

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SERGIPE
CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE MEDICINA

DIEGO MARQUES FERNANDES

**TUMORES RENAIIS EM CRIANÇAS:
EPIDEMIOLOGIA E SOBREVIDA EM SERGIPE**

ARACAJU-SE
2013

DIEGO MARQUES FERNANDES

**TUMORES RENAIIS EM CRIANÇAS:
EPIDEMIOLOGIA E SOBREVIDA EM SERGIPE**

Monografia apresentada à Universidade Federal de Sergipe, como requisito parcial à conclusão do Curso de Medicina do Centro de Ciências Biológicas e da Saúde.

Orientadora: Prof^a Dr^a Margareth Rose Uchoa Rangel

Co-orientador: Prof. Msc. Enaldo Vieira de Melo

ARACAJU-SE
2013

FICHA CATALOGRÁFICA

DIEGO MARQUES FERNANDES

TUMORES RENAIIS EM CRIANÇAS: EPIDEMIOLOGIA E SOBREVIDA
EM SERGIPE

Monografia apresentada à Universidade Federal de Sergipe, como requisito parcial à conclusão do Curso de Medicina do Centro de Ciências Biológicas e da Saúde.

Orientadora: Prof^a Dr^a Margareth Rose Uchoa Rangel
Universidade Federal de Sergipe

Co-orientador: Prof. Msc. Enaldo Vieira de Melo
Universidade Federal de Sergipe

BANCA EXAMINADORA

Universidade Federal de Sergipe

Universidade Federal de Sergipe

Universidade Federal de Sergipe

Aprovada em ____/____/____

Aos meus pais Carlos e Rosane, meus amores incondicionais.

AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente a Deus e toda espiritualidade superior, na inspiração e condições de poder concluir esse trabalho.

Aos meus pais Carlos e Rosane, amores da minha vida, por todo amor, carinho, educação e sacrifício de vida para me proporcionar as condições necessárias de poder estar concluindo esse sonho.

Aos meus irmãos Rodrigo e Wedmo, que sempre conviveram comigo, obrigado por toda ajuda e companheirismo.

À minha noiva Juliana, pela ajuda e paciência diante do meu cansaço nas noites em claro e finais de semana de dedicação exclusiva para realização desse trabalho.

À minha querida professora e orientadora Dra. Margareth, excelente professora, profissional e ser humano fantástico. Obrigado pela paciência, tempo de dedicação e por me receber sempre com esse sorriso e alegria contagiante. Foi peça primordial na realização desse trabalho.

Ao meu co-orientador Dr. Enaldo, pela ajuda e tempo dispensando nos ensinamentos e cálculos estatísticos, fundamental para a realização desse estudo.

A todas as pessoas que se dedicam com alma e coração na Oncologia Pediátrica de Sergipe e todas as crianças que fizeram parte desse trabalho, vocês são batalhadores, meu muito obrigado!

LISTA DE ABREVIATURA E SIGLAS

ACCIS- Automamated Childhood Cancer Information System
CCR- Carcinoma de Células Renais
COG- Children's Oncology Group
EUA- Estados Unidos da América
FBHC- Fundação Beneficente Hospital Cirurgia
GCBTW- Grupo Cooperativo Brasileiro de Tumor de Wilms
HGJAF- Hospital Governador João Alves Filho
INCA- Instituto Nacional do Câncer
IBGE- Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística
ICCC- International Classification Childhood Cancer
IC- Intervalo de Confiança
NWTSG/ NTWS- National Wilms' Tumor Study Group
QT- Quimioterapia
RCBP- Registro de Câncer de Base Populacional
RM- Ressonância Magnética
RXT- Radioterapia
SE- Sergipe
SEER- Survival Epidemiology and End Results Program
SIOP- Sociedade Internacional de Oncologia Pediátrica
SPSS- Statistical Package for the Social Sciences
TC- Tomografia Computadorizada
TRR- Tumor Rabdóide do Rim
TW- Tumor de Wilms
SCC- Sarcoma de Células Claras
SG - Sobrevida Global
SUS- Sistema Único de Saúde
UFS- Universidade Federal de Sergipe
WAGR - Wilms, aniridia, genitourinary malformation, mental retardation

LISTA DE QUADROS

Quadro 1 Estadiamento segundo o COG.....	18
Quadro 2 Estadiamento segundo a SIOP.....	19
Quadro 3 Classificação dos tumores renais segundo a SIOP.....	21

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 Esquema terapêutico segundo a NTWS-5.....	24
Tabela 2 Esquema terapêutico segundo o SIOP 2001.....	25

SUMÁRIO

I REVISÃO DE LITERATURA.....	11
1 INTRODUÇÃO.....	11
2 TUMOR DE WILMS (TW).....	11
2.1 HISTÓRICO.....	11
2.2 EPIDEMIOLOGIA.....	12
2.3 QUADRO CLÍNICO.....	14
2.4 BIOLOGIA MOLECULAR.....	15
2.5 PATOLOGIA.....	16
2.6 DIAGNÓSTICO	17
2.7 ESTADIAMENTO.....	18
2.8 TRATAMENTO	19
2.8.1 CIRURGIA.....	21
2.8.2 QUIMIOTERAPIA	23
2.8.3 RADIOTERAPIA.....	23
2.8.4 PROTOCOLOS SIOP X COG.....	23
2.8.5 TUMORES BILATERAIS.....	26
2.8.6 CRIOTERAPIA.....	27
2.9 PROGNÓSTICO.....	27
3 OUTROS TUMORES RENAIIS MALIGNOS.....	28
3.1 TUMOR RABDÓIIDE DO RIM (TRR).....	28
3.2 SARCOMA DE CÉLULAS CLARAS (SCC).....	29
3.3 CARCIONA DE CÉLULAS RENAIIS (CCR).....	30
4 REFERÊNCIAS.....	32
II NORMAS PARA PUBLICAÇÃO.....	39
III ARTIGO ORIGINAL.....	44
1 INTRODUÇÃO.....	48
2 MÉTODOS.....	49
3 RESULTADOS.....	49
4 DISCUSSÃO.....	52
5 CONCLUSÕES.....	53
REFERÊNCIAS.....	54

I REVISÃO DE LITERATURA

1. INTRODUÇÃO

O câncer pediátrico é raro, corresponde apenas a 2% a 3% de todos os diagnósticos de câncer (RIES et al, 1999). Tumores renais malignos correspondem a cerca de 6% de destes, sendo o Tumor de Wilms (TW) o tipo mais comum (90%) (PARKIN; KRAMAROVA; DRAPER, 1998). A classificação internacional dos cânceres na infância “*The International Classification for Childhood Cancers (ICCC)*” reúne no grupo VI os tumores renais malignos, dividindo em 3 subgrupos: a) tumor de Wilms, tumor rabdóide do rim, e sarcoma de células claras do rim, b) carcinoma renal, c) tumor renal maligno indeterminado (KRAMAROVA; STILLER, 1996).

2. TUMOR DE WILMS (TW)

2.1 HISTÓRICO

O TW, também chamado de nefroblastoma, é o tumor maligno primário de rim mais frequente da infância (RIES et al, 1999). Em 1814, foi identificado por Rance como neoplasia e em seguida descrito pelo cirurgião Max Wilms (RANCE, 1814; WILMS, 1890). Desde então, o tumor renal na criança passou a ser conhecido pelo nome desse autor, até a posterior caracterização clínica e patológica de outras neoplasias renais próprias da infância. O TW passou a ser tratado cirurgicamente, mas devido às limitações de diagnóstico e de conhecimento sobre o comportamento da patologia e de técnicas cirúrgicas e anestésicas, as sobrevidas eram raras. Em 1916, através de Friedlander, começou a melhorar o prognóstico com o emprego da radioterapia (CIPRYANO; SCHETTINI, 2010). William Ladd, nos EUA, aprimorando cuidados e utilizando a radioterapia pós-operatória, refere em 1941 sobrevidas de 20% (GROSS; NEUHAUSER, 1950). No entanto, foi somente com o advento da quimioterapia, sendo provavelmente o primeiro tumor sólido em que essa terapêutica foi empregada com grande sucesso e de forma padronizada, que foi conseguido melhores resultados. Com a associação da Vincristina proposta por Sutow em 1963, e da Actinomicina D, por Faber em 1966, à cirurgia e à radioterapia, Faber apresentou neste ano índices de sobrevida de 81% em dois anos (FABER, 1966).

Essa associação de vários especialistas, terapêuticas, foi o estímulo para a formação do primeiro grupo cooperativo. O *National Wilms' Tumor Study Group* (NWTSG), foi criado em

1969 nos EUA com o objetivo de reunir esforços de todos os serviços americanos dedicados ao tratamento dessa neoplasia. Eram estabelecidos protocolos de pesquisa por seus grandes comitês de cada área, na tentativa de se conhecer mais sobre o TW. Epidemiologia, apresentação clínica, genética, métodos de imagens e laboratoriais, tratamento cirúrgico, quimioterápico, radioterápico, acompanhamento pós-operatório eram pesquisados, visava-se o conhecimento preciso dos resultados do tratamento, bem como a detecção de sequelas, além do estabelecimento de táticas para a prevenção dos efeitos indesejáveis em longo prazo. Em 1971, surgia na Europa um grupo com os mesmo objetivos, era a *Société Internationale D' Oncologie Pédiatrique* (SIOP) (D'ANGIO, EVANS, ABRESLOW, 1976; LEMERLE, J, VOUTE, TOURNADE, 1976) A partir de 2001, o NWTS passou a integrar o *Children's Oncology Group* (COG).

Aqui, no Brasil, há relatos de que no Hospital A.C. Camargo, em São Paulo, com um tratamento aleatório, a sobrevida era menos que 8% antes de 1970. A partir de 1971, com a formação de uma equipe multidisciplinar, a sobrevida atingiu valores de 34%. Somente em 1979, com um protocolo baseado no NWTS-2, a sobrevida alcançou valores de 83% (DE CAMARGO, ANDREA, FRANCO, 1987). Em 1986, na cidade de São Paulo, foi organizado o Grupo Cooperativo Brasileiro para Tratamento do tumor de Wilms (GCBTTW) (DE CAMARGO, 1987) Através desse grupo, observou-se, no período de Outubro de 1986 a Fevereiro de 1994, sobrevida cumulativa global no 1º, 2º e 4º ano de 88%, 80% e 73%, respectivamente, e sobrevida livre de recorrência de 83%, 72% e 65% para 1º, 2º e 4º ano de acompanhamento respectivamente (DE CAMARGO, 1996).

Esses grupos cooperativos foram uma revolução no tratamento do TW, contribuíram com avanços no desenvolvimento de regimes quimioterápicos, aprimoramento da técnica cirúrgica e realização de abordagem multidisciplinar envolvendo vários especialistas, como o cirurgião pediátrico, o radioterapeuta, o patologista, oncologista pediátrico, entre outros. Essas contribuições se refletiram em aumento significativo da sobrevida nesses pacientes.

2.2 EPIDEMIOLOGIA

O TW é o tumor sólido intra-abdominal mais comum na infância, acometendo uma em cada 10.000 crianças (GREEN, 1997). As populações de origem negra possuem uma incidência superior a 10 / 1.000.000 casos para negros norte-americanos e nigerianos (STILLER; PARKIN 1990), enquanto que nas populações de origem asiática é descrita uma

incidência de 3 / 1.000.000 de casos (STILLER; PARKIN 1990; DUCORE, PARIKH-PATEL, GOLD, 2004; HUNG, CHANG, YANG, 2004). O Brasil é apontado como um dos países com alta incidência mundial de TW, tendo como referência as cidades de Goiânia e São Paulo cuja incidência anual é de cerca de 7 casos por milhão de crianças (STILLER; PARKIN 1990; DE CAMARGO et al, 2010).

É raro em adultos, dados do NWTSG registraram 27 casos em adultos no período de 1979 a 1987 (ARRIGO et al, 1990). O pico de incidência do TW ocorre entre 2 e 5 anos, com 95% das crianças diagnosticadas antes dos 10 anos (KASTE et al, 2008).

Nos EUA, o TW acomete mais crianças de raça negra do que as de raça branca, com uma razão de incidência masculino (M): feminino (F) variando de 0,8: 1,0 a 1,3: 1,0 (STILLER; PARKIN 1990; GRUNDY, GREEN, COPPES, 2002). Sobre a idade e gênero uma observação é que o gênero feminino apresenta uma idade média 6 meses maior do que os meninos (42,5 meses F : M 36,5 meses) ao diagnóstico para tumores unilaterais.

Dados do Grupo Cooperativo Brasileiro para tratamento do TW (GCBTTW) mostraram os sexos igualmente afetados (M/F 1,0: 1,15), houve um predomínio da raça branca em relação às outras (1,99 brancos: 1,0 não brancos) e a idade variou de 15 dias a 22 anos com mediana de 36 meses. Diferente da literatura, nossas crianças portadoras de anomalias congênitas não apresentavam idade mais baixa (DE CAMARGO, 1996).

Para tumores bilaterais, a idade média é aproximadamente 1 ano menor do que nos unilaterais, porém mantendo a mesma diferença F:M (BRESLOW, et al, 1988, BRESLOW et al, 1993). Ocorre em aproximadamente em 7% dos casos, como vimos são diagnosticados mais precocemente e tendem a estar mais associados a anormalidades congênitas do que aqueles com forma unilateral.

Entre as anomalias associadas estão: hemi-hipertrofia corpórea, macroglossia, hispospádia muito proximal, criptorquidia ou aniridia (PETRUZZI, GREEN, 1997). Em relação à aniridia só devemos considerar como fator de risco a forma esporádica, a qual representa uma mutação recente e não a forma familiar dessa afecção. Muitas destas anomalias, fazem parte de síndromes que estão comumente associadas ao TW, tais como Síndrome WAGR (aniridia, mal formação geniturinária, retardo mental), Síndrome de Denys-Drash (pseudohermafroditismo, doença renal degenerativa), Síndrome de Beckwith-

Wiedemann (macroglossia, hemihipertrofia, onfalocele, visceromegalia) além de outras síndromes menos frequentes (BERNSTEIN et al, 1999).

Vários estudos epidemiológicos têm investigado os fatores ocupacionais dos pais, características ambientais e de estilo de vida, bem como o peso de nascimento da criança como fatores de risco para o TW, porém os resultados até agora têm sido inconsistentes e não foram consistentemente replicados em múltiplos estudos de alta qualidade em diferentes populações (BRESLOW, 1993; SHARPE, FRANCO, 1995). Futuros estudos epidemiológicos podem beneficiar uma avaliação mais detalhada da exposição ambiental.

2.3 QUADRO CLÍNICO

Diferentemente do tumor renal do adulto, em que normalmente se observa a tríade clássica sintomática: dor, tumor e hematúria, o TW frequentemente apresenta uma massa abdominal geralmente assintomática, notada pelos pais ou familiar, ou revelada no exame físico de rotina realizado pelo pediatra. Outros sinais ou sintomas que podem estar presente são dor abdominal, hematúria, febre, fraqueza, emagrecimento e hipertensão, além das anomalias já citadas anteriormente. As dores abdominais são frequentemente incharacterísticas e de pouca intensidade, sendo muitas vezes diagnosticados, devido a grande disponibilidade atual, por uma ultrassonografia na avaliação desses quadros de dor abdominal, contribuindo para um maior índice de diagnósticos numa fase mais precoce. A hematúria microscópica pode ocorrer em até 30% dos pacientes, quando macroscópica, associada à dor que poderá ser bem caracterizada e localizada no flanco, corresponde a um episódio de hemorragia intratumoral.

Os sintomas normalmente associados as neoplasias não são frequentes como: anemia, mal-estar geral, perda de peso, anorexia, adinamia, febre. A anemia quando presente deve ser interpretada preferencialmente pela ocorrência de hemorragia intratumoral (CIPRYANO, SCHETTINI, 2010). Há casos raros de extensão do tumor para veia renal ou cava, varicocele, hepatomegalia, ascite, insuficiência cardíaca congestiva. Outra manifestação rara é a doença de Von Willebrand pode ocorrer em menos de 10% dos pacientes (TONGAONKAR et al, 2007). Outras raridades são as manifestações laboratoriais como a hipercalcemia, aumento da produção de ACTH e da eritropoietina (COPPE, 1993).

Ao exame físico, o estado geral costuma estar preservado e a criança é normalmente ativa. Hipertensão arterial está presente em 10 a 20% dos portadores deste tumor, porém existe muita discordância quanto à sua real ocorrência, pelas dificuldades na sua medida em crianças. Pode ser decorrente da compressão da artéria renal ou do aumento primário da produção de renina pelo tumor no abdômen pode-se notar assimetria, o tumor costuma ser bem delimitado à palpação bimanual do flanco e percebe-se estar a loja renal ocupada. Sua superfície é lisa, a consistência carnosa e raramente ultrapassa a linha mediana, pois fica contido na fásia renal de Gerota. A impressão é de que se está palpando um rim de grandes dimensões (CIPRYANO, SCHETTINI, 2010).

No GCBTTW o sinal mais frequente foi a massa abdominal palpável (68%), na maioria das vezes pelos próprios pais, seguido de dor abdominal, febre, perda de peso e hematúria. Em 33% a massa abdominal ultrapassava a linha média (DE CAMARGO, 1991).

2.4 BIOLOGIA MOLECULAR

O TW é predominantemente uma patologia esporádica, apenas 1% dos pacientes tem uma história familiar positiva (TAY, 1995). Diferentes genes envolvidos direta ou indiretamente nestes processos já foram identificados e parece haver na gênese do TW uma participação preferencial de genes supressores de tumor com perda de função do que da ativação de oncogenes (GRUNDY, GREEN, COPPES, 2002).

Uma teoria proposta por Knudson e Strong em 1972, para o retinoblastoma e também aceita no TW, explica a origem do tumor por duas mutações. A primeira ocorreria em um alelo já no nível germinativo, levando a perda da heterozigose (LOH), a ocorrência da segunda mutação após o nascimento (somática) levaria a ocorrência do tumor, pois o indivíduo ficaria desprovido da ação genética supressora de tumor (KNUDSON, STRONG, 1972).

A mutação no locus 13 o braço curto do cromossomo 11 (11p13) foi denominado de gene tumor de Wilms1 ou WT-1. A análise dessa região foi feita em indivíduos portadores de síndrome de WAGR e a deleção de 11p13 nestes pacientes permitiu a localização de outros genes localizados contiguamente nesta região como é o caso do gene *PAX6*, responsável pela aniridia presente nesta síndrome (DOME, COPPES, 2002; GRUNDY, GREEN, COPPES, 2002). Essa mutação é encontrada em mais de 20% dos casos portadores do TW. A função

normal do loci WT-1 é o desenvolvimento normal do aparelho geniturinário por favorecer a diferenciação do blastema metanefrogênico até a formação do rim normal, sendo um gene supressor desse tumor. A sua perda de função explica, portanto, a tumorigenese, assim como as anomalias geniturinárias associadas. As síndromes associadas à mutação do WT-1 são WAGR e Denys-Drash (CIPRYANO, SCHETTINI, 2010).

Na síndrome de hipercrecimento Beckwith-Wiedemann, a alteração cromossômica verificada é a 11p15, também denominada WT-2. Esse gene tem importante papel regulando o crescimento somático. Outros dois genes FWT-1 (17q) e FWT-2 (19q) estão ligados à ocorrência do tumor de Wilms familiar (TONGAONKAR et al, 2007).

2.5 PATOLOGIA

Com relação à histologia, os TW são classificados em histologia favorável ou desfavorável, tendo como caracterização a presença ou não de um grau de extrema atipia nuclear (anaplasia). O TW clássico, de histologia favorável, é composto por três tipos de células- blastematoso, estromal e epitelial- existindo grande diversidade não só na proporção como na diferenciação de cada um desses elementos. Poderá ainda haver elementos histológicos aberrantes, como tecido gorduroso, cartilaginoso, ósseo e muscular (KRAMAROVA, STILLER, 1996).

Na histologia desfavorável, a anaplasia está presente em cerca de 5 a 10% dos casos de TW, com uma incidência menor em crianças com menos de 2 anos de idade (2%) e maior em crianças com mais de 5 anos de idade (13%) (KO, RITCHEY, 2009). O valor prognóstico da anaplasia está mais relacionado à sua distribuição do que à sua presença. Isto se deve ao fato de que a anaplasia focal, por estar restrita ao parênquima renal, faz com que o prognóstico, nestes casos, seja determinado pela ressecabilidade do tumor, possuindo desta maneira, o mesmo valor prognóstico dos casos não anaplásicos (histologia favorável). Já, os casos com anaplasia difusa cursam com maiores índices de recaída e óbito independente do estadiamento (BECKWITH, et al, 1996).

É importante também a identificação de restos nefrogênicos, especialmente à doença bilateral. Os restos nefrogênicos podem ser: perilobares, que ocorrem tardiamente no desenvolvimento renal, são múltiplos e associados ao maior risco de desenvolvimento de um tumor sincrônico; ou intralobares, ocorrem precocemente no desenvolvimento do rim e são

associados ao maior risco de um tumor metacrônico. A presença desses restos dentro de um rim ressecado para TW indica a necessidade de monitoramento a curtos intervalos do rim contralateral (BECKWITH, 1998).

As metástases estão presentes em cerca de 5% dos pacientes. Os sítios mais frequentes de metástase são os pulmões, os linfonodos e o fígado, sendo rara, metástase para os ossos, medula óssea ou cérebro (KASTE et al, 2008).

2.6 DIAGNÓSTICO

Conforme foi apresentado anteriormente, o diagnóstico de TW baseia-se nos dados do exame físico, visto a história clínica em geral ser pobre e inespecífica.

O primeiro exame a ser realizado é a ultrassonografia, que define o tipo de lesão e suas características, eficaz na detecção de possível tumor contralateral de pequenas dimensões, invasão de veia renal ou da veia cava inferior e das metástases hepáticas. A realização do ultrassom doppler também é obrigatória para uma avaliação de envolvimento intravascular, pois um tumor mesmo pequeno com envolvimento intravascular, se não diagnosticado no pré-operatório, poderá resultar em uma embolia pulmonar pelo desprendimento do tumor durante a manipulação cirúrgica (CIPRYANO, SCHETTINI, 2010). Tem a vantagem ainda de ser um exame de baixo custo, não usar radiação ionizante, nem precisar de sedação.

A tomografia computadorizada (TC) com contraste oral e endovenoso é o melhor método para confirmação diagnóstica e uma avaliação precisa das características anatômicas do tumor e da invasão dos gânglios linfáticos abdominais, objetivando já o planejamento terapêutico. Por esse método, temos uma avaliação adequada do tumor, delineando-o, observa o rim contralateral, metástase hepática, além de avaliar as estruturas vizinhas e órgãos retroperitoneais (CIPRYANO, SCHETTINI, 2010).

Um assunto ainda polêmico é a avaliação de metástases pulmonares. De acordo com o NWTSG a avaliação da presença ou não de metástases pulmonares é feita apenas pela radiografia de tórax, por se julgar de difícil interpretação lesões pequenas vistas apenas na TC e ausentes na radiografia (CIPRYANO, SCHETTINI, 2010). Porém, um estudo desenvolvido pelo grupo cooperativo do Reino Unido mostra que a avaliação pré-tratamento da presença de metástases pulmonares pela TC deve ser valorizada, mostrando ser significativamente maior a chance de recorrência pulmonar e de óbitos naqueles que apresentavam metástases detectadas

à TC e ausentes na radiografia, em comparação àqueles nos quais não havia metástases em nenhum dos exames (OWENS, VEYS, PRITCHARD, 2002). No entanto, posteriores estudos mostram que pacientes com lesões sugestivas apenas na TC podem receber radioterapia e medicações a mais de quimioterapia sem precisão, sendo necessária a confirmação histopatológica (EHRlich, HAMILTON, GRUNDY, 2006).

Ressonância Magnética (RM) é atualmente uma das grandes ferramentas para avaliação e acompanhamento do TW. No entanto, um estudo recente mostrou que de trinta pacientes com imagem de massa renal sugestiva de TW na RM, três não correspondiam com o exame histopatológico, concluindo que características típicas sugerindo TW na RM não são tão confiáveis e essas lesões requerem biópsia para o diagnóstico histopatológico (COX, KILBORN, 2013). No Brasil, na prática, a RM tem sido utilizada com menor frequência devido ao seu elevado custo.

2.7 ESTADIAMENTO

O estadiamento visa caracterizar estádios evolutivos da doença, sendo o critério mais importante para definir o tratamento e prognóstico de cada caso.

De acordo com o protocolo COG, o estadiamento da doença local é determinado durante o ato cirúrgico para ressecção tumoral e confirmação histológica. Nos casos em que a ressecção cirúrgica tumoral se torna inevitável, é então realizada apenas biópsia e, pela manipulação cirúrgica do tumor, o paciente é automaticamente alocado como estágio III (METZGER, DOME, 2005).

Quadro 1. Estadiamento segundo o COG (METZGER, DOME, 2005)

Estadio	Descrição
I	Tumor confinado ao rim e completamente ressecado Sem invasão de cápsula ou envolvimento de vasos hilo Ausência de ruptura anterior ou durante o procedimento cirúrgico
II	Tumor que se estende além do rim, mas completamente ressecável (margens e linfonodos livres) Presença de invasão da cápsula, invasão dos vasos do hilo, disseminação tumoral local.
III	Tumor residual macro ou microscopicamente, incluindo tumor inoperável, margens cirúrgicas positivas, disseminação tumoral envolvendo superfícies peritoneais, metástases para linfonodos regionais ou presença de trombo tumoral na ressecção. Biópsia do tumor antes da ressecção cirúrgica.
IV	Metástases hematogênicas ou metástases para linfonodos extra-abdominais.
V	Tumor de Wilms bilateral ao diagnóstico

Fonte: TAKAMATU E.E. **Tumor de Wilms**: características clínicas e cirúrgicas de importância prognóstica. Tese de Mestrado. Universidade Federal Rio Grande do Sul. Porto Alegre -RS, 71p. 2006.

De acordo com os critérios SIOP, o estadiamento é definido pelo achado cirúrgico e patológico após um período inicial de quimioterapia pré-operatória, refletindo mudanças induzidas pelo uso dos quimioterápicos e incluindo alterações regressivas ou de diferenciação celular (KALAPURAKAL, DOME, PERMALN, 2004).

Quadro 2. Estadiamento segundo a SIOP (KALAPURAKAL, DOME, PERMALN, 2004).

Estadio	Descrição
I	Tumor limitado ao rim ou com presença de pseudocápsula. A pseudocápsula pode estar invadida, desde que sua face externa não esteja comprometida. Protrusão do tumor no interior do sistema piélico e no ureter, sem invasão de suas paredes Ausência de invasão dos vasos do seio renal Vasos intrarenais podem estar invadidos
II	O tumor se estende além do rim ou penetra a cápsula renal ou pseudocápsula fibrosa até a gordura perineal, mas é completamente ressecado Infiltração do seio renal ou dos vasos sanguíneos e linfáticos, invasão dos órgãos adjacentes ou da veia cava e completamente ressecável
III	Excisão incompleta do tumor Presença de linfonodos abdominais envolvidos Ruptura do tumor antes ou durante procedimentos cirúrgicos Presença de tumor na superfície peritoneal Presença de trombo tumoral nas margens da ressecção de vasos ou ureter Biópsia prévia
IV	Metástases hematogênicas
V	Tumor de Wilms bilateral ao diagnóstico

Fonte: TAKAMATU EE. **Tumor de Wilms**: características clínicas e cirúrgicas de importância prognóstica. Tese de Mestrado. Universidade Federal Rio Grande do Sul. Porto Alegre-RS, 71p., 2006.

No tópico sobre o tratamento, abordaremos as discussões sobre as diferenças de tratamento entre esses dois grupos, em que o NWTSG, atual COG, preconiza a cirurgia já num primeiro momento quando é possível e o SIOP uma quimioterapia pré-operatória sem biópsia prévia.

2.8 TRATAMENTO

O TW é considerado atualmente uma patologia com um grande sucesso terapêutico em geral. Os altos índices de sobrevida são resultados de terapêuticas advindas de vários estudos multicêntricos dos grupos cooperativos, especialmente, o norte americano COG (ex-NWTSG) e o europeu SIOP que realizam estudos com maior número de pacientes, portanto

as principais revisões sobre este tema tendem a utilizar os modelos destes dois grandes grupos. O tratamento consiste no uso de cirurgia, quimioterapia e radioterapia em geral de forma combinada.

A principal diferença entre os dois modelos é quanto ao momento a ser realizada a ressecção do tumor. Em ambos os grupos o tratamento cirúrgico é fundamental, adotam também esquemas quimioterápicos muito semelhantes, com a utilização das mesmas drogas, sendo o principal ponto de divergência entre eles a realização de tratamento quimioterápico pré-operatório. Nos Estados Unidos (COG), a cirurgia é o tratamento inicial. Enquanto que na Europa, o TW é tratado de acordo com os ensaios e protocolos da SIOP 2001 que preconiza quimioterapia antes da cirurgia. Em nosso meio, o Grupo Cooperativo Brasileiro para o Tratamento do Tumor de Wilms (GCBTTW) adota o protocolo da SIOP 2001 (CIPRYANO, SCHETTINI, 2010).

Os resultados dos mais recentes ensaios clínicos finalizados pelo *NWTSG* (*NWTS-5*, 1995-2002) e pela *SIOP* (*SIOP 2001*, 1993-2001) demonstraram que ambos os grupos atingiram índices de sobrevida bastante elevados, com uma sobrevida global em 4 anos de 95% (*NWTS-5*) e 90% (*SIOP 2001*) para tumores de estádios I a III e de 81% para ambos os grupos considerando os estádios I a IV (D'ANGIO 2003; DE KRAKER et al. 2004).

Em relação ao tratamento, é de fundamental importância abordar a histologia, visto que a administração de tratamento quimioterápico pré-operatório induz alterações histológicas que, de acordo com os estudos da SIOP, permitem inferir sobre resposta ao tratamento e apresentam, portanto, implicação prognóstica (METZGER, DOME, 2005; WEIRICH, 2001). Estas características histológicas permitem classificar os tumores renais em três grupos de risco de recidiva: baixo risco, risco intermediário e alto risco (quadro 3). Para o grupo NWTSG a presença da anaplasia ou não é a base para a classificação histológica (BHATNAGAR, 2009).

Quadro 3. Classificação dos tumores renais segundo a SIOP (VUJANIC et al, 2002).

<p>A. Após a quimioterapia de indução</p> <p>I. Baixo risco</p> <ul style="list-style-type: none"> Nefromamesoblástico Nefroblastoma cístico parcialmente diferenciado Nefroblastoma completamente necrótico <p>II. Risco Intermediária</p> <ul style="list-style-type: none"> Nefroblastoma- tipo epitelial Nefroblastoma- tipo estromal Nefroblastoma- tipo misto Nefroblastoma- tipo regressivo Nefroblastoma- anaplasia focal <p>III. Alto risco</p> <ul style="list-style-type: none"> Nefroblastoma- tipo blastema Nefroblastoma- anaplasia difusa Sarcoma de células claras Tumor rabdóide do rim
<p>B. Nefrectomia primária (sem exposição prévia à quimioterapia)</p> <p>I. Baixo risco</p> <ul style="list-style-type: none"> Nefromamesoblástico Nefroblastoma cístico parcialmente diferenciado <p>II. Risco Intermediária</p> <ul style="list-style-type: none"> Nefroblastoma não anaplásico e suas variantes Nefroblastoma- anaplasia focal <p>III. Alto risco</p> <ul style="list-style-type: none"> Nefroblastoma- anaplasia difusa Sarcoma de células claras Tumor rabdóide do rim

Fonte: TAKAMATU, E.E. **Tumor de Wilms**: características clínicas e cirúrgicas de importância prognóstica. Tese de Mestrado. Universidade Federal Rio Grande do Sul. Porto Alegre-RS, 71, p. 2006.

2.8.1 CIRURGIA

A nefrectomia continua sendo passo fundamental para o tratamento do TW, os princípios foram estabelecidos por Gross em 1953 e, desde então, poucas modificações foram introduzidas (D'ANGIO, 2003). A via de acesso de escolha é uma incisão transversa e

transperitoneal por fornecer uma exposição adequada para o estadiamento completo, a incisão lateral há mais riscos de haver ruptura na retirada do tumor, devendo os cirurgiões ter extremo cuidado para evitar o derramamento de tumor, pois tem um efeito prognóstico negativo (KIM, CHUNG, 2006; NATIONAL WILMS TUMOR STUDY COMMITTEE, 1991). Todos os órgãos abdominais, linfonodos e o rim oposto devem ser investigados cuidadosamente se tiver indicação. Qualquer lesão suspeita deve ser ressecada ou, pelo menos, biopsiada. O linfonodos da região hilar, paraaórtica e pericava devem ser sempre biopsiados.

Uma revisão dos estudos do NWTS sobre os fatores cirúrgicos preditivos de recorrência demonstrou a importância da biópsia de linfonodos durante o ato cirúrgico. Paciente sem que a biópsia de linfonodos não foi realizada apresentaram pior prognóstico do que aqueles que tiveram a invasão tumoral dos linfonodos adequadamente documentada, provavelmente por um subestadiamento e consequentemente um tratamento não adequado (SCHETTINI, 1995; SHAMBERGUER et al, 1999). A veia cava inferior e a veia renal devem ser palpadadas para verificar a presença ou não de trombos tumorais (presente em cerca de 6% dos casos) e devem ser removidas em bloco com o rim com margem de segurança (estádio II). Caso haja trombo na margem de ressecção o estágio será III (SHAMBERGER et al, 2001). Ainda existem debates se o rim contralateral deve ser examinado durante a cirurgia, porém existem evidências que pode ser omitido. Dados do estudo NWTS-4 mostraram que essa manobra só está indicada se os exames de imagem pré-operatórios suspeitarem de lesão bilateral (RITCHEY et al, 2005).

A nefrectomia parcial no tratamento de rotina do TW não ganhou popularidade. As razões são que os tumores normalmente são grandes e localizados centralmente, tendo apenas menos que 5% elegíveis para nefrectomia parcial e mesmo após uma preparação de quimioterapia pré-operatória, apenas cerca de 10% seriam viáveis para uma cirurgia poupadora de néfrons (WILIMAS et al, 1991; MOORMAN-VOESTERMANS et al, 1998). Estas cirurgias tem o risco de deixar restos nefrogênicos, além de que a taxa de insuficiência renal em pacientes com TW unilateral é menos de 1%, daí essa cirurgia só é recomendada em casos especiais (RITCHEY et al, 1996).

As complicações cirúrgicas observadas nos principais estudos foram obstrução intestinal (5,1% dos casos), hemorragia intensa (1,9%), infecção de parede (1,9%), dano vascular (1%) e dano aos órgãos adjacentes (1%). Os fatores de risco para complicações cirúrgicas incluíram extensão tumoral intravascular para a veia cava inferior, átrio ou ambos;

abordagem do flanco ou paramediana; tumor maior que 10 cm de diâmetro (RITCHEY et al, 2001).

2.8.2 QUIMIOTERAPIA

A atividade da actinomicina D e da vincristina contra o TW foi demonstrada durante as décadas de 50 e 60 e, desde então, estas drogas constituem tratamentos quimioterápicos padrão (OTHERSEN, TAGE; GARVIN, 1998). A doxorubicina foi introduzida na década de 70, sendo incluída no esquema de tratamento para pacientes com doença mais avançada (D'ANGIO, 2003). Atualmente, são usadas também outras drogas como a ciclofosfamida, carboplatina, ifosfamida e etoposídeo para casos de pior prognóstico. Os protocolos dos grupos COG e SIOP serão vistos no texto em seguida (Tabelas 1 e 2).

2.8.3 RADIOTERAPIA

Com a cirurgia trazendo bons resultados ao tratamento do TW, a radioterapia passou a ser usada apenas a casos reservados. É restrita aos estádios III e IV nos protocolos do NWTS. Preconiza dose de 10,8 Gray no flanco no estádio III e 12 Gray nos pulmões na ocorrência de metástases pulmonares (METZGER, DOME, 2005). A radioterapia no flanco, segundo o protocolo da SIOP, com a dose de 15 Gray está indicada nos seguintes casos: estádio II (histologia de alto risco), estádio III, estádio IV, quando as metástases pulmonares não desapareceram após a nona semana de quimioterapia; e estádio V de acordo com estádio local. A radioterapia em abdômen total é indicada para tumores intra-abdominais difusos ou quando ocorrer ruptura macroscópica pré-operatória ou perioperatória. As indicações estão também demonstradas nas Tabelas 1 e 2.

2.8.4 PROTOCOLOS SIOP X COG

O NWTSG (atual COG) realizou 5 ensaios clínicos, NWTS-1 a NWTS-5. Os quatro primeiros foram randomizados, enquanto que o NWTS-5, completado em 2003, foi um ensaio clínico projetado para identificar os fatores prognósticos biológicos.

O NWTS-1 mostrou que a radioterapia pós-operatória abdominal não era necessário para as crianças que tinham menos de dois anos de idade e cujos tumores foram limitados ao rim e completamente ressecado (D'ANGIO, EVANS, BRESLOW, 1976). Além disso, a combinação de vincristina e dactinomicina mostrou-se mais eficaz para o tratamento de

crianças com tumores que se estendiam além do rim do que uma ou outra droga sozinha. NWTS-2 demonstrou que seis meses de quimioterapia combinada vincristina e dactinomicina foi um tratamento eficaz para crianças com tumores limitados ao rim e completamente ressecado sem o uso da radioterapia. A adição de adriamicina à combinação de vincristina e actinomicina D foi encontrada para melhorar a sobrevida livre e recidiva de outros pacientes (D'ANGIO, EVANS, BRESLOW, 1981).

A separação de tumor de Wilms em distintas categorias com base no prognóstico histopatológico foi usado para estratificar pacientes no NWTS-3 (D'ANGIO, EVANS, BRESLOW, 1989). NWTS-4 examinaram a utilidade da programação de dose intensiva, para diminuir a duração da terapia (GREEN, BRESLOW, BECKWITH, 1998). O último concluído foi o NWTS-5, um estudo não randomizado, destinado a avaliar o valor prognóstico de marcadores biológicos no TW, demonstrou que a perda de heterozigidade (LOH) para o material genético nos cromossomos 1p e 16q em estádios I e II, histologia favorável, foi associada a um pior prognóstico (GRUNDY, BRESLOW, 2005). Esta informação, perda de heterozigidade de 1p e 16q, está sendo usada agora para continuar a dividir os pacientes no atual COG.

Tabela 1: Esquema terapêutico sendo a NTWS-5

Estadiamento Clínico	Quimioterapia pós-operatória	Radioterapia
E I e II HF E I HD (AF/AD)	V + A	Não
E III e IV HF EII – IV HD (AF)	V + A + D	Sim
E II – IV HD (AD)	V + A + D + CTX + VP	Sim

Legenda: A: dactinomicina; AD: anaplasia difusa; AF: anaplasia focal; CTX: ciclofosfamida; D: doxorubicina; E: estágio; HD: histologia desfavorável; HF: histologia favorável; V: vincristina; VP: etoposide.

Fonte: PICCOLI, FS. **Identificação de potenciais marcadores de resposta terapêutica para o tumor de wilms através de microarray usando plataforma de cDNA contendo genes pertencentes à via do ácido retinóico**. Tese de Doutorado. Fundação Antônio Prudente, São Paulo, 142p., 2010

O SIOP, grupo Europeu, iniciou os estudos para TW em 1971. Como vimos anteriormente, grupo preconiza a quimioterapia pré-operatória sempre.

O último protocolo SIOP-2001 foi baseado na colaboração internacional (com participação brasileira) e teve como principais objetivos manter uma estratificação de risco de

acordo com a resposta pré-operatória, minimizar a toxicidade aguda e tardia e estabelecer um banco de tumores para pesquisas. As três drogas classicamente usadas são actinomicina D, vincristina e adriamicina, e, nos pacientes em estágio I e II com histologia favorável, é necessária somente a administração de duas drogas (actinomicina D e vincristina) (DE CAMARGO, MELARAGNO, 2013). A adriamicina é importante no tratamento de pacientes em estádios III e IV. Outras drogas que também demonstram resposta são ciclofosfamida, ifosfamida, carboplatina, sendo utilizadas de modo intensivo, nos protocolos para pacientes considerados de alto risco (PEIN, TOURNADE; ZUCKER, 1994; METZGER, STEWART, FREEMAN, 2007).

Tabela 2: Esquema terapêutico segundo o SIOP 2001

Fase Pré-operatória		Fase Pós-operatória			
Estadiamento	QT	Estadiamento local do tumor primário	QT	RxT	
Tumores não metastáticos (E I - III)	V + A 4 semanas	BR	Nenhuma	Não	
		E I	RI	V + A	Não
		AR	V + A + D	Não	
		E II	BR	V + A	Não
		RI	V + A (+ D)*	Não	
		AR	VP + C + D + CTX	Sim	
		E III	BR	V + A	Não
		RI	V + A (+ D)*	Sim	
		AR	VP + C + D + CTX	Sim	
Tumores metastáticos (E IV)	V + A + D 6 semanas	E I / II	RC	V + A + D	Não
		RP	VP + C + D + CTX	Não	
		E III	RC	V + A + D	Sim
		RP	VP + C + D + CTX	Sim	
		E I-III	AR	VP + C + D + CTX	Sim

Legenda: A: dactinomicina; AR: alto risco; BR: baixo risco; C: carboplatina; CTX: ciclofosfamida; D: doxorrubicina, sendo que * corresponde à randomização entre V+A com ou sem doxorrubicina; E: estágio; QT: quimioterapia; V: vincristina; VP: etoposide; RC: ressecção completa do tumor primário; RI: risco intermediário; RP: ressecção parcial do tumor primário; RxT: radioterapia.

Fonte: PICCOLI, F.S. **Identificação de potenciais marcadores de resposta terapêutica para o tumor de wilms através de microarray usando plataforma de cDNA contendo genes pertencentes à via do ácido retinóico**. Tese de Doutorado. Fundação Antônio Prudente, São Paulo, 142p., 2010

O panorama atual é de grande discussão sobre os protocolos: SIOP (quimioterapia pré-operatória) X COG.

Pesquisadores do COG (NWTSG) recomendam, na maioria dos casos, a nefrectomia de imediato, pois a cirurgia inicial é possível ter um estadiamento acurado com acesso à histologia, genética e extensão tumoral num primeiro momento, com o principal argumento de que serão evitadas alterações histológicas secundárias à quimioterapia que poderiam comprometer a acurácia da avaliação histopatológica. Outro questionamento desse grupo é da possibilidade de diagnosticar incorretamente, através de exames de imagens, e tratar doenças benignas sem precisão com a quimioterapia, ou então, de tratar uma doença maligna diferente com a quimioterapia errada (BHATNAGAR, 2009).

Para os pesquisadores do SIOP, a quimioterapia pré-operatória é mais vantajosa, pois reduz consideravelmente o tamanho do tumor, facilitando o ato cirúrgico e minimizando os riscos de rotura intraoperatória. Argumentam ainda que a vantagem de poder diminuir um estágio de um tumor, o que vai levar a uma possível diminuição de doses de quimioterapia ou radioterapia, minimizando os efeitos colaterais desses procedimentos (BHATNAGAR, 2009).

Os pesquisadores deste grupo preconizam ainda a não realização de biópsia prévia para confirmação do diagnóstico, pois a chance de erro com os métodos de imagens seria comparável a uma biópsia cujo resultado pode ser inconclusivo, em ambas as situações o risco seria de 5% (RITCHEY, 1999).

Há vários estudos analisando os dois protocolos e defendem na maioria das vezes a preferência por um dos dois, cada instituição avalia qual se encaixa melhor em sua população, pelas várias vantagens e desvantagens que já foram acima descritas. No entanto, deve-se ressaltar que não existem diferenças estatisticamente significantes nas chances de recidiva local ou à distância e de sobrevida entre os grupos COG e SIOP (BRESLOW et al, 2004; SULTAN et al, 2009; BOGAERT, HEREMANS, RENARD, 2009).

2.8.5 TUMORES BILATERAIS

Os tumores bilaterais sincrônicos ocorrem em 4 a 6% dos pacientes com esta patologia, enquanto que a ocorrência de lesão metacrônica está ao redor de 1 a 2%

(HORWITZ et al, 1996). Antigamente, os procedimentos cirúrgicos radicais eram o tratamento de escolha, o que levou a péssimos resultados dos pacientes visto as complicações com pacientes que tinham que entrar em diálise e transplantes renais (FUCHS et al, 1999).

Atualmente, a conduta mais aceita é a realização de quimioterapia pré-operatória seguindo-se as opções individualizadas para cada caso, tendo sempre por objetivo, além de manter uma sobrevida alta, uma conservação da maior quantidade possível de parênquima renal. A biópsia renal inicial ainda é controversa. O SIOP recomenda quimioterapia pré-operatória sem biópsias, enquanto que o NTSWG recomenda atualmente, biópsias bilaterais seguidas por quimioterapia pré-operatória e cirurgia de conservação renal quando possível (HORWITZ et al, 1996; SHEARER et al, 1993; DUARTE et al, 2004). Um estudo de análise de 188 pacientes com TW bilaterais do NWTS-4 viu que a preservação do parênquima é possível em muitos pacientes após a quimioterapia pré-operatória, a incidência de doença renal em estágio final é alta nesses pacientes e concluíram que são necessários estudos futuros para analisar melhor o benefício da biópsia precoce em pacientes que não respondem à quimioterapia e cirurgia precoce para reconhecer as histologias desfavoráveis nestes pacientes de alto risco (HAMILTON et al, 2011). O tratamento pós-operatório vai depender dos resultados do estadiamento e da histologia individual de cada lado.

2.9 PROGNÓSTICO

O avanço nas pesquisas tem contribuído significativamente para o progresso na cura do TW.

Atualmente, os dados populacionais, revelam ótimos índices de sobrevida. Dados do *Automated Childhood Cancer Information System* (ACCIS) revelam índices de sobrevida global de 85% em cinco anos no período de 1988-1997, variando de 73% no leste e 91% no norte europeu (PASTORE et al, 2006). Já dados do *Survival Epidemiology and End Results Program* (SEER) que incluem vários registros de câncer de cidades dos EUA, registraram um acréscimo da sobrevida durante os períodos de 1975-1984, de 81% em cinco anos, e de 1985-1994 de 92% em cinco anos (BERNSTEIN et al, 1999).

Estudo da República do Malawi, um dos países mais pobres do mundo, na região da África Subsariana, apresentou resultado de sobrevida de 46% no intervalo de 52 meses (ISRAELS, BORGSTEIN, PIDINI, 2006). Em nosso meio, o estudo brasileiro conduzido pelo

GCBTTW mostrou que para 602 pacientes avaliáveis com estágio I a IV e histologia favorável, a sobrevida global foi de 80% e 73% aos dois anos e quatro anos, respectivamente (DE CAMARGO, 1996).

São considerados fatores prognósticos de pior prognóstico: a presença de anaplasia, envolvimento de linfonodos, predomínio de blastema em tumores pré-traçados com quimioterapia e perda dos cromossomos 16q e 1p. (CIPRYANO, SCHETTINI, 2010).

Os desafios futuros, para os grupos cooperativos, devem abordar importantes questões como o tratamento de crianças jovens no estágio I com histologia favorável, utilizando apenas a nefrectomia, o papel da doxorubicina em combinação com radioterapia abdominal para crianças com estágio III e histologia favorável, necessidade de radioterapia pulmonar para crianças em estágio IV e histologia favorável e identificação de características genéticas e biológicas do tumor excisado na cirurgia (GREEN, 2013), identificando os pacientes que necessitam de tratamento mais intensivo daqueles que podem ser curados com terapia “mínima”, evitando-se, assim, os efeitos tardios da terapia.

3. OUTROS TUMORES RENAIIS MALIGNOS

Como foi visto na introdução, a classificação internacional dos cânceres na infância “*The International Classification for Childhood Cancers (ICCC)*” reúne no grupo VI os tumores renais malignos, dividindo em 3 subgrupos: a) tumor de Wilms, tumor rabdóide do rim, e sarcoma de células claras do rim, b) carcinoma renal, c) tumor renal maligno indeterminado (KRAMAROVA, STILLER, 1996).

3.1 TUMOR RABDÓIDE DO RIM (TRR)

Antigamente, essa patologia era considerada variante do TW. Atualmente, é considerada como outros tumores renais de pior prognóstico (BECKWITH, PALMER, 1978; PALMER, SUTOW, 1983; TOMLINSON, BRESLOW, DOME, 2005). É um tumor de origem neuroectodérmica, não exclusivo do rim, corresponde 1 a 2% de todos os tumores renais na infância. Em estudos do SEER norte-americano essa patologia representou 1% dos tumores renais na infância, valor parecido com o estudo europeu do ACCIS 0,86% (BERNSTEIN et al, 1999; PASTORE et al, 2006). São extremamente agressivos, geralmente ocorre em crianças jovens (idade média de 11 meses), sendo raro após os 5 anos de idade.

Clinicamente caracteriza-se por uma massa palpável de grandes dimensões, por febre, hematúria macroscópica (AMAR, TOMLINSON, GREEN, 2001). Cerca de dois terços dos pacientes apresentam-se em estágios avançados ao diagnóstico. Foram relatados casos também de tumores bilaterais (VAN et al, 2011). Os locais mais comuns de metástase incluem pulmões e cérebro, 10% a 15% dos pacientes apresentam lesões do sistema nervoso central. As taxas de sobrevida variam de 42% a 16%, a depender do estágio da doença ao diagnóstico (TOMLINSON, BRESLOW, DOME, 2005). Está associada com a mutação do gene INI1 no cromossomo 22q, tanto nos tumores renais como nos não renais (BIEGEL et al, 2002).

O tratamento ainda é sombrio, nenhum foi satisfatório até o momento e muitos ensaios clínicos estão em andamento, o estudo do NTWS-5 (protocolo COG-Q9401) encerrou o braço de tratamento para TRR com ciclofosfamida, etoposide e carboplatina pelos resultados ruins observados. Combinações de etoposide e cisplatina, etoposide e ifosfamida, e ifosfamida, carboplatina e etoposide têm sido utilizados atualmente (WALDRON, RODGERS; KELLY, 1999). A SIOP observou que a quimioterapia pré-operatória não parece traduzir em uma melhor sobrevida e o atraso na cirurgia leva a uma pior sobrevida (VAN et al, 2011). Atualmente, o grupo COG está com uma opção de tratamento para realização de ensaio clínico (protocolo COG-AREN0321), em que consistem em quimioterapia utilizando a ciclofosfamida, carboplatina, etoposide, alternando com vincristina, doxorrubicina e ciclofosfamida, durante 30 semanas, juntamente com a terapia de radiação (TREATMENT OF RHABDOID TUMOR OF THE KIDNEY, 2013).

3.2 SARCOMA DE CÉLULAS CLARAS (SCC)

Representa até 4% de todos os tumores renais da criança. Dados do *Survival Epidemiology and End Results Program* (SEER) essa patologia representou 1,6% nas crianças com tumores renais, enquanto no europeu do ACCIS representou 1,4% aproximadamente (BERNSTEIN et al, 1999; PASTORE et al, 2006). Ocorrem numa idade média igual ao do TW, afeta predominantemente o sexo masculino e mostra uma tendência de metástases à distância, especialmente para os ossos (ARGANI, PERLMAN, BRESLOW, 2000). Em relação ao tratamento, o estudo NWTS-3 resultou numa melhoria de sobrevida livre de doença em crianças portadoras de SCC com a adição de doxorrubicina na combinação de vincristina, dactinomicina e radioterapia (ARGANI, PERLMAN, BRESLOW, 2000). O

NWTS-4 mostrou que pacientes tratados com vincristina, doxorrubicina e dactinomicina por 15 meses, teve uma melhora na sobrevida livre de recidiva em comparação com os pacientes tratados durante 6 meses (88% vs 61% em 8 anos) (SEIBEL, BRESLOW, 2004). No NWTS-5 um novo regime quimioterápico foi introduzido, combinando vincristina, doxorrubicina, ciclofosfamida e etoposide além da radioterapia (SEIBEL, SUN, ANDERSON, 2006).

Atualmente, o COG, através de ensaios clínicos (protocolo COG-AREN0321), avalia melhor o papel da radioterapia em tumores de fases iniciais. Para tumores em fase intermediária quimioterapia no esquema I (vincristina, doxorrubicina, ciclofosfamida e etoposide) e radioterapia. E nos tumores de fases mais avançadas os pacientes serão tratados com o regime 1 UH (ciclofosfamida, carboplatina, etoposide, alternando com vincristina, doxorrubicina e ciclofosfamida, durante 30 semanas) além da radioterapia (TREATMENT OF CLEAR CELL SARCOMA OF THE KIDNEY, 2013).

O prognóstico é um pouco pior que o TW, com taxas de sobrevida livre de recidiva acima de 60% (GREEN, BRESLOW, BECKWITH, 1994).

3.3 CARCINOMA DE CÉLULAS RENAIIS (CCR)

É considerada uma patologia rara na infância, porém é o principal tumor renal no adulto. Constitui de 3% a 6% dos tumores renais na infância. Dados do SEER, essa patologia representou 2,6% dos tumores renais em menores de 15 anos e 5,4% dos tumores renais em menores de 20 anos de idade (BERNSTEIN et al, 1999), evidenciando uma incidência numa média de idade superior que a do TW. Além dessa diferença do TW, seu quadro clínico se caracteriza pela presença de dor, normalmente de localização lombar, podendo ser de forte intensidade e de hematúria macroscópica presente na maioria dos casos (INDOLFI, TEREZIANI, CASALE, 2003). Porém, apesar das fortes evidências clínicas, o diagnóstico diferencial com TW só poderá se confirmar pela histopatologia.

O tratamento é praticamente cirúrgico, e resulta em cura quando o tumor é completamente localizado e ressecado. Terapias com drogas imunomoduladoras (interferon alfa e interleucina 2), quimioterapia e radioterapia se justificam para pacientes com doença avançada, porém apresentaram resultados pouco consistentes até o momento, sendo necessários novos estudos prospectivos com um maior número de pacientes (INDOLFI, TEREZIANI, CASALE, 2003).

Estudos apontam taxas de sobrevida global de 60% em dois anos e 56% em cinco anos (CASTELLANOS, ARONS, EVANS, 1974). Já dados do SEER apontaram aumento de sobrevida relativa em 5 anos de 48% no período de 1975-1984 para 83% dos casos diagnosticados em 1985-1994 (BERNSTEIN et al, 1999).

4 REFERÊNCIAS

- ABU-GHOSH, A.M; KRAILO, M.D; GOLDMAN, S.C, et al. Ifosfamide, carboplatin and etoposide in children with poor-risk related Wilms tumor: a Children's Cancer Group report. **Ann Oncol**; 13:460-9, 2002.
- AMAR, A.M; TOMLINSON, G; GREEN, D.M, et al.: Clinical presentation of rhabdoid tumors of the kidney. **J Pediatr Hematol Oncol**, 23 (2): 105-8, 2001.
- ARGANI, P; PERLMAN; E.J.; BRESLOW, N.E, et al. Clear cell sarcoma of the kidney: a review of 351 cases from the National Wilms' Tumour Study Group Pathological Centre. **Am J Surg Pathol**, 24:4-18, 2000.
- ARRIGO, S. et al. Better Survival after Combined Modality Care for Adults with Wilms' Tumor: A Report from the National Wilms' Tumor Study. **Cancer**, 66: 827-30 p., 1990.
- BECKWITH, J; PALMER, N. Histopathology and prognosis of Wilms' tumor: Results of the First National Wilms' Tumor Study. **Cancer**, 41:1937- 1948, 1978.
- BECKWITH, J.B. Wilms tumor and other renal tumors of childhood: a selective review from the National Wilms' Tumor Study Pathology Center. **Hum Pathol**; 14:481-492, 1983.
- BECKWITH, J.B. et al. Histological analysis of aggressiveness and responsiveness in Wilms' Tumor. **Med PediatrOncol**; 27:422-8, 1996.
- BECKWITH, J.B. Nephrogenic rests and the pathogenesis of Wilms tumor: Developmental and clinical considerations. **Am J Med Genet**, 79:268-73, 1998.
- BERNSTEIN, L. et al. Renal tumors. SEER pediatric Monograph (SEER program. NIH Pub N° 99-4649). **National Cancer Institute**; 79-90, 1999.
- BHATNAGAR, S. Management of Wilms' tumor: NWTS vs. SIOP. **J Indian Assoc Pediatr Surg**; 14:6-14, 2009.
- BIEGEL, J.A., et al. Alterations of the hSNF5/INI1 gene in central nervous system atypical teratoid/rhabdoid tumors and renal and extrarenal rhabdoid tumors. **Clin Cancer Res**; 8:3417, 2002.
- BOGAERT G.A; HEREMANS B., RENARD M, E.T. et al. Does preoperative chemotherapy ease the surgical procedure for wilms tumor? **J UROL**.182:1869-74, 2009.
- BRESLOW, N.E et al. Epidemiology of Wilms' Tumor. **Med PediatrOncol**, 21: 172-81, 1993.
- BRESLOW, NE et al. Age Distribution of Wilms' Tumor: Report from the National Wilms Tumor Study. **Cancer Res.**, 48: 1653-57 p., 1988.
- BRESLOW, N.E. et al. Doxorubicin for favorable histology, Stage II-III Wilms' tumor: Results from the National Wilms' Tumor Studies. **Cancer**; 101:1072-80, 2004.

- CASTELLANOS, R.D.; ARONS B.S.; EVANS, A.T. Renal adenocarcinoma in children: Incidence, therapy and prognosis. **J Urol**; 111:534-537, 1974.
- CIPRYANO, M.; SCHETTINI, S.T. Tumores do Trato Urinário. In: ANDRADE, M.C, Carvalhaes JTA (ed), **Nefrologia para pediatras**. São Paulo: Atheneu, 2010.
- COPPES, M.J. Serum biological markers and paraneoplastic syndromes in Wilms tumor. **Med Ped Oncol**, 21:213, 1993.
- COX, S.G; KILBORN T. et al. Magnetic resonance imaging versus histopathology in wilms tumor and nephroblastomatosis: 3 examples of noncorrelation. **J Pediatr Hematol Oncol.**, may 3, 2013.
- D'ANGIO, G.J; EVANS, A.E.; BRESLOW, N. et al. The treatment of Wilms' tumor: results of the National Wilms' Tumor Study. **Cancer**, 38: 603, 1976.
- D'ANGIO, G.J. Pre-or post-operative treatment for Wilms tumor? Who, what, when, where, how, why--and which. **Med Pediatr Oncol**; 41:545-9, 2003.
- D'ANGIO G.J; EVANS A., BRESLOW, N, et al. The treatment of Wilms' tumor: results of the Second National Wilms' Tumor Study. **Cancer**; 47:2302–2311, 1981.
- D'ANGIO, G.J; BRESLOW, N; BECKWITH, J.B, et al. Treatment of Wilms' tumor. Results of the Third National Wilms' Tumor Study. **Cancer**; 64:349–360, 1989.
- DE CAMARGO, B; MELARAGNO, R. **Oncologia pediátrica: diagnóstico e tratamento**. São Paulo: Atheneu, 2013.
- DE CAMARGO, B. et al. Cancer incidence among children and adolescents in Brazil: first report of 14 population-based cancer registries. **Int. J Cancer**, 126:715-20, 2010.
- DE CAMARGO, B.; ANDREA, M.L.M; FRANCO, E.L. Catching up with history: Treatment of Wilms' Tumor in a developing country. **Med Ped Oncol**, 15:270, 1987.
- DE CAMARGO, B. Formação de um grupo cooperativo brasileiro para o tratamento do Tumor de Wilms. **J Bras Urol**; 13: 52-6, 1987.
- DE CAMARGO, B. **Fatores que Influenciam o prognóstico clínico em pacientes com tumor de Wilms**: Um estudo nacional. Tese de Doutorado. São Paulo: Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, 1996.
- DE CAMARGO, B.; FRANCO, E.L. Single vs. fractionated dose dactinomycin in the treatment of Wilms' tumor: preliminary results of a clinical trial. **Cancer**, 67:2990, 1991.
- DE CAMARGO, B. Tumor de Wilms. In: MAKSOUD, JG. **Cirurgia Pediátrica**. São Paulo: Revinter, 1998.

DE KRAKER J.; GRAF, N.; VAN, TINTEREN, H, et al. Reduction of postoperative chemotherapy in children with stage I intermediate-risk and anaplastic Wilms' tumour (SIOP 93-01 trial): a randomized controlled trial. **Lancet**; 364:1229-35, 2004.

DOME, J.S; COPPES, M.J. Recent advances in Wilms tumor genetics. **CurrOpinPediatr**; 14:5-11, 2002.

DUARTE, R.J., et al. Laparoscopic nephrectomy for wilms tumor after chemotherapy: Initial experience. **J Urol**;172:1438–40, 2004.

DUCORE, J.M; PARIKH-PATEL; A, GOLD, EB. Cancer occurrence in Southeast asian children in California. **J PediatrHematolOncol**; 26:613-8, 2004.

EHRlich .PF; HAMILTON, T.E; GRUNDY P. The value of surgery in directing therapy for patients with WILMS' tumor With pulmonary disease. A Report From The National Wilms' Tumor Study Group (National Wilms' Tumor Study 5). **J PEDIATR SURG**. 41:162-7, 2006.

FABER, S. Chemoterapy in the treatment of Leukemia and Wilms' tumor. **JAMA**, 198:826-36, 1966.

FUCHS, J. et al. Nephron sparing Surgery in Synchronous Bilateral Wilms' Tumors. **J Pediatr Surg**; 34:1505–9, 1999.

GROSS, R.E; NEUHAUSER, E.B.D. Treatment of mixed tumors of the Kidney. **Childhood Pediatrics**, v. 6, p. 843-52, 1950.

GREEN, D.M. Wilms' tumor. **Eur J Cancer**; 33:409-18, 1997.

GREEN, D.M. The evolution of treatment for wilms tumor. **J Pediatr Surg**. 48:14-9, 2013.

GREEN, D.M; BRESLOW, N; BECKWITH, J.B, et al. Comparison between single-dose and divided-dose administration of Dactinomycin and Doxorubicin for patients with Wilms tumor: A report from the National Wilms' Tumor Study Group. **J ClinOncol**. 16:237–245, 1998.

GREEN, D.M; COTTON, C.A; MALOGOLOWKIN, M., et al. Treatment of Wilms tumor relapsing after initial treatment with vincristine and actinomycin D: a report from the National Wilms Tumor Study Group. **Pediatr Blood Cancer**; 48:493-9, 2007.

GREEN, D.M; BRESLOW, N.E, BECKWITH J.B, et al: Treatment of children with clear-cell sarcoma of the kidney: a report from the National Wilms' Tumor Study Group. **Journal of Clinical Oncology**; 12:2132-7, 1994.

GRUNDY, P.E; BRESLOW, N.E, LI S, et al. Loss of heterozygosity for chromosomes 1p and 16q is an adverse prognostic factor in favorable-histology Wilms tumor: a report from the National Wilms Tumor Study Group. **J ClinOncol**. 23:7312–732, 2005.

HAMILTON, T.E. et al. The management of synchronous bilateral Wilms tumor: a report from the National Wilms Tumor Study Group. **Ann Surg**; 253:1004-10, 2011.

HORWITZ, J.R. et al. Renal salvage procedures in patients with synchronous bilateral Wilms' tumors: A report from the National Wilms' Tumor Study Group. **J Pediatr Surg**, 31:1020–5, 1996.

HUNG, I.J; CHANG, W.H; YANG, C.P, et al. Epidemiology, clinical features and treatment outcome of Wilms' tumor. In. TAIWAN: a report from Taiwan Pediatric Oncology Group. **J Formos Med Assoc**; 103:104-11, 2004.

INDOLFI, P.; TEREZIANI M.; CASALE, F., et al. Renal cell carcinoma in children: a clinicopathologic study. **J ClinOncol.**; 21(3):530-5, 2003.

ISRAELS, T; BORGSTEIN E; PIDINI D, et al. Management of children with a Wilms tumour in Malawi, sub-Saharan Africa. **J Pediatr Hematol Oncol**; 34:606–610, 2006.

KALAPURAKAL, J.A; DOME, J.S; PERMALN E.J., et al. Management of WimsTumour: Current Practice and future Goals. **LncetOncol**, 5:37-46, 2004.

KASTE, S.C. et al. Wilmstumour: prognostic factors, staging, therapy and late effects. **Pediatr radiol**, 38:2-17, 2008.

KIM, S.; CHUNG, D.H. Pediatric solid malignancies: neuroblastoma and Wilms tumor. **Surg Clin North Am**; 86: 469–487, 2006.

KNUDSON, A.G.; STRONG, L.G. Mutation and cancer. A model for Wilms' tumor of the Kidney. **J Ntl Cancer Inst**; 48: 313-24, 1972.

KO E.Y; RITCHEY, M.L. Current management of Wilms' tumor in children. **J PediatrUrol**; 5:56-65, 2009.

KRAMAROVA, E.; STILLER, C.A. **The international classification of childhood cancer.** Int J Cancer 68:759-65, 1996.

LEMERLE, J.; VOUTE, P.A; TOURNADE, M.F, et al. Pre-operative versus post-operative radiotherapy, single versus multiple courses of Actinomycin D in the treatment of Wilms' tumor. Preliminary results of a controlled Clinical trial conducted by the International Society of Paediatric Oncology (SIOP). **Cancer**, 38:647, 1976.

METZGER, M.L; DOME, J.S. Current Therapy for Wilms Tumor. **The Oncol**; 10: 815-826, 2005.

METZGER, M.L; STEWART, C.F; FREEMAN, B.B, et al. Topotecan is active against Wilms' tumor: results of a multi-institutional phase II study. **J ClinOncol**; 25:3130-6, 2007.

MOORMAN-VOESTERMANS, C.G., et al Is partial nephrectomy appropriate treatment for unilateral Wilms' tumor? **J Pediatr Surg**;33:165-70, 1998.

NATIONAL WILMS TUMOR STUDY COMMITTEE: Wilms' tumor: status report, 1990. **J ClinOncol**; 9: 877–887, 1991.

OTHERSEN JR; H.B, TAGE; E.P, GARVIN, A.J. Wilms' Tumor in Pediatric Surgery. In: O'NEILL, Jr. JA. **Pediatric Surgery**. New York: Fifth edition. Mosby –year book, 1998.

OWENS, C.M.; VEYS P.A, PRITCHARD, J. et al. Role of chest computed tomography at diagnosis in the management of Wilms' tumor: a study by the United Kingdom Children's Cancer Study Group. **J ClinOncol**. 20:2768-73, 2002.

PALMER, N, SUTOW, W. Clinical aspects of the rhabdoid tumor of the kidney: A report of the National Wilms' Tumor Study Group. **Med Pediatr Oncol**; 11:242-245, 1983.

PARKIN, D.M, KRAMAROVA, E., DRAPER, G.J et al., editors. International incidence of childhood cancer, International Agency for Research on Cancer, **International Association of Cancer Registries**. Vol. II. Lyon: IARC Scientific Publications No. 144; 1998.

PASTORE, G. et al. Malignant renal tumours incidence and survival in European children (1978-1997): report from the ACCIS project. **Eur J Cancer**, 42: 2103-2114, 2006.

PEIN, F.; TOURNADE; M.F, ZUCKER J.M, et al. Etoposide and carboplatin: a highly effective combination in relapsed or refractory Wilms' tumor- a phase II study by the French Society of Pediatric Oncology. **J ClinOncol**; 12:931-6, 1994.

PETRUZZI, M.J; GREEN, D.M. Tumor de Wilms. **ClinPed Am**; n. 4:947-960, 1997.

RANCE, T.F. Case of fungus haematodes of the Kidney. **MedPhys J** 1814; 32:19.

RIES L.A.G et al. **Cancer incidence and survival among children and adolescents**. United States SEER, 99:182. Program 1975-1995. 1999.

RITCHEY, ML; GREEN, DM; THOMAS, PR, SMITH GR; HAASE G, SHOCHAT S. *et al* . Renal failure in Wilms' tumor patients: A report from the National Wilms' Tumor Study Group. **Med Pediatr Oncol**; 26:75-80, 1996.

RITCHEY, M.L., et al. Surgical Complications after Primary Nephrectomy for Wilms' Tumor: Report from the National Wilms' Tumor Study Group. **J Am Coll Surg**; 92:63-68, 2001.

RITCHEY, M.L. The role of preoperative chemotherapy for Wilms' tumor: the NWTSG perspective. **Seminars in Urologic Oncology**; 17:21-7, 1999.

RITCHEY, M.L. et al. Fate of bilateral renal lesions missed on preoperative imaging: A report from the National Wilms Tumor Study Group. **J Urol**;174:1519-21, 2005.

SCHETTINI, S.T. Avaliação do Papel do Cirurgião no Tratamento do Tumor de Wilms: Análise de um Estudo Cooperativo. **Rev Assoc Med Bras**, 45, 1995.

SEIBEL, N.L; LI S., BRESLOW, N.E, et al.: Effect of duration of treatment on treatment outcome for patients with clear-cell sarcoma of the kidney: a report from the National Wilms' Tumor Study Group. **J ClinOncol**, 22 (3): 468-73, 2004.

SEIBEL, N.L; SUN, J; ANDERSON, J.R, et al.: Outcome of clear cell sarcoma of the kidney (CCSK) treated on the National Wilms Tumor Study-5 (NWTS). **J Clin Oncol**, 24 (Suppl 18): A-9000, 502s, 2006.

SHAMBERGUER, R.C. et al. Surgery- Related Factor and Local Recurrence of Wilms Tumor in National Wilms Tumor Study 4. **Annals of Surgery**; 2: 292-297, 1999.

SHAMBERGUER, R.C. et al. Intravascular extension of Wilms tumor. **Ann Surg**; 234:116-21, 2001.

SHARPE, C.R; FRANCO, E.L. Etiology of Wilms' tumor. **Epidemiol Rev.** 1995;17:415–32

SHEARER, P., et al. Bilateral Wilms' tumor. **Cancer.** 72:1422–6, 1993.

STILLER, C.A.; PARKIN, D.M. International variations in the incidence of childhood renal tumors. **Br J Cancer**, 62: 1026-30, 1990.

SULTAN I. et al. From upfront nephrectomy to preoperative chemotherapy and back: a single institution experience in the treatment of Wilms tumor. **J Pediatr Hematol Oncol**, 31:333-8, 2009.

TAY, J.S. Molecular genetics of Wilms' tumour. **J Paediatr Child Health**;31:379–83, 1995.

TOMLINSON, G.E; BRESLOW, N.E; DOME, J., et al.: Rhabdoid tumor of the kidney in the National Wilms' Tumor Study: age at diagnosis as a prognostic factor. **J Clin Oncol.** 23:7641-5, 2005.

TONGAONKAR, H.B. et al. Wilms' tumor: An update. **Indian J Urol.** Oct; 23(4):458-66, 2007.

TREATMENT OF RHABDOID TUMOR OF THE KIDNEY. Disponível em: <<http://www.cancer.gov/cancertopics/pdq/treatment/wilms/HealthProfessional/page7>> Acesso em: 27 jun. 2013.

TREATMENT OF CLEAR CELL SARCOMA OF THE KIDNEY. Disponível em: <<http://www.cancer.gov/cancertopics/pdq/treatment/wilms/HealthProfessional/page6>> Acesso em: 27 jun. 2013

VAN DEN, HEUVEL-EIBRINK MM, VAN TINTEREN H, REHORST H, et al.: Malignant rhabdoid tumours of the kidney (MRTKs), registered on recent SIOP protocols from 1993 to 2005: a report of the SIOP renal tumour study group. **Pediatr Blood Cancer**; 56: 733-7, 2011.

VUJANIC, G.M., et al. Revised International Society of Paediatric Oncology (SIOP) Working Classification of Renal Tumors of Childhood. **Med Pediatr Oncol**; 38-79-82, 2002.

WAGNER, L.; HILL, D.A; FULLER, C, et al.: Treatment of metastatic rhabdoid tumor of the kidney. **J Pediatr Hematol Oncol.** 24 (5): 385-8, 2002.

WALDRON, P.E.; RODGERS; B.M.; KELLY, M.D., et al. Successful treatment of a patient with stage IV rhabdoid tumor of the kidney: case report and review. **J Pediatr Hematol Oncol** 21 (1): 53-7, 1999.

WEIRICH, A. Leuschner I, Harms D, Vujanic GM, Troger J, Abel U et al. Clinical impact of histologic subtypes in localized non-anaplastic nephroblastoma treated according to the trial and study SIOP-9/GPOH. **Ann Oncol**;12:311-319, 2001.

WILIMAS, J.A. The potential for renal salvage in non metastatic unilateral Wilms' tumor. **Am J Pediatr Hematol Oncol**;13:342-4, 1991.

WILMS, M. **Über resection des oesophagus inaugural-dissertation.** Rheinische Friedrich-Wilhelms-Universität zu Bonn Bonn. Universitäts-Buchdruckerei von Carl Georgi, 1890.

II - NORMAS PARA A PUBLICAÇÃO

DIRETRIZES PARA AUTORES

As normas de submissão são requisitos básicos para aceitação de trabalhos a serem publicados em qualquer uma das revistas desta plataforma. Os autores devem observar requisitos de estrutura, formatação, citações e referências.

Os originais devem estar em português, inglês ou espanhol, devem ser inéditos e destinar-se exclusivamente ao Portal de Periódicos da Sociedade de Educação Tiradentes, não sendo permitida sua apresentação simultânea a outro periódico, tanto no que se refere ao texto, como figuras ou tabelas, quer na íntegra ou parcialmente, excetuando-se resumos ou relatórios preliminares publicados em Anais de Reuniões Científicas.

SUBMISSÃO DE ARTIGOS ONLINE

Os artigos devem ser submetidos, exclusivamente de forma eletrônica através do Portal de Periódicos da Sociedade de Educação Tiradentes. Disponível em: <http://periodicos.set.edu.br/index.php>

Artigos enviados por e-mail não serão considerados

Todos os direitos editoriais são reservados para as publicações do Portal de Periódicos SET, nenhuma parte das publicações pode ser reproduzida, estocada por qualquer sistema ou transmitida por quaisquer meios ou formas existentes ou que venham a ser criados, sem prévia permissão por escrito da Comissão Editorial, ou sem constar o crédito de referência, de acordo com as leis de direitos autorais vigentes no Brasil.

Nas pesquisas envolvendo seres humanos, os autores deverão enviar uma cópia de aprovação emitida pelo Comitê de Ética, reconhecido pela Comissão Nacional de Ética em Pesquisa (CONEP), segundo as normas da Resolução do Conselho Nacional de Saúde - CNS 196/96 ou órgão equivalente no país de origem da pesquisa.

Categorias de manuscritos aceitos:

Artigo original: trabalho de pesquisa com resultados inéditos e que agreguem valor à publicação. Limitado com no mínimo oito páginas e no máximo 15 páginas. Sua estrutura deve conter:

- **Introdução:** deve ser breve, definir o problema estudado, destacando a sua importância e as lacunas do conhecimento NBR 6022:2003.
- **Método:** os métodos empregados, a população estudada, a fonte de dados e os critérios de seleção devem ser descritos de forma objetiva e completa. Inserir o número do protocolo de aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa e informar que a pesquisa foi conduzida de acordo com os padrões éticos exigidos.
- **Resultados:** devem ser apresentados de forma clara e objetiva, descrevendo somente os dados encontrados sem interpretações ou comentários, podendo para maior facilidade de compreensão serem acompanhados por tabelas, quadros e figuras. O texto deve complementar e não repetir o que está descrito nas ilustrações.
- **Discussão:** deve restringir-se aos dados obtidos e aos resultados alcançados, enfatizando os novos e importantes aspectos observados no estudo e discutindo as concordâncias e divergências com outras pesquisas já publicadas.
- **Conclusão:** deve corresponder aos objetivos ou hipóteses do estudo, fundamentada nos resultados e discussão, coerente com o título, proposição e método.
- **Estudo teórico:** análise de estudos teóricos, levando ao questionamento de modelos existentes e à elaboração de hipóteses para futuras pesquisas. Limitado a 15 páginas. Cerca de no máximo 36.000 caracteres com espaço.

FORMA E PREPARAÇÃO DE MANUSCRITOS

Os textos enviados em Língua Portuguesa devem estar escritos conforme o Novo Acordo Ortográfico que passou a vigorar em janeiro de 2009. Tamanho A4, com espaço entrelinhas de 1,5cm, fonte Arial, tamanho 12, e as margens: superior e esquerda 3 cm, margens inferior e direita 2cm. O arquivo da submissão deve estar no formato Microsoft Word.

Página de identificação: deve conter o título do artigo (máximo de 16 palavras) em português, inglês e espanhol, sem abreviaturas e siglas; nome(s) do(s) autor (es), indicando no rodapé da página a função que exerce (m), a instituição a qual pertence(m), títulos e formação profissional, endereço (cidade, estado e país) para troca de correspondência, incluindo e-mail, de preferência institucional, e telefone. Se o artigo for baseado em tese ou dissertação, indicar o título, o nome da instituição e o ano de defesa.

Citações: NBR 10520:2002 - Sistema autor-data – Neste sistema, a indicação da fonte é feita:
a) pelo sobrenome de cada autor ou pelo nome de cada entidade responsável até o primeiro

sinal de pontuação, seguido (s) da data de publicação do documento e da (s) página (s) da citação, no caso de citação direta, separados por vírgula e entre parênteses;

Notas de rodapé – deverão ser evitadas e usadas quando extremamente necessárias. Deverão ser indicados por ordem numérica;

Depoimentos - frases ou parágrafos ditos pelos sujeitos da pesquisa deverão seguir a mesma regra de citações, quanto a aspas e recuo (4 cm além das margens), utilizando o sistema autor data;

Ilustrações - as tabelas, quadros e figuras devem ter um título breve, serem numeradas consecutivamente com algarismos arábicos na ordem em que forem inseridas no texto, sendo limitadas a cinco no conjunto. Exceto tabelas e quadros, todas as ilustrações devem ser designadas como figuras. As tabelas devem incluir apenas os dados imprescindíveis, evitando-se tabelas muito longas, não utilizar traços internos horizontais ou verticais, estas devem seguir os procedimentos do IBGE. As notas explicativas devem ser colocadas no rodapé das tabelas e não no cabeçalho ou título. Quando a tabela ou figura forem extraídas de outro trabalho, a fonte original deve ser mencionada. Devem estar em resolução de 300 dpi, colorida, em formato digital (jpg) e deverão ser postadas no portal da revista como documento complementar. Ver: estrutura e normas;

Tabelas - em resolução superior a 300 dpi, colorida, em formato digital (jpg) e deverão ser postadas no portal da revista como documento complementar. Ver: estrutura e normas;

Figuras (fotos, desenhos, gráficos etc) - serão publicadas sem identificação dos sujeitos, a menos que acompanhadas de permissão por escrito de divulgação para fins científicos. As figuras não devem repetir dados já descritos em tabelas. Devem estar em resolução de 300 dpi, colorida, em formato digital (jpg) e deverão ser postadas no portal da revista como documento complementar. Ver: estrutura e normas;

Apêndices e anexos - devem ser evitados.

Agradecimentos - contribuições de pessoas que prestaram colaboração intelectual ao trabalho como assessoria científica, revisão crítica da pesquisa, coleta de dados entre outras, mas que não preencham os requisitos para participar de autoria deve constar dos "Agradecimentos", no final do trabalho, desde que haja permissão expressa dos nomeados. Também poderão ser mencionadas, as instituições que deram apoio, assistência técnica e outros auxílios.

Errata: após a publicação do artigo, se os autores identificarem a necessidade de errata, deverão enviá-la ao Editor da revista, por e-mail.

Resumo: deve ser apresentado em português (resumo), inglês (abstract) e espanhol (resumen), com até 250 palavras, explicitando o objetivo da pesquisa, método, resultados e conclusões, com base na Norma NBR 6028.

Palavras-chave: devem ser indicados de três a seis palavras-chave que permitam identificar o assunto do trabalho, acompanhando o idioma dos resumos: português (Descritores), inglês (Descriptors), espanhol (Descriptores) e Francês (Mots- Clés), extraídos dos vocabulários adotados. No caso dos Descritores em Ciências da Saúde, utilizar o DeCS(Descritores em Ciências da Saúde), elaborado pela BIREME e/ou (MeSH) Medical Subject Headings, elaborado pela NLM (National Library of Medicine).

Referências: As referências dos documentos impressos e eletrônicos devem ser normalizadas de acordo com as Normas da ABNT 6023/2002 e para área de saúde. Recomenda-se que o número de referências não ultrapasse a 20. Sugere-se incluir aquelas estritamente pertinentes à problemática abordada e evitar a inclusão de número excessivo de referências numa mesma citação. A exatidão das referências é de responsabilidade dos autores.

NORMAS ABNT

ABNT. **NBR 6022:** informação e documentação – artigo em publicação periódica científica impressa – apresentação. Rio de Janeiro, 2003.

ABNT. **NBR 6023:** informação e documentação (referências – Elaboração)

ABNT. **NBR 6028:** resumos. Rio de Janeiro, 1990.

ABNT. **NBR 14724:** informação e documentação – trabalhos acadêmicos – apresentação. Rio de Janeiro, 2002. (informações pré-textuais, informações textuais e informações pós-textuais)

ABNT. **NBR 10520:** informações e documentação – citações em documentos – apresentação. Rio de Janeiro, 2002.

CONDIÇÕES PARA SUBMISSÃO

Como parte do processo de submissão, os autores são obrigados a verificar a conformidade da submissão em relação a todos os itens listados a seguir. As submissões que não estiverem de acordo com as normas serão devolvidas aos autores.

1. A contribuição é original e inédita, e não está sendo avaliada para publicação por outra revista; caso contrário, deve-se justificar em "Comentários ao editor".
2. O arquivo da submissão está em formato Microsoft Word.
3. URLs para as referências foram informadas quando possível.
4. Os textos enviados em Língua Portuguesa devem estar escritos conforme o Novo Acordo Ortográfico que passou a vigorar em janeiro de 2009. Tamanho A4, com espaço entrelinhas de 1,5cm, fonte Arial, tamanho 12, e as margens: superior e esquerda 3 cm, margens inferior e direita 2cm.
5. O texto segue os padrões de estilo e requisitos bibliográficos descritos em Diretrizes para Autores, na página Sobre a Revista.
6. Em caso de submissão a uma seção com avaliação pelos pares (ex.: artigos), as instruções disponíveis em Assegurando a avaliação pelos pares cega foram seguidas.

DECLARAÇÃO DE DIREITO AUTORAL

Oferece acesso livre e imediato ao seu conteúdo, seguindo o princípio de que disponibilizar gratuitamente o conhecimento científico contribui para a democratização do saber. Assume-se que, ao submeter os originais os autores cedem os direitos de publicação para a revista. O autor (a) reconhece esta como detentor (a) do direito autoral e ele autoriza seu livre uso pelos leitores, podendo ser, além de lido, baixado, copiado, distribuído e impresso, desde quando citada a fonte.

POLÍTICA DE PRIVACIDADE

Os nomes e endereços informados nesta revista serão usados exclusivamente para os serviços prestados por esta publicação, não sendo disponibilizados para outras finalidades ou a terceiros.

III - ARTIGO ORIGINAL

TUMORES RENAIIS EM CRIANÇAS: EPIDEMIOLOGIA E SOBREVIDA EM SERGIPE

(RENAL TUMORS IN CHILDREN: EPIDEMIOLOGY AND SURVIVAL IN SERGIPE)

(TUMORES RENALES EN LOS NIÑOS: EPIDEMIOLOGÍA Y SUPERVIVENCIA EN SERGIPE)

Diego Marques Fernandes¹ Margareth Rose Uchoa Rangel², José Torres Neto¹, Enaldo Vieira de Melo³.

Endereço para correspondência: Av. Quirino, 930, Bl. 4 Ap. 201, Inácio Barbosa, Aracaju-SE, CEP: 49040-700. Fone (79) 3247-1829.

E-mail: diegomarquesfer@hotmail.com

¹ Acadêmico de Medicina – Universidade Federal de Sergipe.

² Professora Adjunta do Departamento de Medicina da Universidade Federal de Sergipe e médica cirurgiã pediátrica oncológica no Serviço de Oncologia do Hospital Governador João Alves Filho.

³ Professor Assistente do Departamento de Medicina da Universidade Federal de Sergipe e médico pediatra do Hospital Governador João Alves Filho.

Resumo

Tumores renais malignos correspondem a cerca de 6% de todos os cânceres pediátricos, sendo o Tumor de Wilms o tipo mais comum.

Objetivo: descrever a epidemiologia e a sobrevida por tumores renais dos pacientes oncológicos pediátricos cadastrados nos serviços públicos de oncologia pediátrica em Aracaju, Sergipe. **Método:** foi feita a coleta de dados dos prontuários de 105 pacientes com diagnóstico de tumores renais malignos cadastrados nos dois serviços públicos de oncologia pediátrica de Aracaju, no período de 1980 a 2012. Os resultados foram analisados através do programa estatístico SPSS versão 19.0 e apresentados em números absolutos e proporções (intervalo de confiança de 95%). A sobrevida foi avaliada através do método de Kaplan-Meier. **Resultados:** seis pacientes (5,7%) tiveram acometimento bilateral, o subtipo histológico com maior frequência foi de Tumor de Wilms com 96 casos (91,4%). 91 pacientes (86,7%) eram provenientes do estado de Sergipe. A faixa etária com maior acometimento foi a de 0 a 4 anos, com 75,2%. O tempo de aparecimento dos primeiros sinais e/ou sintomas não ultrapassou 3 meses em 75,2% dos pacientes, 53,3% eram do gênero feminino e 63,8% eram de etnia não branca. **Conclusões:** as características clínicas e epidemiológicas dos tumores renais pediátricos encontrados neste estudo estão de acordo com o encontrado na literatura mundial, exceto na idade dos pacientes com carcinoma de células renais. A sobrevida em 5 anos no estado de Sergipe é compatível à encontrada no Brasil e inferior à países desenvolvidos.

Descritores: tumores renais em crianças, epidemiologia, sobrevida.

Abstract

Malignant renal tumors account for about 6% of all pediatric cancers, and the Wilms Tumor the most common type.

Objectives: to describe the epidemiology and survival for renal tumors of pediatric oncology patients enrolled in public pediatric oncology in Aracaju, Sergipe. **Method:** was made to collect data from medical records of 105 patients diagnosed with malignant renal tumors enrolled in two public pediatric oncology Aracaju, in the period 1980-2012. The results were analyzed using SPSS version 19.0 and presented in absolute numbers and proportions (confidence interval 95%). Survival was assessed by Kaplan-Meier. **Results:** six patients (5.7%) had bilateral involvement, histologic subtype was more frequently Wilms tumor with 96 cases (91.4%). 91 patients (86.7%) were from the state of Sergipe. The age group most affected was 0-4 years with 75.2%. The time of onset of signs and / or symptoms did not exceed 3 months in 75.2% of patients, 53.3% were female and 63.8% were non-white ethnicity. **Conclusions:** the clinical and epidemiological characteristics of pediatric renal tumors found in this study are consistent with findings in the literature, except in the age of patients with renal cell carcinoma. The 5-year survival in the state of Sergipe is compatible to that found in Brazil and lower than the developed countries.

Descriptors: renal tumors in children, epidemiology, survival.

Resumen

Tumores renales malignos representan aproximadamente el 6% de todos los cánceres pediátricos, y el tumor de Wilms es el tipo más común.

Objetivo: describir la epidemiología y la supervivencia de los tumores renales de los pacientes oncológicos pediátricos matriculados en oncología pediátrica pública en Aracaju, Sergipe. **Métodos:** se realizó para recoger datos de los registros médicos de 105 pacientes con diagnóstico de tumores renales malignos matriculados en dos públicos oncología pediátrica Aracaju, en el período 1980-2012. Los resultados se analizaron con el programa SPSS versión 19.0 y se presentan en números absolutos y proporciones (intervalo de confianza del 95%). La supervivencia se evaluó por el método de Kaplan-Meier. **Resultados:** seis pacientes (5,7%) presentaron afectación bilateral, el subtipo histológico más frecuente fue el tumor de Wilms con 96 casos (91,4%). 91 pacientes (86,7%) eran del estado de Sergipe. El grupo de edad más afectado fue el de 0-4 años con 75,2%. La hora de inicio de los signos y / o síntomas no supera los 3 meses de 75.2% de los pacientes, el 53,3% eran mujeres y el 63,8% eran raza no blanca.. **Conclusiones:** las características clínicas y epidemiológicas de los tumores renales pediátricos encontrados en este estudio son consistentes con los hallazgos en la literatura, excepto en la edad de los pacientes con carcinoma de células renales. La supervivencia a los 5 años en el estado de Sergipe es compatible con la que se encuentra en Brasil y menor que los países desarrollados.

Descriptores: tumores renales en los niños, la epidemiología, la supervivencia.

1 INTRODUÇÃO

Tumores renais malignos correspondem a cerca de 6% de todos os cânceres pediátricos, sendo o Tumor de Wilms (TW) o tipo mais comum (90%) (PARKIN, KRAMAROVA, DRAPER, 1998). A classificação internacional dos cânceres na infância “*The International Classification for Childhood Cancers (ICCC)*” reúne no grupo VI os tumores renais malignos, dividindo em 3 subgrupos: a) tumor de Wilms, tumor rabdóide do rim, e sarcoma de células claras do rim, b) carcinoma renal, c) tumor renal maligno indeterminado (KRAMAROVA, STILLER, 1996).

No Brasil, os tumores renais representam 6,2% dos tumores pediátricos, já em Sergipe o índice é de 7,8% sendo o quarto tumor mais frequente nesse grupo de pacientes (INCA, 2008; RANGEL, 2013).

O TW, também chamado de nefroblastoma, segundo dados do *Survival Epidemiology and End Results Program* (SEER) que incluem vários registros de câncer de cidades dos EUA e dados do *Automated Childhood Cancer Information System* (ACCIS) que incluem os registros europeus, representou 95% e 93% aproximadamente dos tumores renais pediátricos (BERNSTEIN, 1999; PASTORE, ZNAOR, SPREAFICO, et al, 2006). Não há diferença de incidência entre os sexos, o pico de incidência em relação à idade ocorre entre os 2 e 5 anos, com 95% das crianças diagnosticadas antes dos 10 anos, acomete mais crianças da raça negra do que da raça branca (EUA) e aproximadamente 7% são tumores bilaterais (BRESLOW, OLSHAN, BECKWITH, GREEN, 1993). Atualmente, com o surgimento dos grupos cooperativos, o TW apresenta taxa de sobrevida acima de 90% em cinco anos (SMITH, SEIBEL, ALTEKRUSE, 2010).

O Tumor rabdóide do Rim (TRR), o Sarcoma de Células Claras (SCC) e Carcinoma de Células Renais (CCR) são patologias mais raras. O maior presente estudo europeu até o momento sobre os tumores renais na infância, que analisou mais de cinco mil casos de dados do *Automated Childhood Cancer Information System* (ACCIS) no período 1978-1997, registrou 93% dos tumores como TW, 2% como SCC, 2% como CCR e 1,5% como TRR. Frequências, semelhantes foram encontradas em dados do *Survival Epidemiology and End Results Program* (SEER) que incluem vários registros de câncer de cidades dos EUA (PASTORE, ZNAOR, SPREAFICO, et al, 2006; BERNSTEIN, 1999).

O objetivo desse estudo foi descrever a epidemiologia e a sobrevida por tumores renais dos pacientes oncológicos pediátricos cadastrados nos serviços públicos de Oncologia Pediátrica no período de 1980 a 2012, em Aracaju, Sergipe.

2 MÉTODOS

Trata-se de um estudo longitudinal, observacional e descritivo. Foi feita a coleta e análise de dados dos prontuários de 105 pacientes com diagnóstico de tumores renais malignos cadastrados nos serviços de oncologia pediátrica do Centro de Oncologia Dr. Osvaldo Leite (Hospital Governador João Alves Filho) (HGJAF) e Fundação Beneficente Hospital de Cirurgia (FBHC) no período de 1980 a 2012. Para análise de faixa etária, foi dividida em grupos: grupo 1 (0-04 anos), grupo 2 (05-09 anos), grupo 3 (10-15 anos) e grupo 4 (maior que 15 anos). A análise estatística foi feita através do programa SPSS versão 19.0. Os resultados foram apresentados em números absolutos e proporções (intervalo de confiança de 95%). A sobrevida foi avaliada através do método de Kaplan-Meier, sendo consideradas significativas as diferenças cujas chances de exclusão da hipótese H0 sejam superiores a 95% ($p < 0,05$).

Este projeto foi submetido e aprovado em Comitê de Ética em Pesquisa envolvendo Seres Humanos da Universidade Federal de Sergipe, sob o número CAAE 0024.0.107.000-09 em 13 de abril de 2009.

3 RESULTADOS

Do total de 105 pacientes, o subtipo histológico com maior frequência foi de Tumor de Wilms com 96 casos (91,4%) (Gráfico 1) 91 pacientes (86,7%) eram provenientes do estado de Sergipe e o serviço com o maior número de pacientes foi o FBHC com 63,8%. A faixa etária com maior acometimento foi a de 0 a 4 anos, com 75,2%. O tempo de aparecimento dos primeiros sinais e/ou sintomas não ultrapassou 3 meses em 75,2% dos pacientes. Predominaram os pacientes do gênero feminino com 53,3% e com relação à etnia 63,8% foram considerados não brancos. Com relação à topografia a frequência foi de 5,7 % de tumores bilaterais (Quadro 1).

Quanto à evolução, 47,6% dos pacientes, tinham ido a óbito no momento da análise (Tabela 1).

Calculando-se a sobrevida global nos primeiros 5 anos, obteve-se o valor de 77% (Gráfico 3).

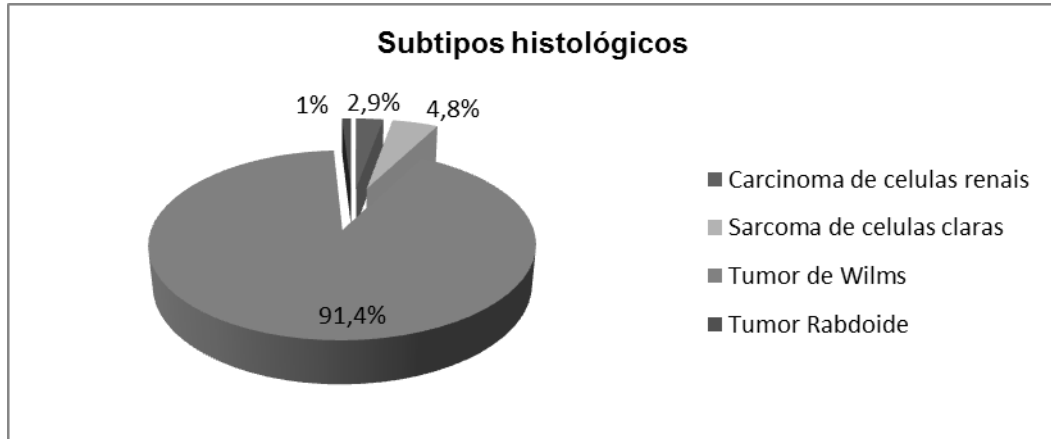


Gráfico1: Distribuição dos tumores renais por subtipos histológicos nos pacientes pediátricos em Sergipe, no período de 1980-2012.

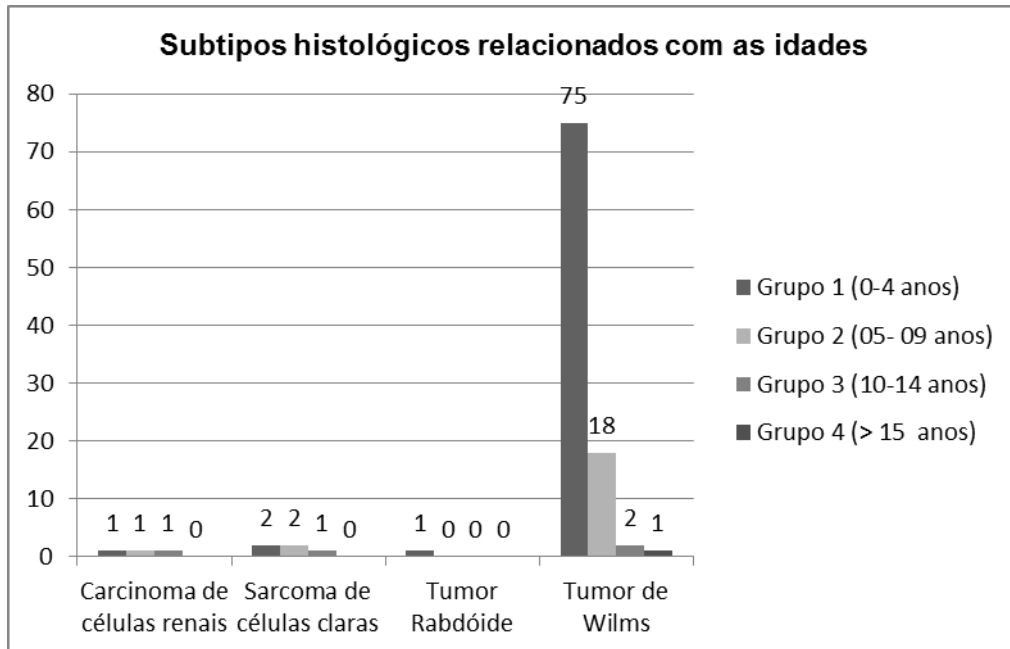


Gráfico 2: Distribuição dos tumores renais por subtipos histológicos X grupos etários, nos pacientes pediátricos em Sergipe, no período de 1980-2012.

Quadro 1: Características gerais dos pacientes pediátricos portadores de Tumores renais em Sergipe, no período de 1980-2012.

Variável	n (%)
Grupos de faixa etária	
0 – 4 anos	79 (75,2%)
5 – 9 anos	21 (20%)
10 – 14 anos	4 (3,8%)
>15 anos	1 (1%)
Gênero	
Masculino	49 (46,7%)
Feminino	56 (53,3%)
Etnia	
Branco	38 (36,2%)
Não Branco	67 (63,8%)
Naturalidade (Estado)	
Sergipe	91 (86,7%)
Outros Estados	14 (13,3%)
Naturalidade (Capital X Interior)	
Aracaju	32 (30,5%)
Interior	73 (69,5%)
Serviço (local)	
FBHC	67 (63,8%)
HGJAF	38 (36,2%)
Tempo entre o início dos primeiros sintomas e/ou sinais e a primeira consulta.	
0 – 3 meses	79 (75,2%)
4 – 6 meses	15 (14,3%)
7 – 12 meses	10 (9,5%)
Topografia	
Unilateral	99 (94,3%)
Bilateral	06 (5,7%)

Tabela 1: Distribuição por prognósticos nos pacientes pediátricos portadores de tumores renais, em Sergipe, no período de 1980-2012

	Frequência (%)	Intervalo de Confiança (IC)
Óbito	50 (47,6%)	38,1 – 56,2
Cura	22 (21%)	13,3 – 29,5
Abandono de tratamento	15 (14,3%)	8,6 – 21,9
Em controle de tratamento	18 (17,1%)	10,5 – 24,8
TOTAL	105 (100%)	

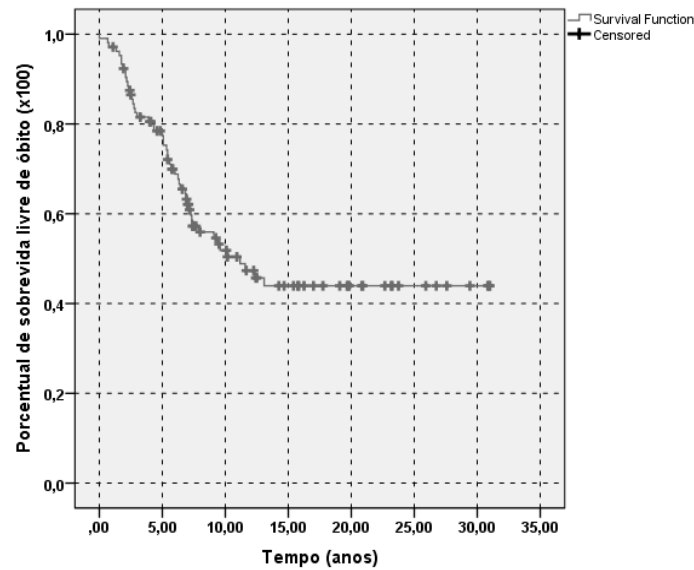


Gráfico 3: Sobrevida global em crianças portadoras de tumores renais malignos em Sergipe (1980-2012)

4 DISCUSSÃO

Pelo fato de os TW serem o subtipo mais comum dos tumores renais pediátricos, a epidemiologia desses tumores se assemelha a todos os tumores renais. Nos EUA, esse tumor acomete mais as crianças da raça negra do que as de raça branca (BRESLOW, OLSHAN, 1993). Dados do Grupo Cooperativo Brasileiro para tratamento do TW (GCBTTW) revela um predomínio da etnia branca em relação às outras (1,99 brancos: 1,0 não brancos) (DE CAMARGO, 1996). Em Sergipe o predomínio foi da etnia não branca 63,8%, o que reflete as características gerais da população do Estado, segundo o censo do IBGE (IBGE, 2010).

O CCR, principal tumor renal no adulto, segundo dados do SEER, representou 2,6% dos tumores renais em menores de 15 anos e 5,4% dos tumores renais em menores de 20 anos de idade (BERNSTEIN, 1999) evidenciando uma incidência numa média de idade superior que a do TW. No presente estudo, destaca-se que dos 3 raros casos, nenhum se incluía no grupo acima de 15 anos (Gráfico 2).

Reflexo do sucesso dos grupos cooperativos, o TW isolado, alcança atualmente taxas de sobrevivida acima de 85% em cinco anos tanto na Europa como

nos EUA (BERNSTEIN, 1999; PASTORE, ZNAOR, SPREAFICO, et al, 2006). Em regiões desfavoráveis, como a África Subsaariana é encontrado valores menores que 50% num intervalo de 52 meses (ISRAELS, BORGSTEIN, PIDINI, 2012). Em nosso meio, o estudo brasileiro conduzido pelo GCBTTW mostrou que a sobrevida global foi de 80% e 73% aos dois anos e quatro anos, respectivamente (DE CAMARGO, 1996). Estudos, incluindo todos os tumores renais, são encontradas taxas de sobrevida em 60 meses de 83% na Europa e aqui no Brasil de 68% no município de São Paulo (PASTORE, ZNAOR, SPREAFICO, et al, 2006; MIRRA, LATORRE, VENEZIANO, 2004). Fazendo uma análise do resultado do presente estudo que foi de 77% em 5 anos, não foi um mau resultado. Porém, observando um período maior que 5 anos, o resultado tem uma queda importante no decorrer dos anos (Gráfico 3). Isso é evidenciado com uma alta taxa de óbitos de quase metade (47,6%) dos pacientes estudados. Nota-se ainda uma alta frequência de abandono de tratamento (14,3%). As maiores taxas de sobrevidas são observadas em países desenvolvidos que possuem centros especializados, técnicas apuradas de diagnósticos, onde os pacientes são submetidos a tratamento segundo protocolos estruturados e em cujas instalações existam condições favoráveis e equipes multiprofissionais especializadas em oncologia. Nos serviços de oncologia analisados observam-se problemas financeiros, estruturais e sociais importantes que levam ao atraso no diagnóstico e à descontinuidade do tratamento. Pode-se considerar que alguns fatores estejam influenciando estes resultados negativos encontrados nos serviços estudados (RANGEL, 2013).

Os autores encontraram dificuldades na realização do estudo por vários fatores, como uma não padronização dos prontuários, falta de informações importantes como qual o rim afetado, o estadiamento e o protocolo utilizado, bem como, a análise de um período muito longo. Não foi possível utilizar os dados do Registro de Câncer de Base Populacional (RCBP), pois na época, só continha os dados de Aracaju, que não representaria um estudo do Estado de Sergipe, pois cerca de 70% dos pacientes portadores de tumores renais eram oriundos do interior, conforme mostrou o estudo.

5 CONCLUSÕES

Os tumores renais representaram 7,8% das neoplasias pediátricas no estado de Sergipe no período estudado, sendo o tipo histológico mais frequente o tumor de Wilms. As maiores frequências foram dos pacientes provenientes do interior do estado, matriculados na FBHC, do gênero feminino, de etnia não-branco, do grupo etário de 0-4 anos e de acometimento unilateral.

A sobrevida global em cinco anos dos pacientes estudados foi de 77%.

REFERÊNCIAS

- BERNSTEIN, L. et al. Renal tumors. **SEER pediatric Monograph** (SEER program. NIH Pub N° 99-4649). National Cancer Institute; 79-90, 1999.
- BRESLOW, N.E.; OLSHAN, A. ; BECKWITH, J.B. ; GREEN, D.M. Epidemiology of Wilms' Tumor. **Med PediatrOncol**, 21: 172-81, 1993.
- DE CAMARGO, B. **Fatores que Influenciam o prognóstico clínico em pacientes com Tumor de Wilms: Um Estudo Nacional.** [Tese de Doutorado]. Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, 1996, 179 p.
- IBGE. Censo demográfico 2010. Disponível em: <www.ibge.gov.br/.../populacao/censo2010/tabelas_pdf/total_populacao_sergipe.pdf>. Acesso em: 27 jun. 2013
- INCA, SOBOPE. **Câncer na criança e no adolescente no Brasil:** dados dos Registros de Base Populacional e de mortalidade. Ed. INCA, Ministério da Saúde, Sociedade Brasileira de Oncologia Pediátrica. Rio de Janeiro: Gráfica Esdeva, 2008, 220p.
- ISRAELS, T; BORGSTEIN, E; PIDINI, D, et al. Management of children with a Wilms tumour in Malawi, sub-Saharan Africa. **J Pediatr Hematol Oncol**; 34:606–610, 2012.
- KRAMAROVA, E, STILLER, C.A: The international classification of childhood cancer. **Int J Cancer**, 68:759-65, 1996.
- MIRRA, A.P.; LATORRE, M.R.D.O.; VENEZIANO, B.D. eds. **Incidência, mortalidade e sobrevida do câncer da infância no município de São Paulo.** São Paulo: Registro de Câncer de São Paulo, 2004.
- PARKIN, D. M; KRAMAROVA, E; DRAPER G.J, et al., editors. International incidence of childhood cancer, International Agency for Research on Cancer, International Association of Cancer Registries Vol. II. Lyon: IARC. **Scientific Publications**, n. 144; 1998.

PASTORE, G; ZNAOR, A; SPREAFICO, F, GRAF, N, et al. Malignant renal tumours incidence and survival in European children (1978-1997): report from the ACCIS project. **Eur J Cancer**; 42: 2103-2114, 2006.

RANGEL, M.R.U. **Câncer pediátrico**: sobrevida em Sergipe no período de 1980 a 2004. [Tese de Doutorado]. Fundação Universidade Federal de Sergipe, Sergipe, 2013, 55p.

SMITH, M.A; SEIBEL, N.L; ALTEKRUSE, S.F, et al.: Outcomes for children and adolescents with cancer: challenges for the twenty-first century. **J Clin Oncol**, 28 (15): 2625-34 2010.