas em centros especializados (1,2). Dessa forma, é fundamental a presença de estratégias que permitam a realização correta e precoce do diagnóstico.

Os tumores renais representam de 5% a 10% de todas as neoplasias infantis. Destes, 95% são do tipo embrionário, denominado de nefroblastoma ou tumor de Wilms. Aproximadamente 75% ocorrem em crianças menores de cinco anos, com pico de incidência entre dois e três anos (3,4). Outros tipos histológicos que estão incluídos nesse grupo, como o sarcoma de células claras, tumor rabdoide e os carcinomas renais, são mais raros na infância.

As características histológicas estão entre os principais fatores prognósticos deste tumor, que apresenta grande diversidade histológica e de diferenciação. O tumor de Wilms é um tumor embrionário maligno, derivado do blastema metanéfrico e composto pelos seguintes elementos celulares no seu tipo clássico (trifásico): blastema, estroma e epitélio. Pode ter, também, duas ou somente uma dessas três linhagens celulares. O tipo blastematoso é o mais agressivo. Presença de anaplasia está associada a pior prognóstico. Cinco a 7% são bilaterais. Oitenta e cinco por cento são sincrônicos e 15%, metacrônicos. Pacientes com tumores bilaterais costumam ser mais jovens ao diagnóstico (25 meses) (3,4).

O quadro clínico é caracterizado mais frequentemente por uma massa abdominal assintomática, descoberta durante o banho pelos pais ou em consulta pediátrica de rotina. Em 80 a 85% dos casos, é descrito como uma massa volumosa de flanco e região lombar, superfície lisa, consistência firme, indolor, não atravessando a linha média em geral. A hipertensão arterial está presente em 25% a 50% dos casos e é causada pela produção intratumoral de renina pelas células bem diferenciadas do tumor sobre a artéria renal, com desencadeamento do sistema renina-angiotensina-aldosterona (RAA). Outros achados são dor abdominal em 35% dos casos, hematúria macroscópica em 15-25% e febre em 20%. Ocasionalmente, podem ocorrer dor abdominal, febre e anemia provocada por necrose tumoral, com sangramento intratumoral ou subcapsular. Extensão intravascular pode ocasionar sopro cardíaco, hepatoesplenomegalia, ascite, veias abdominais proeminentes, varicocele e metástases gonadais. Os sítios metastáticos mais comuns são os pulmões e o fígado (3,4,5).

Com a descrição do caso a seguir, chamamos a atenção para a importância do exame clínico e a valorização das queixas do paciente e de seus familiares, bem como para a metodologia de investigação de massa abdominal.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente feminina, 11 meses, natural e procedente de Canoas. Consultava regularmente na Unidade Básica de Saúde (UBS) com médico generalista e nas emergências. Há dois meses, mãe percebeu a menina irritável e com queixas de dores abdominais, tendo então procurado sua UBS.

Nesta data, foi avaliada por médico da unidade e liberada com sintomáticos por provável cólica. Dois dias após, ao dar o banho, mãe percebeu massa abdominal e procurou a emergência.

Na chegada, paciente apresentava-se nutrida, descorada, irritada, com massa palpável em hipocôndrio esquerdo, estendendo-se até fossa ilíaca e ultrapassando a linha média. Realizada ecografia abdominal, que evidenciou massa renal unilateral. A paciente foi então encaminhada ao Serviço de Oncologia e Hematologia Pediátrica (Figura 1).

Em um primeiro momento, a tomografia computadorizada (TC) de abdome evidenciou massa renal de 9,2 x 8,9 cm sugestiva de tumor de Wilms. Durante o estadiamento, TC de pelve, TC de tórax e cintilografia ósseas afastaram metástases (Figuras 2 e 3). Ecocardiografia sem alterações.

Segundo o protocolo SIOP (International Society of Pediatric Oncology), recebeu tratamento quimioterápico neoadjuvante com vincristina (VCR) e actinomicina (ACT) por 4 semanas e nefrectomia à esquerda. Anatomopatológico confirmou tumor de Wilms pós-quimioterapia, com extensas áreas de fibrose, necrose, calcificação distrófica e reação inflamatória xantomatosa (95% da neoplasia), focos residuais de componente blastematoso e epitelial, ausência de anaplasia e ausência de invasão à cápsula renal, ao seio renal, vasos do hilo e ureter. Estádio pós-quimioterapia I (risco intermediário). Realizou, então, quimioterapia adjuvante com VCR/ACT por 4 semanas.

Acompanhamento pós-operatório a longo prazo revelou remissão completa da doença e ótima evolução da criança.

DISCUSSÃO

O caso descrito ressalta a importância da valorização da anamnese e do exame físico. Notada pela mãe, a massa abdominal, bem como as dores na região e irritabilidade constante da criança não foram identificadas em consultas de rotina. Isso pode se dar por vários motivos: 1. Exame físico realizado de forma não completa em criança que apresenta desenvolvimento e crescimento normais; 2. Desconhecimento em relação à apresentação da neoplasia da infância; 3. Sinais e sintomas inespecíficos; 4. Anamnese incompleta e não valorização das queixas dos pacientes e familiares; 5. Receio em alarmar a família e medo do diagnóstico; 6. Não estabelecimento de uma relação médico-paciente adequada.

Nosso caso visa lembrar a comunidade médica de que o diagnóstico de câncer na infância não é mais sinônimo



Figura 1 – Massa volumosa em hipocôndrio esquerdo, estendendo-se até fossa ilíaca e ultrapassando a linha média.

de morte na nossa realidade e que a detecção precoce e o tratamento especializado têm alcançado altos índices de cura na atualidade.

Neste contexto, este caso ilustra a importância da ação de cada agente de saúde no diagnóstico e encaminhamento do paciente, além de, claramente, demonstrar que as neoplasias da infância são potencialmente curáveis quando identificadas e tratadas adequadamente.

A presença de massa abdominal palpável é uma das principais formas de apresentação clínica dos tumores sólidos em crianças. Essas neoplasias malignas são representadas principalmente pelos neuroblastomas, tumores renais de Wilms (nefroblastomas), linfomas não Hodgkin (tipo Burkitt), hepatoblastomas e tumores de células germinativas (2,3).

A dor abdominal é uma das queixas mais prevalentes em pediatria e, apesar de, na maioria das vezes, estar relacionada apenas a um processo infeccioso, é um sintoma fundamental na identificação de condições cirúrgicas agudas que exigem tratamento de urgência, como obstruções intestinais e urinárias causadas por compressão tumoral. O diagnóstico de linfoma de Burkitt, caracterizado por volumosas massas abdominais de crescimento rápido, pode ser feito a partir de intercorrências como estas (3,4).

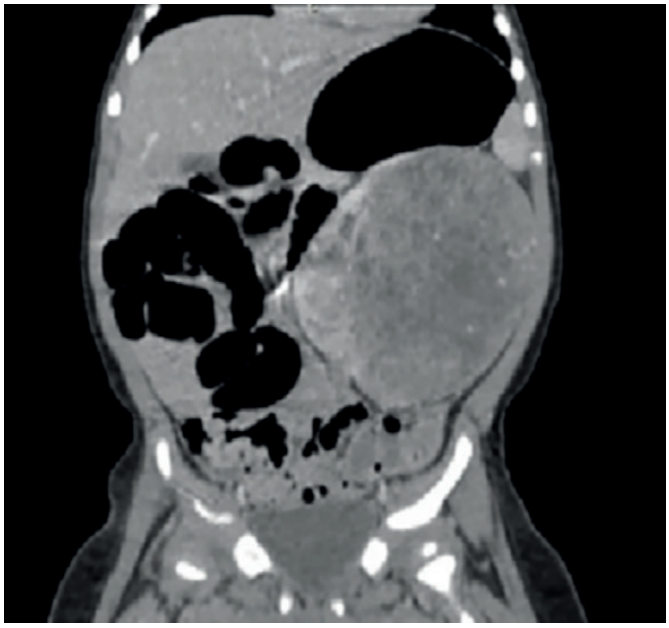


Figura 2 – Corte coronal mostrando volumosa massa em rim esquerdo.

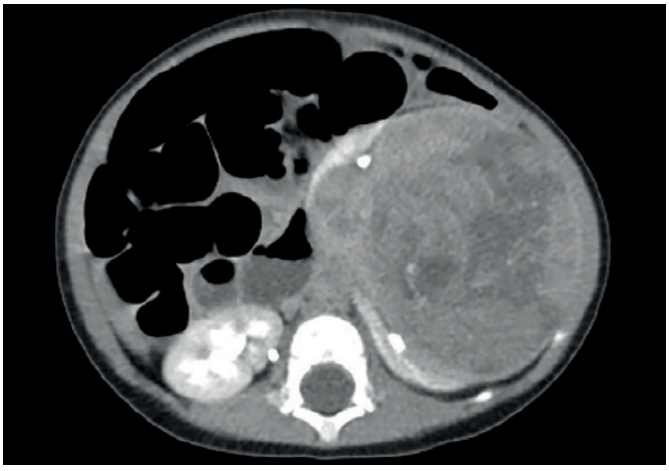


Figura 3 – Corte Axial Tomografia Computadorizada – massa renal à esquerda.

A persistência de sintomas relacionados após o diagnóstico e o tratamento adequado de condições, como parasitoses e constipação intestinal, devem sempre ser melhor investigados, pois não é raro serem causa de atraso do diagnóstico do câncer em crianças e adolescentes (3).

O exame físico completo deve ser realizado minuciosamente. Malformações genitourinárias podem acompanhar o diagnóstico de tumores renais, e a puberdade e virilização precoce podem estar presentes nos carcinomas de adrenal. A realização do toque retal pode acrescentar informações valiosas ao exame clínico de pacientes com suspeita de tumor abdominal, pois pode identificar massas pélvicas, fecalomas e presença de muco ou sangue no dedo da luva.

Tumores retroperitoneais, como o neuroblastoma, podem causar síndrome de compressão medular por invasão do canal medular, levando à dor nas costas e nas pernas, claudicação, parestesias e incontinência fecal e urinária (3,4).

A investigação diagnóstica inicia-se na história e no exame físico, devendo-se valorizar as queixas referidas pelas crianças e/ou trazidas pelos pais. Os exames laboratoriais que fazem parte da investigação são hemograma, plaquetas, provas de coagulação, Exame Qualitativo de Urina, ureia, creatinina, eletrólitos, transaminases, fosfatase alcalina e bilirrubinas. A TC e o raio X de tórax AP, lateral e oblíquo detectam metástases pulmonares. O ultrassom (US) abdominal informa sobre a origem da massa (renal ou extrarrenal), consistência do tumor (cístico ou sólido), invasão ou trombo mural livre ou aderente na veia renal, cava inferior, átrio direito, aspecto do fígado, se os linfonodos regionais estão aumentados e morfologia do rim contralateral. A TC abdominal delineia órgão de origem, extensão anatômica local do tumor, aspecto do fígado, se o rim contralateral é funcionante, se há doença bilateral com comprometimento de linfonodos (4,5).

No caso descrito, a investigação iniciou-se pela confirmação da presença da massa unilateral à ecografia realizada na emergência. Encaminhada ao serviço especializado, foram feitos os exames laboratoriais, sem alterações. A TC evidenciava lesão exofítica em rim esquerdo, medindo 9,2 cm X 8,9 cm, apresentando realce homogêneo após a administração do contraste e determinando deslocamento das estruturas retroperitoneais medialmente, bem como de alças intestinais anteriormente. Evidenciava também alguns linfonodos retroperitoneais proeminentes. Na investigação de doença metastática, foram realizadas TC de tórax, TC de pelve e cintilografia óssea, todas sem alterações. A ecocardiografia afastou a presença de trombo mural estendendo-se ao átrio direito.

De acordo com o protocolo SIOP, recebeu quimioterapia neoadjuvante com VCR/ACT por 4 semanas e nefrectomia à esquerda.

Segundo o protocolo seguido, a classificação histológica do tumor de Wilms pós-quimioterapia os divide em três grupos de risco: (a) baixo risco (nefroblastoma completamente necrótico ou nefroblastoma cístico parcialmente diferenciado); (b) risco intermediário (nefroblastoma regressivo, epitelial, estromal, misto ou com anaplasia focal); (c) alto risco (blastematoso ou anaplasia difusa) (6). De acordo com o anatomopatológico da nossa paciente, esta foi classificada como estádio I, risco intermediário, recebendo tratamento quimioterápico adjuvante com VCR/ACT por 4 semanas, com boa evolução e remissão completa.

COMENTÁRIOS

A sobrevida no câncer pediátrico está relacionada a diversos fatores, entre eles, os relacionados ao paciente, como sexo e idade, assim como a localização, extensão e tipo de tumor e, principalmente, o tempo de doença ao diagnóstico. Estima-se que cerca de 70% das crianças com câncer podem ser curadas caso sejam diagnosticadas precocemente e tratadas em centros especializados (1,2). Ressaltam-se, assim, a importância do exame clínico e a valorização das queixas do paciente e de seus familiares, assim como da suspeita diagnóstica nos casos sugestivos, mesmo que a maior parte de seus sinais e sintomas seja inespecífica.

A responsabilidade pelo atraso pode ser do paciente, da família, do clínico, do comportamento biológico da doença, por razões socioeconômicas (sistema público ou privado de saúde, distância de centros médicos). Geralmente, quanto maior o atraso do diagnóstico, mais avançada é a doença, menores as chances de cura e maiores serão as sequelas do tratamento mais agressivo. Vários são os aliados das crianças na luta contra o diagnóstico tardio do câncer, e a classe médica e os demais membros do sistema de saúde devem assumir sua responsabilidade nesse contexto.

REFERÊNCIAS

1. Particularidades do Câncer Infantil. INCA. Disponível em: http://www.inca.gov.br/conteudo_view.asp?id=343 Acesso em: 4 de junho de 2013.
2. Características do câncer da criança e do adolescente, segundo a classificação de tumores infantis. INCA. Disponível em: http://www.inca.gov.br/tumores_infantis/pdf/5_caracteristicas_cancer_crianca_adolescente.pdf Acesso em: 4 de junho de 2013
3. Diagnóstico Precoce do Câncer na criança e no Adolescente. INCA e Instituto Ronald McDonald. Disponível em: http://www1.inca.gov.br/inca/Arquivos/diagnostico_precoce.pdf. Acesso em: 4 de junho de 2013
4. Souza, João Carlos Ketzer de - Cirurgia Pediátrica Teoria e Prática, Primeira Edição. Abeloff, Martin D. - Clinical Oncology, Third edition.
5. TAKAMAU, EE, Tumor de Wilms: Características Clínicas e Cirúrgicas de Importância Prognóstica; Dissertação (mestrado) - Universidade Federal Rio Grande do Sul. Faculdade de Medicina. Programa de Pós-Graduação em Ciências Médicas: Pediatria. Porto Alegre, BR-RS, 2006.
6. Metzger, ML, Dome, JS Current Therapy for Wilms' Tumor. The Oncologist November 2005 vol. 10 no. 10 815-826.

✉ Endereço para correspondência
Mariana Bohns Michalowski
Rua Dr. João Dutra, 138/01
90.630-100 – Porto Alegre, RS – Brasil
☎ (51) 3359-8000
💻 mariana.michalowski@gmail.com

Recebido: 20/5/2015 – Aprovado: 24/5/2015