

# UMBRELLA Study

Formulário da patologia  
FORM 4  
Pág. 1 de 5

Iniciais do Paciente ( ex: João Carvalho  
Pereira = JCP)

|  |  |  |  |  |
|--|--|--|--|--|
|  |  |  |  |  |
|--|--|--|--|--|

Hospital Proveniente/  
Médico Solicitante

SIOP ANO/ Study Number

|  |  |  |  |  |  |
|--|--|--|--|--|--|
|  |  |  |  |  |  |
|--|--|--|--|--|--|

Nome do Patologista \_\_\_\_\_

Laboratório de envio e número do espécime:

Data da cirurgia

|   |   |   |   |   |   |   |   |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| D | D | M | M | Y | Y | Y | Y |
|---|---|---|---|---|---|---|---|

## Se tumor bilateral, por favor preencher 2 formulários

Nefrectomia Primária (1)

Quimioterapia pré operatória (2)

☐

Topografia: Rim direito (1)

Rim esquerdo (2)

Extra-renal (4)

☐

Tipo do espécime: (enviar 2 formulários se houver material bilateral)

☐

Unilateral

Nefrectomia Total

(1)

Nefrectomia Parcial

(2)

Bilateral

Esquerdo

Nefrectomia Total

(3)

Nefrectomia Parcial

(4)

Direito

Nefrectomia Total

(5)

Nefrectomia Parcial

(6)

Peso espécime (gramas)

|  |  |  |  |
|--|--|--|--|
|  |  |  |  |
|--|--|--|--|

Medidas do tu (cm) : .....X.....X.....

(Para tu multifocais, indicar a medida do maior foco)

Cápsula renal íntegra? (antes da abertura do espécime)

Não (1)

Sim (2)

Duvidosa (3)

☐

Tumor multifocal?

Não (1)

Sim (2)

Duvidoso (3)

☐

Margens de ressecção comprometidas pelo tumor?

(Microscopicamente) Não (1)

Sim (2)

Duvidosa (3)

☐

Se sim, especificar se a neoplasia na margem é:

Viável (1)

Não-viável (2)

☐

Em caso de nefrectomia parcial : menos distância do tumor à margem (mm)

|  |  |
|--|--|
|  |  |
|--|--|

Trombose da veia renal

(Microscopicamente) Não (1)

Sim (2)

Duvidosa (3)

☐

Porcentagem de necrose/ Alterações regressivas ao exame macroscópico

%

|  |  |  |
|--|--|--|
|  |  |  |
|--|--|--|

Porcentagem de necrose/ Alterações regressivas ao exame histológico

%

|  |  |  |
|--|--|--|
|  |  |  |
|--|--|--|

Porcentagem de blastema no componente de tumor viável

%

|  |  |  |
|--|--|--|
|  |  |  |
|--|--|--|

Restos Nefrogênicos

Não (1)

Sim (2)

Incerto (3)

☐

Anaplasia por favor, sub-classificar em:

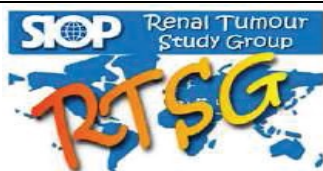
Ausente (0)

Focal (1)

Difusa (2)

Duvidosa (3)

☐



## UMBRELLA Study

Formulário da patologia  
**FORM 4**  
Pág. 2 de 5

**Iniciais do Paciente** ( ex: João Carvalho  
Pereira = JCP)

**Hospital Proveniente/  
Médico Solicitante**

**SIOP ANO/ Study Number**

Número de linfonodos examinados (hilar, peri-aórtico ou outra localização abdominal):

### Status linfonodal

Positivo (comprometido)

(1)

Negativo

(2)

Duvidoso

(3)

Não examinado

(4)

**Número de linfonodos com neoplasia viável**

**Número de linfonodos com neoplasia não viável**

(necrose ou alterações secundárias a tratamento prévio)

**Seu diagnóstico** (Por favor, codifique de acordo com a tabela abaixo)

|                     |                                                  |       |            |                                  |       |
|---------------------|--------------------------------------------------|-------|------------|----------------------------------|-------|
| Baixo risco         | CPDN (Nefroma cístico parcialmente diferenciado) | (110) | Alto Risco | Blastema                         | (212) |
|                     | Completamente necrótico                          | (140) |            | Anaplasia Difusa                 | (312) |
|                     | Nefroma mesoblástico                             | (150) |            |                                  |       |
| Risco intermediário | Não anaplásico e variantes                       | (210) | Outros     | Sarcoma de células claras do rim | (320) |
|                     | Tipo Epitelial                                   | (211) |            | Tumor Rabdóide Maligno           | (330) |
|                     | Tipo estromal                                    | (213) |            | Carcinoma de células renais      | (340) |
|                     | Tipo misto                                       | (214) |            | Outros (especificar abaixo)      | (500) |
|                     | Tipo Regressivo                                  | (216) |            | Indeterminado                    | (600) |
|                     | Anaplasia Focal                                  | (311) |            | Nefroblastomatosis               | (450) |

Se outros (código 500) por favor, especificar:

**Estadiamento abdominal baseado no exame patológico**

Razões para o estadiamento

(ver a codificação na última página do formulário)

### Material estocado para estudos biológicos?

Não

(1)

Se sim :

Apenas congelado

(1)

Sim

(2)

Apenas bloco de parafina para pesquisa

(2)

Ambos

(3)

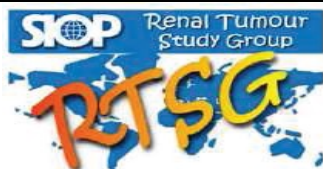
Se sim, enviado para: \_\_\_\_\_

**Formulário preenchido por (Nome legível):** \_\_\_\_\_

**Assinatura:** \_\_\_\_\_

**Tel/Fax:** \_\_\_\_\_ **Email:** \_\_\_\_\_ **Data:** \_\_\_\_\_

**Por favor indique data do envio do formulário para SOBOPE** \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_



## UMBRELLA Study

Formulário da patologia  
**FORM 4**  
Pág. 3 de 5

Para revisão central, por favor mande todas as lâminas de HE e 1 bloco de parafina, acompanhados deste formulário e de seu laudo original para a SOBOPE (Av. Moema, 94, São Paulo - SP, 04077-020), o mais rapidamente possível. **POR FAVOR**, não atrase, uma vez que a revisão central é fundamental para a participação da criança neste protocolo.

Para obtenção da isenção do custo do correio para envio das lâminas, ou qualquer outra informação entrar em contato com a SOBOPE nos telefones ou e-mail abaixo:

**Carolina Prieto Cardoso**

CIOPE / SOBOPE

☎ 55 11 5052-7537/ 5052-8662

☎ 55 11 5051-9930

✉ [carolina@sobo.org.br](mailto:carolina@sobo.org.br)

💻 [www.sobo.org.br](http://www.sobo.org.br)

A revisão central será realizada pelas Patologistas Isabela Werneck da Cunha e/ou Mariana Morini em São Paulo e posteriormente pelo grupo central internacional

Dra. Isabela Werneck da Cunha: E-mail: [iwerneck0210@gmail.com](mailto:iwerneck0210@gmail.com)

Dr. Gordan Vujanic: E-mail: [gvujanic@sidra.org](mailto:gvujanic@sidra.org)

***\*Mantenha uma cópia deste formulário também na sua instituição / laboratório***



**Desenhe, escaneie ou fotografe o tumor, indicando com números e letras o sítio exato do que está representado em cada lâmina.**

### Notas para estadiamento:

#### Estadio I

- a) O tumor é limitado ao rim ou circundado por uma pseudo-cápsula fibrosa (caso o contorno se estenda além do rim). T A cápsula renal ou pseudo cápsula tumoral pode estar infiltrada pelo tumor, desde que não atinja a superfície.
- b) O tumor pode se protundir para a pelve renal e ureter, mas sem infiltração de suas paredes.
- c) Os vasos e tecido conjuntivo do seio renal não podem estar infiltrados.
- d) Pode haver comprometimento de vasos intrarenais.

#### Notas:

- *Biópsias por agulha fina (PAAF) ou por agulha grossa (tru-cut') não aumentam o estadiamento, mas devem ser reportadas pelo patologista.*
- *A presença de tumor necrótico ou alterações induzidas por quimioterapia no seio renal e/ou na gordura peri-renal, não devem ser consideradas razões para aumentar o estadiamento, se completamente ressecado sem atingir as margens.*
- *A infiltração da glândula adrenal não aumenta o estadiamento se a cápsula da adrenal estiver intacta.*
- *Fígado: O tumor pode estar aderido à cápsula hepática e não deve ser considerado infiltração de órgão adjacente (a não ser que haja clara evidência de infiltração do parênquima hepático)*

#### Estadio II

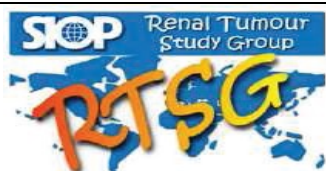
- a) Tumor viável se estendendo além da cápsula renal ou pseudocápsula tumoral para a gordura peri-renal, porém totalmente ressecado (margens livres)
- b) Tumor viável invadindo o tecido conjuntivo do seio renal.
- c) Tumor viável infiltrando vasos sanguíneos e linfáticos do seio renal ou tecido peri-renal, porém completamente ressecado (margens livres)
- d) Tumor viável infiltrando pelve renal ou parede do ureter.
- e) Tumor viável infiltrando órgão adjacentes ou a veia cava, porém completamente ressecados (margens livres)

#### Estadio III

- a) Tumor viável se estendendo às margens de ressecção (margens comprometidas) . **Obs.: Se apenas tumor não viável presente nas margens não considerar estadio III)**
- b) Qualquer comprometimento linfonodal abdominal. **(Tumor viável ou não)**
- c) Ruptura tumoral antes ou intra-operatória, se confirmado doença microscópica viável na margem
- d) O tumor penetra a superfície peritoneal.
- e) Presença de implantes tumorais no peritônio. **(Tumor viável ou não)**
- f) Presença de trombos tumorais nas margens de vasos ou ureter (transseccionados ou retirado aos pedaços pelo cirurgião). **(Tumor viável ou não)**
- g) O tumor foi previamente biopsiado (biópsia aberta) antes da quimioterapia.

#### Notas:

- *Retração da veia renal: Após a ressecção, pode haver retração da veia renal e dar impressão de que o trombo se estende além das margens da veia renal. Nestes casos, é fundamental o parecer do cirurgião, antes de se considerar margem positiva com ressecção tumoral incompleta.*
- *Tumor não viável no linfonodo é aquele que substitui o tecido linfonodal normal. Agregados de macrófagos nos seios linfonodais, não caracteriza comprometimento do linfonodo pelo tumor.*
- *Túbulos renais maduros podem ser vistos nos linfonodos associados ou não a depósitos proteicos (Tamm-Horsfall protein deposits). Estes achados não devem ser considerados metástases linfonodais.*
- *A presença de ruptura reportada pelos exames de imagem ou durante a cirurgia, só deve ser considerada estadio III se confirmada microscopicamente. Se não confirmada, o tumor deve ser estadiado baseado nos demais critérios e o estadiamento final deve ser discutido em reunião com o time multidisciplinar*



## UMBRELLA Study

Formulário da patologia  
FORM 4  
Pág. 5 de 5

### Estadio IV

Metástases hematogênicas ( pulmão, fígado, osso, cérebro, etc.) ou linfonodais fora da cavidade abdômino-pélvica.

### Estadio V

Tumor de Wilms bilateral ao diagnóstico. Cada lado deve ser sub-estadiado de acordo com os critérios acima.

ENVIE TODAS AS LÂMINAS, 1 BLOCO, ESTE FORMULÁRIO E UMA CÓPIA DO LAUDO ORIGINAL PARA O SEU PATOLOGISTA DE REFERÊNCIA NACIONAL

|                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                    |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>United Kingdom:</b><br>Gordan M. Vujanic<br>E-mail: <a href="mailto:gordanvujanic2501@gmail.com">gordanvujanic2501@gmail.com</a>  | <b>Germany:</b><br>Christian Vokuhl<br>E-mail: <a href="mailto:cvokuhl@path.uni-kiel.de">cvokuhl@path.uni-kiel.de</a>                                                              |
| <b>France:</b><br>Aurore Coulomb<br>E-mail: <a href="mailto:aurore.coulomb@trs.aphp.fr">aurore.coulomb@trs.aphp.fr</a>               | <b>The Netherlands:</b><br>Christina Hulsbergen-van de Kaa<br>E-mail: <a href="mailto:Christina.hulsbergen-vandekaa@radboudumc.nl">Christina.hulsbergen-vandekaa@radboudumc.nl</a> |
| <b>Italy:</b><br>Paola Collini<br>E-mail: <a href="mailto:paola.collini@istitutotumori.mi.it">paola.collini@istitutotumori.mi.it</a> | <b>Spain:</b><br>Enrique de Alava<br>E-mail: <a href="mailto:Enrique.alava.sspa@juntadeandalucia.es">Enrique.alava.sspa@juntadeandalucia.es</a>                                    |
| <b>Latin America:</b><br>Isabela Werneck Cunha<br>E-mail: <a href="mailto:iwerneck0210@gmail.com">iwerneck0210@gmail.com</a>         | <b>All other countries:</b><br><b>Gordan Vujanic</b><br>E-mail: <a href="mailto:gordanvujanic2501@gmail.com">gordanvujanic2501@gmail.com</a>                                       |

### Chair of the SIOP RTSG Pathology Panel:

#### **Professor Gordan Vujanic**

Department of Pathology

Sidra Medicine

Sidra Hospital H2M Pathology Room 2MF 140

Al Luqta Street, Doha, Qatar

T: +974 4003 2912 / +974 3048 7444

E: [gvujanic@sidra.org](mailto:gvujanic@sidra.org)

## Sugestão para modelo de laudo:

Produto de Nefrectomia (total/parcial) à (direita/esquerda)

\* Tumor de Wilms com efeitos de tratamento quimioterápico, com as seguintes características:

. Áreas de necrose: \_%

. Neoplasia viável: \_%

- Componente blastematoso: \_%

- Componente mesenquimal: \_%

- Componente epitelial: \_%

. Anaplasia: \_ (se presente, focal ou difusa)

. Restos nefrogênicos perilobares e intralobares: (presente/ausente)

. Localização da neoplasia no tecido renal: \_

. Medida da neoplasia: (3 dimensões)

. Multifocalidade: \_

. Infiltração de:

- Cápsula renal: (presente/ausente)

- Tecido Peri renal: (presente/ausente)

- Seio renal: (presente/ausente)

- Ureter: (presente/ausente)

- Artéria renal: (presente/ausente)

- Veia renal: (presente/ausente)

. Invasão microscópica:

- Sanguínea: (detectada/não detectada)

- Linfática: (detectada/não detectada)

- Perineural: (detectada/não detectada)

. Margens de ressecção cirúrgica: (livre/comprometida)

. Margens cirúrgicas do hilo renal: (livre/comprometida)

. Parênquima renal não neoplásico:

. Linfonodos:

Foram dissecados \_ linfonodos, dos quais \_ estão comprometidos pela neoplasia (\_/\_).

**Conclusão:**

- . Tumor de Wilms pós tratamento do tipo:
- . Risco:
- . Estadio:

## Como subtipar?

**\*Sempre considerar a somatória de 100% para os componente tumorais (excluir a necrose da contagem na hora de classificar os 3 componentes)**

**Subtipos de tumor de Wilms (SIOP WT 2001)****Subtipo tumoral Característica Histológicas (%de tumor)**

|                         | AIQ   | Epitelial | Estromal | Blastema |
|-------------------------|-------|-----------|----------|----------|
| Completamente necrótico | 100%  | 0%        | 0%       | 0%       |
| Regressivo              | > 66% | 0-33%     | 0-33%    | 0-33%    |
| Misto                   | < 66% | 0-65%     | 0-65%    | 0-65%    |
| Epitelial               | < 66% | 66%-100%  | 0-33%    | 0-10%    |
| Estromal                | < 66% | 0-33%     | 66%-100% | 0-10%    |
| Blastema                | < 66% | 0-33%     | 0-33%    | 66-100%  |

AIQ: alterações induzidas por quimioterapia

**Risco:****Baixo risco:**

- . CPDN (Nefroma cístico parcialmente diferenciado)
- . Completamente necrótico
- . Nefroma mesoblástico

**Risco intermediário:**

- . Não anaplásico e variantes
- . Tipo Epitelial
- . Tipo estromal
- . Tipo misto
- . Tipo Regressivo
- . Anaplasia focal

**Alto Risco:**

- . Blastema
- . Anaplasia Difusa