

Relato de caso

Tumor de Wilms: Relato de caso

Wilms Tumor: Case Report

**Emilly Chagas Barros Martins¹, Ellen De Brito Oliveira Dos Santos¹, Eliza Barroso Siqueira²,
Maria Júlia Silva Moreira de Souza², Adilson Gonçalves Marinho Junior¹,
Regina Célia de Souza Campos Fernandes³**

1. Médico (a) formado (a) na Faculdade de Medicina de Campos.

2. Acadêmica no Curso de Graduação em Medicina, Faculdade de Medicina de Campos.

3. Médica Pediatra do Hospital dos Plantadores de Cana, Campos dos Goytacazes-RJ

Autor correspondente: Emilly Chagas Barros Martins

Contato: emilly_martins@ymail.com

RESUMO

Palavras-chave:
Nefroblastoma.
Pediatria.
Radiologia.
Tumor de Wilms.

Keywords:
Nephroblastoma.
Pediatrics.
Radiology.
Wilms Tumor.

Recebido em:
10/09/2024

Aprovado em:
30/01/2025

Publicado em:
26/06/2025

ABSTRACT

Wilms tumor is the most frequently occurring pediatric kidney tumor and it one of the most treatment-responsive tumors. The present study aims to report a case of Wilms tumor in a pediatric patient. A 4-year-old female child presented to the consultation with constipation and an abdominal mass on the right, which did not exceed the midline of the abdomen. The diagnosis was confirmed through ultrasound and computed tomography. Treatment includes surgery and chemotherapy, with the tumor being extremely chemosensitive. This report reiterates the importance of accurate and early diagnosis of Wilms Tumor, thus ensuring even better survival, given the advances already achieved in recent decades.

INTRODUÇÃO

O Tumor de Wilms (TW) ou nefroblastoma representa o tumor renal maligno pediátrico mais comum, responsável por 80% de todos os tumores pediátricos renais do grupo SERVA¹⁻³. Em relação à faixa etária, 95% dos casos correspondem a crianças menores de 10 anos,

sendo majoritariamente menores de 5 anos¹. Apresenta-se uni ou bilateralmente em até 13% dos pacientes⁴.

Ainda que seja considerado um tumor esporádico, o Tumor de Wilms possui uma predisposição genética em sua fisiopatogenia, sendo responsável por cerca de 15% dos casos. Diversas mutações genéticas estão envolvidas,



Esta obra está licenciada sob uma Licença Creative Commons. Os usuários têm permissão para copiar redistribuir os trabalhos por qualquer meio ou formato, e também para, tendo como base o seu conteúdo, reutilizar, transformar ou criar, com propósitos legais, até comerciais, desde que citada a fonte.

incluindo alterações nos genes WT1, p53, FWT1 e FWT2, além de mutações na região 11p15.5. Estudos recentes também identificaram alterações nos genes CTR9, REST e TRIM28¹⁻³.

A taxa de sobrevida é elevada e apresentou melhora significativa nas últimas décadas, atingindo 90% em escala global. No entanto, aproximadamente 25% dos casos envolvem subgrupos de crianças com fatores que podem influenciar esse desfecho, como histologia anaplásica, determinados marcadores moleculares, envolvimento bilateral e recidiva. Além disso, esses subgrupos são mais suscetíveis a complicações secundárias ao tratamento, incluindo insuficiência renal, infertilidade, toxicidade cardíaca, doença pulmonar restritiva e neoplasias secundárias. Diante desse cenário, torna-se essencial reduzir a toxicidade associada à terapia. A recidiva do tumor ocorre em 10% a 20% dos casos, sendo mais frequente nos dois primeiros anos após o diagnóstico. Metástases à distância estão presentes na avaliação inicial em aproximadamente 20% dos casos, com predomínio de acometimento pulmonar^{1,4}.

Na maioria dos casos, os pacientes apresentam massa abdominal palpável, geralmente assintomática e volumosa, em exame clínico de rotina ou detectado pelos próprios cuidadores. Em geral, não ultrapassa a linha média e localiza-se em flanco ou região lombar. Outros sintomas podem estar presentes como febre, infecção urinária, hematúria, hipertensão arterial, dor abdominal, náusea, vômitos, perda de apetite, respiração curta e constipação⁵.

A imagem desempenha um papel fundamental no diagnóstico do TW, assim como para o estadiamento e para a vigilância. A busca diagnóstica se inicia pela ultrassonografia (USG), que confirma a presença da massa e sua origem. A ecogenicidade do TW tem grande espectro, sendo altamente variável a depender da necrose tecidual e hemorragia intraluminal. Após a confirmação da massa renal, é necessá-

ria a realização de US com doppler, para excluir a extensão vascular do tumor, presente em 10% dos casos¹.

Ainda assim, a tomografia computadorizada (TC) ou a ressonância magnética (RM) de abdome com contraste são essenciais para o estadiamento locorregional. Além disso, a TC de tórax, preferencialmente com contraste, é recomendada para a análise de implantes secundários, devido à importância da avaliação dos hilos pulmonares e da detecção de possíveis trombos¹.

A histologia do TW é fundamental para o prognóstico. Segundo o sistema de classificação histológica do *Children Oncology Group* (COG), existem três grupos histológicos distintos baseados no grau de anaplasia do tumor, sendo divididos em histologia favorável, anaplasia focal e anaplasia difusa. A histologia favorável é a mais comum (75% dos tumores), marcada pela ausência de anaplasias e composta por células blastemais, estromais e epiteliais¹. O tratamento do TW é dividido em duas abordagens diferentes, de acordo com o COG e o Grupo Europeu *Société Internationale D'Oncoologie Pédiatrique* (SIOP), ambas com análogas taxas de sobrevida global, sendo a cirurgia e a quimioterapia os seus alicerces, visto que o TW é extremamente quimiossensível^{1,6}.

A abordagem COG é baseada em nefrectomia inicial seguida de quimioterapia/radioterapia (conforme necessário), enquanto a abordagem SIOP é baseada em quimioterapia pré-operatória para diminuir o volume do tumor e facilitar a cirurgia¹. Embora as estratégias SIOP e COG difiram em sua abordagem inicial de tratamento, ambas mostram resultados semelhantes em relação a sobrevida global (SG) para os tumores de Wilms, que atualmente é quase 90%. O objetivo deste trabalho é descrever um caso de Tumor de Wilms, apresentando os aspectos clínicos, diagnóstico, cirurgia e pós-operatório. O relato de caso recebeu aprovação pelo comitê de ética da Faculdade de Medicina de Campos, conforme

CAAE 58700222.6.0000.5244. O número do parecer referente a essa aprovação é 5.566.247.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 4 anos, residente em Campos dos Goytacazes, compareceu à consulta apresentando quadro de constipação intestinal e massa abdominal. No exame físico, apresentava: bom estado geral; ritmo cardíaco regular em dois tempos, bulhas normofonéticas, sem sopros, frequência cardíaca de 120 bpm; ausculta cardiopulmonar normal; pressão arterial de 120 x 80 mmHg; frequência respiratória de 30 irpm; peso de 13,5 kg; massa abdominal palpável à direita, estendendo-se da hemicúpula frênica até a linha média do abdome. A ultrassonografia abdominal evidenciou uma imagem nodular de contorno lobulado, com áreas císticas, medindo aproximadamen-

te 14x8 cm. Na tomografia computadorizada de abdome (**Figuras 1 e 2**), foi identificada uma volumosa tumoração renal à direita, comprimindo as estruturas adjacentes e com extensão até a hemicúpula frênica. Também foi observado um implante secundário na base pulmonar esquerda e um microcálculo na vesícula biliar. Nos exames laboratoriais, observou-se discreta anemia, leucocitose com aumento de monócitos, elevação da velocidade de hemossedimentação e da proteína C reativa, além de cetonas na análise urinária.

A criança foi encaminhada a uma instituição oncológica a fim de concluir a investigação e iniciar o tratamento. Assim, foi prescrita a quimioterapia neoadjuvante (ciclofosfamida e doxorrubicina), seguindo o protocolo SIOP, e a paciente foi submetida à cirurgia (adrenalonefrouretectomia, segmentectomia hepática do segmento 6, ressecção de trombo na



Figura 1. TC após injeção de contraste venoso, em corte coronal, evidenciando volumosa tumoração com origem no terço superior do rim direito, realce heterogêneo pelo meio de contraste e amplas áreas necróticas centrais, apresentando extensão superior até a hemicúpula frênica e atravessando discretamente a linha média por cerca de 0,8 cm. Medindo 18,1 cm no plano sagital.



Figura 2. TC em corte axial, sem contraste (imagem A) e após injeção de contraste venoso (imagens B e C), apresentando áreas necróticas centrais, medindo aproximadamente 9,5 x 11,0 centímetros, envolvendo circumferencialmente a veia e artéria renal à direita e rechaçando medialmente a veia cava inferior, sem sinais de trombose. Além de compressão e deslocamento para a esquerda da segunda porção do duodeno e a cabeça do pâncreas, presença de vasos anômalos e calibrosos na região perirrenal posterior direita.

veia cava inferior, linfadenectomia retroperitoneal, ressecção de implante no diafragma, ressecção tumoral e da metástase pulmonar à direita), associada à radioterapia adjuvante. O laudo histopatológico revelou componente predominantemente estromal (75%), epitelial (13%) e blastematosos (2%). O tumor infiltra a cápsula renal, o tecido adiposo peri-renal, com envolvimento da suprarrenal direita. Presença de múltiplos focos de restos nefrogênicos perilobares no parênquima renal adjacente, além de pielonefrite crônica com fibrose estromal e esclerose glomerular. Classificação histológica pós-terapia: risco intermediário (subtipo estromal). Classificação patológica: estágio III. A paciente teve melhora clínica no pós-operatório e segue em acompanhamento ambulatorial pela instituição.

DISCUSSÃO

O TW é a neoplasia abdominal mais frequente na população pediátrica, representan-

do mais de 80% dos cânceres nessa idade, e a taxa de sobrevida global excede 90%¹. A paciente de 4 anos encontra-se na faixa etária com maior número de casos, que se estende dos 2 aos 5 anos de idade. A apresentação clínica foi a comumente relatada, com massa abdominal assintomática, acompanhada de constipação e com níveis tensionais elevados para a idade.

A investigação inicial de uma massa renal suspeita em uma criança, deve sempre começar com uma USG. Após a massa renal ser confirmada, a avaliação adicional com TC ou RM com contraste é essencial para fins de estadiamento. A ecogenicidade do Tumor de Wilms pode ser altamente variável, dependendo do grau de necrose do tecido/hemorragia intratumoral¹. A imagem da TC no caso relatado demonstra uma volumosa tumoração com realce heterogêneo e amplas áreas necróticas centrais.

É imperativo que o radiologista avalie cuidadosamente a veia renal e a veia cava inferior porque a extensão vascular do tumor está presente em aproximadamente 10% dos casos¹.

Na TC em corte axial (**Figura 2**), podemos ver áreas necróticas centrais, envolvendo circunferencialmente a veia e artéria renal à direita e rechaçando medialmente a veia cava inferior, sem sinais de trombose. Além da presença de vasos anômalos e calibrosos na região perirrenal posterior direita.

Além disso, as metástases estão presentes em 20% dos casos de TW na avaliação inicial, com o parênquima pulmonar sendo o local mais comum¹. A avaliação por TC de tórax pode ser realizada com ou sem agente de contraste intravenoso, embora seja mais recomendado com o contraste para avaliar os hilos e um potencial trombo intravascular. Derrames pleurais ipsilaterais também podem ser vistos e são frequentemente secundários à ruptura do tumor. Por isso, é essencial que os pulmões sejam avaliados antes da nefrectomia, porque atelectasia basilar e derrames pleurais são comuns no estado pós-operatório e podem impedir a avaliação adequada¹. O fígado e o fundo de saco devem ser avaliados quanto a sinais de metástase hepática e derrame peritoneal, respectivamente¹. Na paciente em questão, foi encontrado um implante secundário na base pulmonar esquerda ao diagnóstico, sem sinais de metástases no fígado.

O principal diagnóstico diferencial deve ser feito com o neuroblastoma, um tumor originado a partir de células nervosas, geralmente encontrado em pacientes com menos de 10 anos. Assim como o Tumor de Wilms, o neuroblastoma pode se manifestar pela presença de uma massa abdominal, que frequentemente ocupa a loja renal e se projeta para o hipocôndrio e o flanco, podendo ultrapassar a linha média do abdome⁵.

Quanto às diferenças radiológicas, no neuroblastoma, pode-se observar a prevalência de achados como calcificações, presentes em 90% dos casos, bem como envolvimento e encapsulamento de estruturas vasculares, porém geralmente não há invasão vascular. Mais comumente cruzam a linha média e se estendem para

o canal espinhal, assim como acometem linfonodos retroperitoneais. Massas bilaterais também são mais encontradas nos casos de neuroblastoma e metástases ósseas são comuns. Raramente surge no rim e por outro lado, o TW tem origem majoritariamente nesse órgão⁷. Dessa forma, um sinal classicamente conhecido e encontrado nos casos de TW é o “sinal da garra”, como podemos ver na imagem C da **Figura 2**, que determina a origem renal do tumor, onde observa-se o parênquima renal circundando a massa tumoral. Já no neuroblastoma, de origem adrenal, encontra-se um deslocamento do rim⁷.

Em contrapartida, no Tumor de Wilms, calcificações são observadas em apenas 15% dos casos. Mais frequentemente, há invasão vascular, além de uma maior prevalência de achados como hemorragia e necrose, conforme ilustrado no caso apresentado⁷. Além disso, o acometimento unilateral, a massa tumoral de origem renal e a presença de metástases pulmonares são as formas de apresentação mais comuns do TW, todas identificadas neste estudo. Por fim, vale ressaltar que este relato, além de oferecer informação atualizada sobre o Tumor de Wilms e seus achados de imagem, reforça a necessidade da suspeita e do diagnóstico precoces para o sucesso terapêutico.

CONTRIBUIÇÕES DOS AUTORES:

ECBM e EBOS realizou a concepção e desenho do estudo, análise dos dados, redação do manuscrito. EBS, MJSMS e AGMJ realizou a coleta de dados, análise estatística, revisão crítica do manuscrito. RCSCF realizou a revisão final do texto. Todos os autores leram e aprovaram a versão final do manuscrito e concordaram em se responsabilizar por seu conteúdo.

AGRADECIMENTOS

Agradecemos ao Dr. Almir Salomão Filho, médico radiologista do Hospital Plantadores de Cana, pela análise e interpretação das imagens do caso.

CONFLITOS DE INTERESSE

Desejamos confirmar que não há conflitos de interesse conhecidos associados a esta publicação e que não houve apoio financeiro significativo para este trabalho que pudesse ter influenciado seus resultados.

DECLARAÇÃO QUANTO AO USO DE IA GENERATIVA

Os autores declaram que não utilizaram ferramentas de inteligência artificial generativa (como ChatGPT, Grammarly, Deepseek, etc) no manuscrito.

REFERÊNCIAS

1. Servaes SE, Hoffer FA, Smith EA, Khanna G. Imaging of Wilms tumor: an update. *Pediatr Radiol.* outubro de 2019;49(11):1441–52.
2. Pater L, Melchior P, Rübe C, Cooper BT, McAleer MF, Kalapurakal JA, et al. Wilms tumor. *Pediatr Blood Cancer.* maio de 2021;68(S2):e28257.
3. Maciaszek JL, Oak N, Nichols KE. Recent advances in Wilms' tumor predisposition. *Hum Mol Genet.* 20 de outubro de 2020;29(R2):R138–49.
4. Aldrink JH, Heaton TE, Dasgupta R, Lautz TB, Malek MM, Abdessalam SF, et al. Update on Wilms tumor. *J Pediatr Surg.* março de 2019;54(3):390–7.
5. INCA. Tumor de Wilms: Câncer renal raro que afeta crianças [Internet]. 2022. Disponível em: <https://www.gov.br/inca/pt-br/assuntos/cancer/tipos/infantjuvenil/especificos/tumor-de-wilms>
6. Prasad M, Vora T, Agarwala S, Laskar S, Arora B, Bansal D, et al. Management of Wilms Tumor: ICMR Consensus Document. *Indian J Pediatr.* junho de 2017;84(6):437–45.
7. Chung EM, Graeber AR, Conran RM. Renal Tumors of Childhood: Radiologic-Pathologic Correlation Part 1. The 1st Decade: From the Radiologic Pathology Archives. *RadioGraphics.* março de 2016;36(2):499–522.