

Carcinoma renal metastático com sítio primário desconhecido tratado com Pazopanibe: Relato de caso de uma instituição

Thaís Vettoraci Vianna¹; Arissa Ikeda Suzuki¹; Marília Fornaciari Grabois¹; Luciana Wernersbash Pinto²; Erica Jorge Antunes³; Sima Esther Ferman¹

¹Serviço de Oncologia Pediátrica. ²Divisão de Anatomia Patológica. ³Serviço de Radiologia. Instituto Nacional do Câncer (INCA) - Rio de Janeiro, Brasil.

INTRODUÇÃO

O carcinoma de células renais (CCR) é uma neoplasia rara em crianças e adolescentes, correspondendo a 2 a 6% dos tumores renais malignos pediátricos. O conhecimento sobre este tumor é restrito e o tratamento é frequentemente baseado nas diretrizes para adultos. O CCR pediátrico apresenta características clínicas, histopatológicas e moleculares diferentes das observadas na população adulta. Na faixa etária pediátrica predomina o CCR do tipo translocação, mais frequentemente envolvendo o gene TFE3 no cromossomo Xp11.2 e relacionada a comportamento agressivo. Esta variante é pouco frequente em adultos. Em crianças com doença localizada a sobrevida global é muito boa, mas em doença metastática ao diagnóstico representa um desafio, com desfechos desanimadores.

RELATO DE CASO

Paciente de 10 anos, feminina, branca, com história de 3 meses de evolução de lesão nodular na região frontal esquerda (Figura 1).

A lesão óssea foi ressecada e o diagnóstico histopatológico foi de neoplasia maligna com rearranjo do gene TFE3 no cromossomo Xp11, compatível com metástase de carcinoma renal (Figura 2).

As imagens de estadiamento mostraram múltiplas metástases em pulmões, ossos e linfonodos retroperitoneais, retrocurais e mediastinais, sendo que rins sem alterações. (Figura 3).

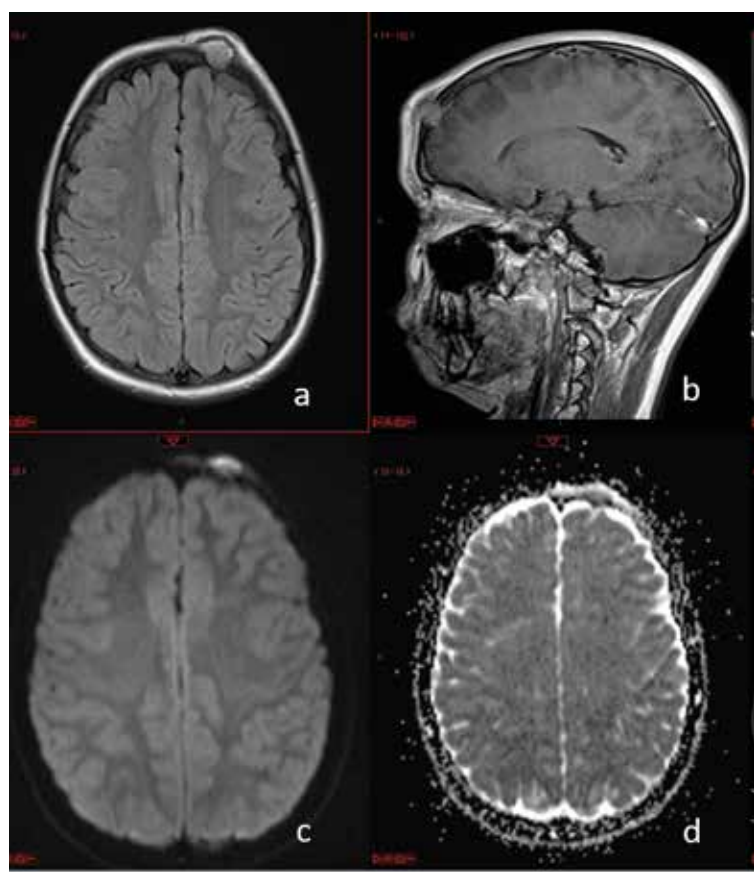


Figura 1 - RM de crânio. Lesão óssea frontal à esquerda, com aparente extensão dural, com hipersinal em FLAIR (a) discreto realce pelo meio de contraste em T1 pós-contraste (b) e áreas de restrição à difusão (c+d).

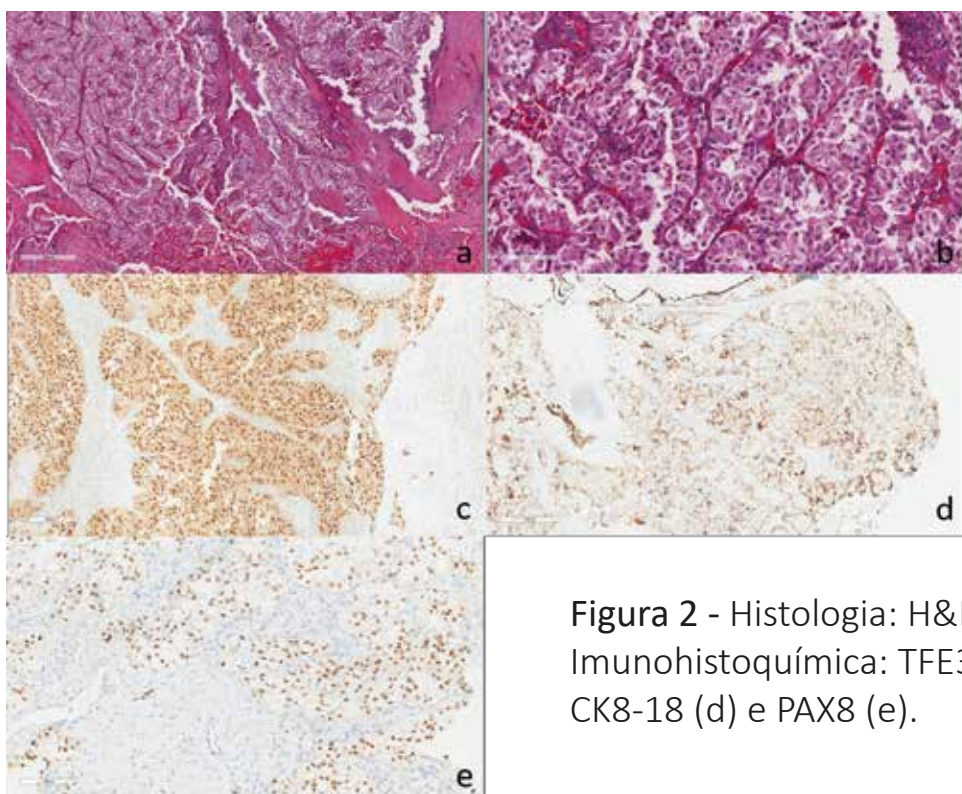


Figura 2 - Histologia: H&E (a + b). Imunohistoquímica: TFE3 (c), CK8-18 (d) e PAX8 (e).

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Geller JI, Cost NG, Chi YY, Tornwall B, Cajaiba M, Perlman EJ, Kim Y, Mullen EA, Glick RD, Khanna G, Daw NC, Ehrlich P, Fernandez CV, Dome JS; Children's Oncology Group (COG) Renal Tumor Committee. A prospective study of pediatric and adolescent renal cell carcinoma: A report from the Children's Oncology Group AREN0321 study. *Cancer*. 2020 Dec 1;126(23):5156-5164. doi: 10.1002/cncr.33173. Epub 2020 Sep 14. PMID: 32926409; PMCID: PMC7717658.
- Ambalavanan M, Geller JI. Treatment of advanced pediatric renal cell carcinoma. *Pediatr Blood Cancer*. 2019 Aug;66(8):e27766. doi: 10.1002/pbc.27766. Epub 2019 Apr 23. PMID: 31012542.

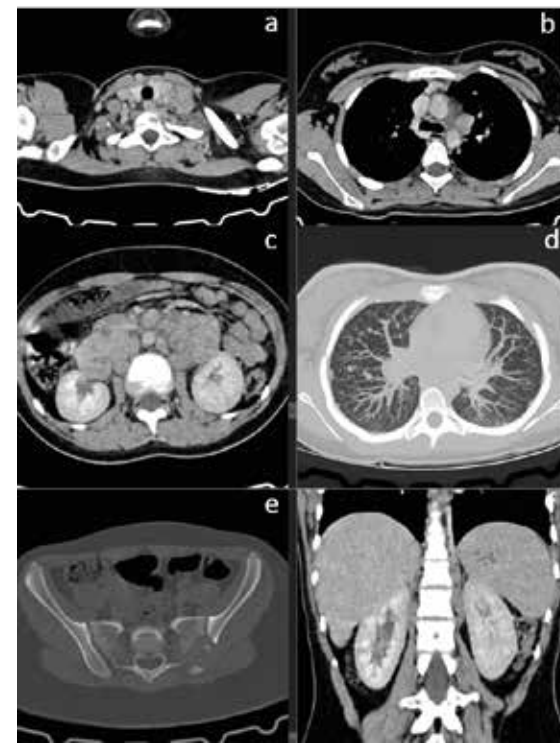


Figura 3 - TC de tórax, abdome e pelve. Linfonodomegalia cervical (a), mediastinal (b), retroperitoneais (c), nódulos pulmonares (d), lesões líticas ósseas (e), rins sem lesões evidentes (f).

A paciente está em tratamento com pazopanibe há 12 meses. Manteve-se assintomática neste período, porém no último mês mostrou sinais clínicos de progressão de doença, confirmados em exames de imagem (Figura 4 e 5).

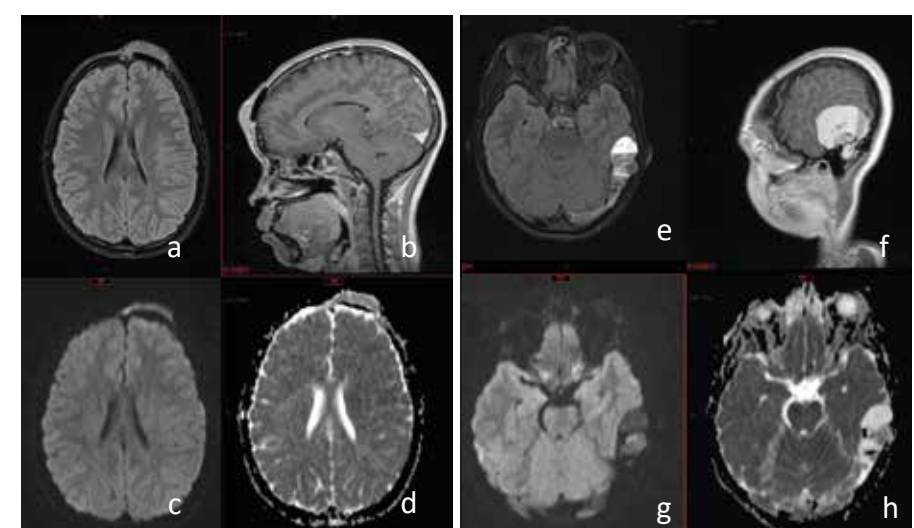


Figura 4 - RM de crânio. Lesão óssea frontal à esquerda, com sinais de manipulação cirúrgica, com hipersinal em FLAIR (a) discreto realce pelo meio de contraste em T1 pós-contraste (b) e áreas de restrição à difusão (c+d). Nova lesão sólido-cística extra-dural (e), com sinais de sangramento, realce pelo meio de contraste no componente sólido em T1 pós-contraste (f), que apresenta restrição à difusão (g+h).

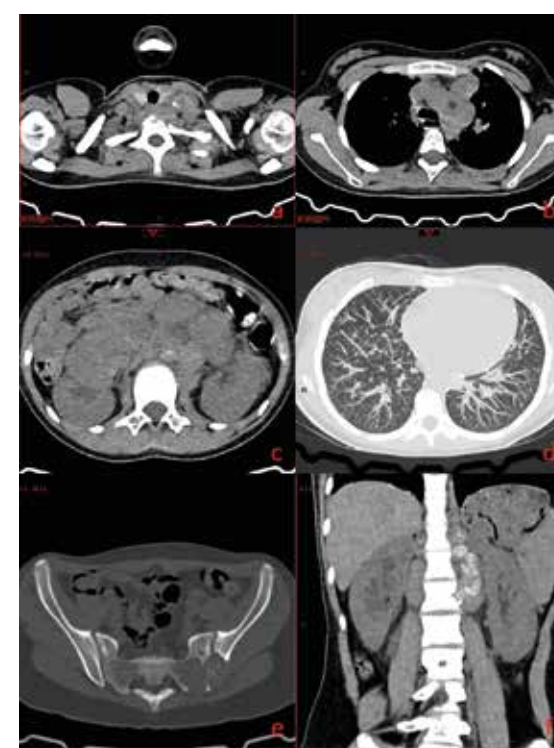


Figura 5 - TC de tórax, abdome e pelve sem contraste venoso. Linfonodomegalia cervical (a), mediastinal (b), retroperitoneais (c), nódulos pulmonares (d), lesões líticas ósseas (e), rins sem lesões evidentes, o direito apresentando dilatação pielocalicial relacionada a obstrução extrínseca do sistema coletor pelas linfonodomegalias retroperitoneais (f).

DISCUSSÃO

Este caso mostra uma apresentação singular de CCR metastático com sítio primário desconhecido, até o momento só descrito em adultos. Estes tumores são geralmente resistentes à quimioterapia. Resultados mais promissores começaram a ser observados em adultos com o uso de terapia alvo com os inibidores de tirosina quinase que agem no receptor de fator de crescimento endotelial vascular, e mais recentemente com o uso de imunoterapia.

CONCLUSÃO

Nesta paciente foi possível controle de doença com pazopanibe por 12 meses. São necessários mais estudos em crianças e adolescentes com esta apresentação, visando melhorar as taxas de sobrevida nestes pacientes.