

UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA

Tereza Cristina Esteves

**ESTUDO DE SÉRIE DE CASOS DE TUMORES
SÓLIDOS DA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA
ASSISTIDOS NO MUNICÍPIO DE JUIZ DE FORA - MG**

JUIZ DE FORA

2008

UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA

**ESTUDO DE SÉRIE DE CASOS DE TUMORES
SÓLIDOS DA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA
ASSISTIDOS NO MUNICÍPIO DE JUIZ DE FORA -
MG**

Dissertação apresentada ao curso de
Mestrado em Saúde – área de
concentração em Saúde Brasileira do
Programa de Pós Graduação em Saúde
da Faculdade de Medicina da
Universidade Federal de Juiz de Fora
como requisito parcial à obtenção do
título de Mestre em Saúde Brasileira

Orientador: Prof. Dra. Maria Teresa Bustamante Teixeira

JUIZ DE FORA

2008

Esteves, Tereza Cristina

Estudo de série de casos de tumores sólidos da infância e adolescência assistidos no município de Juiz de Fora – MG / Tereza Cristina Esteves; orientadora: Profa. Dra. Maria Teresa Bustamante Teixeira. - - 2008.

183 f. : il.

Dissertação (Mestrado em Saúde Brasileira) – Faculdade de Medicina
Universidade Federal de Juiz de Fora.

1. Neoplasias – Crianças. 2. Neoplasias – Epidemiologia.
I. Teixeira, Maria Teresa Bustamante. II. Título.

CDU 616 – 006.6

UNIVERSIDADE FEDERAL DE JUIZ DE FORA

ESTUDO DE SÉRIE DE CASOS DE TUMORES SÓLIDOS DA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA ASSISTIDOS NO MUNICÍPIO DE JUIZ DE FORA - MG

Dissertação apresentada ao curso de Mestrado em Saúde – área de concentração em Saúde Brasileira do Programa de Pós Graduação em Saúde da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Juiz de Fora como requisito parcial à obtenção do título de Mestre em Saúde Brasileira

Banca Examinadora

Dra. Sima Esther Ferman

Doutora em Pediatria - USP

Chefe da Secção de Oncologia Pediátrica - INCA

Dr. Luiz Cláudio Ribeiro

Doutor em Demografia – UFMG

Professor Departamento de Estatística da UFJF

Dra. Maria Teresa Bustamante Teixeira

Orientadora – Doutora em Saúde Coletiva – UERJ

Coordenadora do NATES - Departamento de Saúde Coletiva - UFJF

JUIZ DE FORA

2008

Minha família...

marina mãe pai
 maria clara
 marcos

AGRADECIMENTOS

A Professora Doutora Maria Teresa Bustamante Teixeira, por todo o período de orientação, em que realmente sentou ao meu lado e me mostrou os caminhos. Permitiu que eu aprendesse e percebendo minhas dificuldades, foi firme em todos os momentos confiando em minha capacidade e dizendo sempre, a despeito de nossas dificuldades que ela percebia minha dedicação na condução clínica dos pacientes. Este foi meu maior elogio, em minha vida, pois veio de uma visão de quem conhece epidemiologia e atenção multidisciplinar. Agradeço a oportunidade valiosa de ter realizado este trabalho.

A todos os funcionários do NATES - Núcleo de Assessoria, Treinamento e Estudos em Saúde, pelo acolhimento, especialmente a funcionária Elizangela pelo carinho e receptividade.

A Jane, pelos caminhos comuns de nossas trilhas, pela convivência diária de mais de 10 anos, com alegrias e tristezas compartilhadas, pelos conselhos mutuamente trocados, pela febre do filho compartilhada, o peso de manter a produção, o choro pela perda de pacientes, pelo meu afilhado, por tudo. Sem seu apoio eu não teria concluído.

Ao professor Max pelo incentivo constante, apoio em todos os momentos, mesmo vivendo as dificuldades de saúde do pai, nosso também querido professor.

Ana Paula por grande ajuda em momentos difíceis e pelos momentos mais relaxantes e engraçados, sempre alegre e determinada..

Rita e Tibi companheiras do mestrado, amizades que se somam.

Ao Professor Marcio Alves, pelo carinho e disponibilidade, contribuiu muito para o desenvolvimento deste projeto.

Aos coordenadores e professores da Primeira Turma de Mestrado da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Juiz de Fora, pelos anos de dedicação à criação do

Mestrado em Saúde – área de concentração Saúde Brasileira, permitindo minha participação neste momento da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Juiz de Fora.

A todos os mestrandos e doutorandos do Programa de Pós Graduação em Saúde da Universidade Federal de Juiz de Fora, em especial aos amigos da primeira turma de mestrado em Saúde Brasileira, pelo companheirismo, pioneirismo e momentos divertidos. Parecia que tínhamos voltado ao ginásio...

Aos acadêmicos de medicina Aline, Cristiane, Victor, Fabiana e Juliana: carinho, dedicação, disponibilidade, brincadeiras e aprendizado contribuíram muito para este trabalho.

A Professora Gulnar Azevedo e Silva Mendonça, Doutora em Saúde Coletiva e professora do Departamento de Epidemiologia do Instituto de Medicina Social da Universidade Federal do Rio de Janeiro e que se dispôs a vir à nossa cidade e nos ajudar, trazendo maior refinamento a minha formação. Impossível medir sua contribuição.

Ao Professor Luiz Claudio Ribeiro, Doutor em Demografia, professor do Departamento de Estatística da Universidade Federal de Juiz de Fora, que com carinho acolheu- nos em nossa qualificação, definindo estratégias para a execução deste estudo.

Ao Professor Christian Domenge, oncologista, pelas orientações na fase de qualificação e estímulo no estudo e na jornada de trabalho, presenciando a prática do exercício da oncologia pediátrica.

Aos residentes da Pediatria do HU. Caminhamos juntos e permitiram que minha jornada se tornasse mais leve, dividiram cuidados com pacientes e com certeza, aprenderam um pedaço valioso da oncologia pediátrica e que com certeza, já estão contribuindo para o diagnóstico precoce de câncer infantil.

Aos residentes de pediatria da Santa Casa de Misericórdia que acolhem os pacientes com diagnóstico de câncer com a inocente e incentivadora curiosidade, sempre dispostos a aprender.

Aos professores de Pediatria da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Juiz de Fora, especialmente ao professor Dr. João Manuel de Almeida Alves, chefe do Serviço. Amizade de muitos anos, construída com respeito, trabalho e dedicação aos pacientes assistidos associada à disseminação do conhecimento da pediatria. Obrigada, pois certamente no Hospital Universitário ocorreu o meu maior aprendizado em pediatria. Aprendizado que se mantém com o passar dos anos, diário, acolhedor...

Aos amigos do Departamento de Saúde da Criança e Adolescente e à diretora Dra. Ivete Checker: permitiram a realização deste trabalho e atuam diariamente no atendimento pediátrico município, contribuindo com carinho e seriedade no atendimento do pequeno paciente. A psicóloga Adel, um agradecimento especial pela contribuição firme ao atendimento dos pacientes oncológicos. Amigos de muitos anos e sempre incentivadores de meu trabalho.

Ao Dr. Antonio Aguiar que permitiu a criação do ambulatório de oncologia pediátrica no município de Juiz de Fora, pela amizade pessoal, pelo apoio profissional e por sempre visualizar o direito dos pacientes.

A todos os coordenadores da Fundação Ricardo Moises Junior, sempre pontuais, sérios, organizados, acolhedores e defensores dos direitos da criança com câncer. Dirigida pela Jane e Ricardo Moisés, organizada pelos senhores Edmar e Marco Aurélio, secretariada pela Marinéia. Todos os voluntários, todos guerreiros.

Ao Ascomcer, representados pelo Dr. João Paulo Vieira e Sra. Eunice Inês de Almeida Ferrugini e a todos os funcionários: pelo apoio ao trabalho, pelo carinho, profissionalismo e acolhimento durante todos estes anos.

Ao Instituto Oncológico de Juiz de Fora, representados pelo Dr. Olamir Rossini Júnior, Sra. Enneida Rossini, Dr. Sérgio Calzavara e Dr. Narciso Pazinato: pela colaboração no desenvolvimento da pediatria no hospital. Incentivo e apoio no tratamento da criança com câncer. Agradeço a todos os técnicos, enfermeiros, fisioterapeutas, fonoaudiólogos, nutricionista, funcionários da recepção, médicos plantonistas e das especialidades, pessoal de faxina que limpa a enfermaria de dia e de noite, observam as mães, escutam seu choro... Muito obrigada.

Aos funcionários do arquivo médico e RHC - Alex, Denner, Graice, Ana e Jorge. Sem a colaboração dos mesmos este trabalho não teria sido possível. Sabemos e vocês também já o aprenderam: o principal fator para o sucesso dos registros de câncer é o perfil dos registradores, tem que existir compromisso com a tarefa. Este comprometimento, todos podemos dizer, vocês assumiram com carinho.

A Dra. Marília Sena de Felipe e ao Dr. Leonardo Dentz pelas valiosas orientações em patologia, sempre solicitados por mim meio que fora de hora e sempre atendida com carinho. Agradeço a contribuição, não só a isto, mas no dia a dia da pressão pela entrega no resultado, comportamento de pediatra, me perdoe.

Aos funcionários do laboratório de patologia da Santa Casa de Misericórdia, Suely e Maria Olinda, pela cooperação no resgate de laudos, e em especial ao Dr. Raul Lamin, patologista, com sua disponibilidade e conhecimento, disposto a ouvir nossos questionamentos e resolver com carinho nossas dificuldades.

A todos os Pediatras de Juiz de Fora, que sempre atenderam com carinho as necessidades da criança, em especial pelo atendimento e encaminhamento das crianças com suspeita e diagnóstico de câncer.

Aos meus amigos pediatras intensivistas – nunca faltou UTI infantil em Juiz de Fora para a criança com câncer. O limite da vida esteve muitas vezes nas mãos de vocês...

A todos os cirurgiões envolvidos no tratamento do câncer infantil em Juiz de Fora: cirurgia de criança nunca tem hora para surgir, acesso venoso nunca tem hora marcada para ser necessário fazer, derivação ventrículo- peritoneal, hemorragias, obstruções, hipertensão intracraniana, paciente com câncer atropelado, ruptura tumoral... Quantas urgências vividas, sempre todos disponíveis.

A Stella, amiga dos momentos felizes e companheira presente de todos os momentos em que uma vida se foi. Esteve presente a 100% onde o consolo foi a maior dádiva, com significância estatística em todas as análises multivariadas. Seu filho eu cuidei, morreu conosco, nunca o esquecemos, mas sua ida foi abençoada pelo amor de família e de todos nós.

A Lídia, voluntária carrega a todos no colo, e suas dores e suas vitórias e suas lágrimas, maior força de vida, difícil enxergar... Minha amiga de verdade.

A Cirene, voluntária que dorme no hospital para a mãe viajar 200 km e receber benefício e levar amparo aos outros filhos... Quem faz isto...

A Bete, José Carlos, Olívia, Solange, Adriana, Élida, Nelsa, Maria Lúcia, Jussara Dra. Juquinha maluquete, Delizete Dra. Clarentina maluquete, Zé do transporte da casa de apoio, Maria que toma conta de todos. Voluntários da Fundação Ricardo Moisés Júnior, todos mais que amigos, todos choramos e brincamos juntos, dez anos de convivência semanal, diurna, noturna, no pronto socorro, no atestado de óbito, na festa de natal, na briga pelo tratamento, na comemoração da melhora... São muitas emoções vividas, enriquecedoras, valiosas... Somos privilegiados por vivê-las.

A Tathiana, Hila e Fernanda, Assistente social e Psicólogas do hospital Instituto Oncológico, e a Roberta pedagoga voluntária: agradeço muito o apoio às famílias, as orientações diárias, pelo trabalho de humanização que promovem no hospital e por terem o objetivo maior de defender, cuidar e acompanhar todas as ações realizadas não só na pediatria, mas no paciente com câncer.

A amiga Beatriz Eckardt, oncologista pediátrica do Hospital do Câncer- INCA orientadora em todas as horas, preceptora dos casos difíceis, se é que câncer tem algum caso fácil... Agradeço o compromisso com a amizade. Agradeço o ensino sobre dar qualidade de vida e consolo...

A amiga Cristina, pediatra do Hospital do Câncer- INCA, Dr. Avelino, Arissa, Natalia e Débora e Sandra, sempre dispostos a ajudar.

A Dra. Sima Esther Ferman, principal incentivadora do meu trabalho na oncologia infantil. Mestre e companheira das amarguras das perdas de nossos queridos pacientes, fortalecedora dos sucessos alcançados e orientadora em todos os momentos... Sempre exigindo o melhor de nós a todos os pacientes.

As mães de todos os pacientes... A seus filhos... Nossa jornada é dura, mas é repleta de carinho, de emoção e aprendizado...

Sem vocês, este projeto não teria sido possível.

Obrigada

Estatuto Da Criança e Adolescente

Art. 15. A criança e o adolescente têm direito à liberdade, ao respeito e à dignidade como pessoas humanas em processo de desenvolvimento e como sujeitos de direitos civis, humanos e sociais garantidos na Constituição e nas leis.

Art. 16. O direito à liberdade compreende os seguintes aspectos:

- I - ir, vir e estar nos logradouros públicos e espaços comunitários, ressalvadas as restrições legais;
- II - opinião e expressão;
- III - crença e culto religioso;
- IV - brincar, praticar esportes e divertir-se;
- V - participar da vida familiar e comunitária, sem discriminação;
- VI - participar da vida política, na forma da lei;
- VII - buscar refúgio, auxílio e orientação.

Art. 17. O direito ao respeito consiste na inviolabilidade da integridade física, psíquica e moral da criança e do adolescente, abrangendo a preservação da imagem, da identidade, da autonomia, dos valores, idéias e crenças, dos espaços e objetos pessoais.

Art. 18. É dever de todos velar pela dignidade da criança e do adolescente, pondo-os a salvo de qualquer tratamento desumano, violento, aterrorizante, vexatório ou constrangedor.

Lei 8069 de 13 de Julho de 1990

RESUMO

Objetivo: descrever as características demográficas, sociais e clínicas de pacientes pediátricos portadores de tumores sólidos na infância e adolescência e o *status vital* dos pacientes ao término do estudo e do tratamento, a partir de dados de prontuários médicos e registro hospitalar de câncer. Método: trata-se de um estudo observacional, descritivo e retrospectivo, em que foram analisados os pacientes de zero a 16 anos portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, Minas Gerais, no período de janeiro de 1997 a dezembro de 2006. Resultados: foram avaliados 231 pacientes portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora. A ocorrência dos casos foi crescente no decorrer do período. O sexo masculino foi mais acometido com 56,7%. O câncer ocorreu em 39,9% na faixa etária de zero e quatro anos, a renda familiar *per capita* em 66,7% dos pacientes correspondeu a menos de meio salário mínimo. O SUS financiou o tratamento em 85,3% dos pacientes. Eram analfabetas 18,2% das mães e 50% dos pacientes conseguiram freqüentar a escola durante o tratamento. O sinal-sintoma mais freqüente da doença ao diagnóstico foi a dor em 34,8% seguido pela percepção do tumor em 27,8% dos pacientes. A base para o diagnóstico foi a histologia ou imunohistoquímica em 90,5%. O código morfológico foi maligno em 83,2% e baixo grau em 15,6%. A neoplasia do SNC foi o tumor mais freqüente com 31,6% dos casos. O estadiamento foi avançado em 66,7% dos pacientes. Foi adotada conduta terapêutica após o diagnóstico de observação e controle clínico oncológico em 16,8% dos casos. A abordagem terapêutica mais utilizada foi a quimioterapia, realizada em 41,8% dos pacientes. Encontram-se vivos 28,6% dos pacientes com doença metastática, 90% dos pacientes com estágio I e II e 61,2% do total de pacientes ao término do estudo.

Palavras-chave: Neoplasias- crianças, Epidemiologia.

SUMMARY

Objective: describe the demographic, social, and clinical characteristics of patients with solid tumors of childhood and adolescence, along with their *vital status* at the end of the study, based on data from medical files and hospital records. Method: retrospective, descriptive, observational study comprising patients within the 0-16 year age range, diagnosed with solid tumors, and followed in the municipality of Juiz de Fora, Minas Gerais, Brazil, from January 1997 to December 2006. Results: 231 patients with solid tumors were studied. There was an increasing occurrence during the period of study. Males were more often affected (56.7%). 39.9% of the cases occurred in the 0-4 year age range. 66.7% of the patients belonged to families with a *per capita* income lower than half the national minimum wage. The national health scheme (Sistema Único de Saúde – SUS) sponsored the treatment of 85.3% of the patients. 18.2% of the mothers were illiterate, and 50% of the patients were able to keep school attendance during treatment. Pain was the presenting symptom in 34.8%, followed by tumor perception in 27.8%. Histopathology or immunohistochemistry made the diagnosis in 90.5%. The morphological code was malignant in 83.2% and of low degree in 15.6%. Neoplastic disorders affecting the central nervous system were the most frequent tumors (31.6%). Staging revealed advanced disease in 66.7%. Watchful waiting with clinical control was the management strategy in 16.8%. Chemotherapy was the most frequently used strategy, being instituted in 41.8%. At the end of the study, 28.6% of the patients with metastases, 90% of stages I and II patients, and 61.2% of all patients were alive.

Key-words: Neoplasm-children, Epidemiology.

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 - Grupos Diagnósticos dos Tumores da Infância e Adolescência	31
Tabela 2 - Grupos Diagnósticos/Morfologia do Câncer da Infância	32
Tabela 3 - Comparação do Risco para Segunda Neoplasia Maligna por Diagnóstico de Câncer em Sobreviventes de Câncer na Infância	59
Tabela 4 - Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo características demográficas	84
Tabela 5 - Número e porcentagem de pacientes abaixo de quatro anos portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora	86
Tabela 6 - Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo local de atendimento dos pacientes	88
Tabela 7 - Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo procedência e distância do centro de tratamento em Km.	90
Tabela 8 - Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo registro da anamnese social no prontuário hospitalar conforme a evolução por período	92
Tabela 9 - Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo a posse de plano de saúde, forma de pagamento do tratamento e necessidade de ordem judicial para receber o tratamento médico	93
Tabela 10 - Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo detecção de situação de risco	94

Tabela 11-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo número de pessoas que compõem a família	95
Tabela 12-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo renda familiar	95
Tabela 13-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo renda familiar e situação de trabalho do pai e da mãe	96
Tabela 14-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo recebimento do benefício por período	97
Tabela 15-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo grau de escolaridade materna e evolução no período	98
Tabela 16-	Número e porcentagem de pacientes em idade escolar (>7 anos) de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo frequência à escola antes do diagnóstico, durante o tratamento e após o tratamento oncológico	100
Tabela 17-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos atendidos no município de Juiz de Fora, segundo frequência de história familiar de câncer e grau de parentesco	103
Tabela 18-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo Tipos de Tumores pela Classificação Internacional do Câncer Infantil (ICCC-3)	104

- Tabela 19-** Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo presença de malformações constitucionais associadas ao aparecimento de tumores 105
- Tabela 20-** Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo morfologia conforme a Classificação Internacional de Doenças para Oncologia 106
- Tabela 21-** Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo base diagnóstica mais importante e solicitação de imunohistoquímica 106
- Tabela 22-** Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo tipo de primeiro sinal ou sintoma relacionado ao diagnóstico do tumor 107
- Tabela 23-** Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo sinais ou sintomas ao diagnóstico e o tipo de tumor 110
- Tabela 24-** Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos, assistidos no município de Juiz de Fora segundo encaminhamento para avaliação em outro centro de tratamento e a evolução deste encaminhamento por período 111
- Tabela 25-** Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora encaminhados para avaliação em outro centro de tratamento e motivo do encaminhamento por período 112

- Tabela 26-** Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, 114 portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo existência de intervenção prévia antes de chegar ao hospital especializado no tratamento de neoplasia
- Tabela 27-** Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, 115 portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo tipo de intervenção prévia por período
- Tabela 28-** Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, 117 portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo relação do tipo de tumor com ocorrência de intervenção prévia
- Tabela 29-** Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, 117 portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo estadiamento de todos os tumores conforme as normas do Registro Hospitalar de Câncer
- Tabela 30-** Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, 118 portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo o estadiamento de todos os tumores por período de estudo
- Tabela 31-** Número e porcentagem de pacientes portadores de tumores 120 sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo primeiro tipo de tratamento recebido após a matrícula no hospital especializado
- Tabela 32-** Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, 121 portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo número de procedimentos realizados após a matrícula no hospital especializado
- Tabela 33-** Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, 121 portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo necessidade de tratamento em terapia intensiva

- Tabela 34-** Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo ocorrência de óbitos no período 122
- Tabela 35-** Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo tipo de tumor e a ocorrência de óbitos 123
- Tabela 36-** Número e porcentagem de pacientes portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo estadiamento dos tumores e óbitos ocorridos 125
- Tabela 37-** Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo óbitos e distância do centro de tratamento 126
- Tabela 38-** Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de neoplasias do sistema nervoso central e miscelâneas intracranianas e intra-espinhais assistidos no município de Juiz de Fora, segundo óbitos e distância do centro de tratamento 127
- Tabela 39-** Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo *status vital* ao término do estudo, causa dos óbitos e ocorrência de segunda neoplasia 128

LISTA DE GRÁFICOS

Gráfico 1-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo a distribuição por sexo	85
Gráfico 2-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo cor da pele	85
Gráfico 3-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo idade ao diagnóstico	86
Gráfico 4-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo local de atendimento	89
Gráfico 5-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo número de pacientes admitidos por período	89
Gráfico 6-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo procedência	91
Gráfico 7-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo distância em Km da residência ao centro de tratamento	91
Gráfico 8-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora segundo anamnese social	92
Gráfico 9-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora segundo plano de saúde privado ou público	93

Gráfico 10-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo forma de pagamento do tratamento	94
Gráfico 11-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo número de pacientes que receberam LOAS por período de estudo	97
Gráfico 12-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo escolaridade materna por período de estudo	99
Gráfico 13-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo freqüência à escola ao diagnóstico	101
Gráfico 14-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo freqüência à escola durante o tratamento	101
Gráfico 15-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo freqüência à escola após o tratamento	102
Gráfico 16-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo base para o diagnóstico	107
Gráfico 17-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo encaminhamento a outro centro de tratamento	112
Gráfico 18-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo motivo do encaminhamento	113

Gráfico 19-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo distribuição dos pacientes quanto à presença de diagnóstico e tratamento prévio	114
Gráfico 20-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo intervenção prévia por período	116
Gráfico 21-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, estadiamento por período de estudo	118
Gráfico 22-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo evolução da ocorrência de óbitos por período de estudo	122
Gráfico 23-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo óbitos e Classificação Internacional de Câncer Infantil	124
Gráfico 24-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo ocorrência de óbitos e estadiamento	126
Gráfico 25-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora segundo situação dos pacientes vivos	129
Gráfico 26-	Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo causa dos óbitos	129

LISTA DE ABREVIATURAS:

CID-0-3	-Classificação Internacional Doenças em Oncologia Terceira Edição
CCSS	-Childhood Cancer Survivor Study
DATASUS	-Banco de Dados do SUS
DSCA	-Departamento de Saúde da Criança e Adolescente
<i>et al</i>	-e outros
FPTOA	-Fora de possibilidade terapêutica oncológica atual
FRMJ	-Fundação Ricardo Moysés Júnior
IARC	- <i>International Agency For Research on Cancer</i>
ICCC-3	-Terceira Classificação Internacional do Câncer Infantil
INCA	-Instituto Nacional do Câncer
INSS	- <i>International Neuroblastoma Staging System</i>
IRS	- <i>Intergroup Rhabdomyosarcoma Study</i>
Km	-Kilometros
LOAS	-Lei Orgânica da Assistência Social
LLA	-Leucemia linfóide aguda
LMA	-Leucemia Mielóide Aguda
NWTS	-National Wilms Tumor Study Group
OMS	-Organização Mundial de Saúde
POG	-Pediatric Oncology Group
PDR	-Plano Diretor de Regionalização
PPI	-Programação Pactuada e Integrada da Atenção à Saúde
PSF	-Programa de Saúde da Família
RCBP	-Registros de Câncer de Base Populacional
RHC	-Registro hospitalar de Câncer
RMS	-Rabdomiossarcoma
SEER	- <i>Surveillance Epidemiology and Results</i>
SNC	-Sistema nervoso Central
SSSDA	-Secretaria de Saúde, Saneamento e Desenvolvimento Ambiental
SUS	-Sistema Único de Saúde
UTI	-Unidade de Terapia Intensiva

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	26
1.1	O CÂNCER NO MUNDO E NO BRASIL.....	26
1.2	REGISTROS DE CÂNCER	27
1.2.1	REGISTRO DE CÂNCER DE BASE POPULACIONAL.....	27
1.2.2	REGISTRO HOSPITALAR DE CÂNCER.....	28
1.3	O CÂNCER INFANTIL NO MUNDO E NO BRASIL	29
1.4	GRUPOS DIAGNÓSTICOS DAS NEOPLASIAS DA INFÂNCIA	30
1.4.1	LEUCEMIAS, DOENÇAS MIELOPROLIFERATIVA E MIELODISPLÁSICAS.....	33
1.4.2	LINFOMAS E NEOPLASIAS RETÍCULO ENDOTELIAIS.....	33
1.4.3	NEOPLASIAS DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL.....	34
1.4.4	TUMORES DO SISTEMA NERVOSO SIMPÁTICO.....	36
1.4.5	RETINOBLASTOMA.....	37
1.4.6	TUMORES RENAIIS.....	38
1.4.7	TUMORES HEPÁTICOS.....	39
1.4.8	TUMOR ÓSSEO MALIGNO.....	39
1.4.9	SARCOMAS DE PARTES MOLES.....	42
1.4.10	NEOPLASIA DE CÉLULA GERMINATIVAS, TROFOBLÁSTICAS E GONADAIS.....	43
1.4.11	OUTRAS NEOPLASIAS EPITELIAIS MALIGNAS E MELANOMA MALIGNO.....	44
1.4.12	OUTRAS NEOPLASIAS MALIGNAS E INESPECÍFICAS.....	45
1.5	ETIOLOGIA DO CÂNCER	45
1.6	DIFERENÇAS ENTRE O CÂNCER DO ADULTO E DA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA	47
1.7	INCIDÊNCIA DO CÂNCER NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA	48
1.7.1	CÂNCER EM CRIANÇAS ABAIXO DE UM DE VIDA.....	48
1.7.2	CÂNCER EM CRIANÇAS ATÉ 15 ANOS DE VIDA.....	49
1.7.3	CÂNCER NO ADOLESCENTE.....	50
1.8	DIAGNÓSTICO DO CÂNCER INFANTIL	50
1.9	MORTALIDADE POR CÂNCER INFANTIL	53

1.10	SOBREVIDA DO CÂNCER INFANTIL	54
1.11	TRATAMENTO DO CÂNCER INFANTIL.....	57
1.12	ASPECTOS PSICOLÓGICOS E SOCIOECONÔMICOS DOS PACIENTES COM CÂNCER INFANTIL.....	59
1.12.1	ASPECTOS PSICOLÓGICOS E SOCIAIS.....	59
1.12.2	ESCOLARIDADE MATERNA.....	61
1.12.3	DISTÂNCIA DO CENTRO DE TRATAMENTO.....	61
1.12.4	SUORTE DE ASSISTÊNCIA SOCIAL.....	62
2	JUSTIFICATIVAS DO ESTUDO.....	64
3	OBJETIVOS.....	66
3.1	OBJETIVO GERAL.....	66
3.2	OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	66
4	METODOLOGIA.....	68
4.1	POPULAÇÃO DE ESTUDO.....	68
4.2	LOCAL DE REALIZAÇÃO DO ESTUDO.....	68
4.3	CRITÉRIOS DE INCLUSÃO E EXCLUSÃO DOS PACIENTES.....	69
4.3.1	CRITÉRIOS DE INCLUSÃO.....	69
4.3.2	CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO.....	69
4.4	COLETA DE DADOS E INSTRUMENTOS.....	69
4.4.1	ESTRATÉGIAS DE BUSCA DOS CASOS.....	71
4.5	DEFINIÇÃO DE VARIÁVEIS.....	73
4.5.1	CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS E SOCIOECONÔMICAS.....	74
4.5.2	CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.....	77
4.5.3	CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS AO TUMOR	78
4.5.4	CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS AO TRATAMENTO.....	80
4.6	ANÁLISE DOS DADOS.....	82
4.7	CONSIDERAÇÕES ÉTICAS.....	82
5	RESULTADOS	83
6	DISCUSSÃO.....	130
7	CONCLUSÕES	142
8	RECOMENDAÇÕES.....	144
	REFERÊNCIAS	146

ANEXOS	156
ANEXO A- CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DO CÂNCER INFANTIL	
ANEXO B - ESTADIAMENTO DOS TUMORES DA INFÂNCIA	
APÊNDICES	170
APÊNDICE A - RELAÇÃO DOS MUNICÍPIOS DE RESIDÊNCIA DOS PACIENTES ASSISTIDOS E DISTANCIA EM KM DO CENTRO DE ATENDIMENTO	
APÊNDICE B - SINAIS E SINTOMAS AO DIAGNÓSTICO	
APÊNDICE C - DISTRIBUIÇÃO DE TODOS OS TUMORES CONFORME A CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DE CÂNCER DA INFÂNCIA	
APÊNDICE D - FORMULÁRIO PARA COLETA DE DADOS	

1- INTRODUÇÃO:

1.1- O CÂNCER NO MUNDO E NO BRASIL:

O câncer é um importante problema de saúde pública, estima-se que no ano 2000 ocorreram cerca de sete milhões de mortes por câncer no mundo, correspondendo a 12% do total de causas de óbito por doença (MATHERS *et al*, 2001). A mortalidade por câncer foi superada apenas pela morte em decorrência de doenças cardiovasculares com 30% dos óbitos e por doenças infecciosas, com 19% no mesmo período (MATHERS *et al*, 2001).

A Agência Internacional de Pesquisa em Câncer (*International Agency For Research on Cancer - IARC*, 2002), avaliou a incidência, mortalidade e prevalência do câncer em 20 grandes áreas do mundo e divulga dados semelhantes à Organização Mundial de Saúde (OMS), estimando que em 2002 ocorreram 10,9 milhões de casos novos de câncer em todo o mundo; 6,7 milhões de mortes com uma população de 24,6 milhões de pacientes vivos com câncer. Os tipos mais freqüentes de câncer são as neoplasias malignas de pulmão com 1,35 milhões, o de mama com 1,15 milhões e coloretal com 1 milhão de casos (PARKIN *et al*, 2005). As maiores taxas de mortalidade estão relacionadas aos tumores de pulmão, estômago e fígado (PARKIN *et al*, 2005). O número de casos novos tem aumentado em todo o mundo e mais de 70% de todas as mortes por câncer ocorrem em países de baixa e média renda (MATHERS *et al*, 2001).

No Brasil, o Instituto Nacional do Câncer (INCA) que realiza e publica as estimativas de câncer desde 1995, divulgou uma incidência estimada de câncer em adultos para 2006, de 472.050 casos novos de câncer; destes, 234.000 previstos para ocorrer em homens e 238.000 previstos para as mulheres. Os tipos mais incidentes, em ordem de freqüência, são: os tumores de pele não melanoma, seguidos por mama feminina, próstata, pulmão e colon e reto (BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2005).

Para 2008, a incidência estimada é de 466.730 casos novos de câncer em adultos, incluindo os tumores de pele não melanoma, com 231.860 previstos para o sexo masculino e 234.870 para o sexo feminino (BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2007).

Quanto à mortalidade em nosso país, o Banco de Dados do Sistema Único de Saúde (DATASUS) informa que as principais causas de morte foram as doenças circulatórias (283.927), o câncer (147.418) e as causas externas (127.633) de um total de 1.006.827 óbitos em 2005. As neoplasias malignas são atualmente a segunda causa de mortalidade por doença no Brasil (BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2008).

1.2- REGISTROS DE CÂNCER:

As estimativas de incidência das neoplasias malignas são avaliadas através dos dados de registro de câncer. Estes registros podem ser de dois tipos: Registro de Câncer de Base Populacional e Registro de Base Hospitalar (RHC).

Estes registros são um importante instrumento de pesquisa e apóiam as políticas de prevenção e combate a doença (KLIGERMAN, 2001).

1.2.1- REGISTRO DE CÂNCER DE BASE POPULACIONAL:

Ao descrever a extensão e o tipo do câncer em uma comunidade os registros auxiliam no estabelecimento das prioridades de atuação, promovem o conhecimento mais acurado das características clínicas, são o ponto de início para os estudos epidemiológicos e assessoram os esforços para melhorar a sobrevida (JENSEN *et al*, 1991).

No Brasil, o primeiro registro de câncer de base populacional foi criado no Recife, em 1967. Na seqüência, foram criados os registros de São Paulo, em 1969, de Fortaleza em 1971 e de Porto Alegre em 1972. Na década de 80 foram implantados em Goiânia e Belém e a partir de 1990, vários outros registros foram criados.

No Estado de Minas Gerais, o primeiro Registro de Câncer de Base Populacional foi implantado em 2000, em Belo Horizonte (KLIGERMAN, 2001).

Atualmente o país tem 22 RCBP implantados (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2007).

Nos registros de câncer de base populacional (RCBP), são coletados dados sistematizados de todos os casos novos de neoplasias ocorridas na população de uma determinada área

geográfica; a partir destas informações, são calculados os coeficientes de incidência, os tipos prevalentes de câncer, os aspectos relacionados à faixa etária e grupos étnicos acometidos, o que possibilita avaliar o impacto da doença, estratégias para o diagnóstico precoce e o tratamento em uma determinada população (KLIGERMAN, 2001; SILVA *et al*, 2002; MENDES, 2002).

1.2.2- REGISTRO HOSPITALAR DE CÂNCER:

O primeiro registro hospitalar de câncer foi criado no Brasil em 1982, no Hospital de Câncer do Rio de Janeiro, Instituto Nacional de Câncer (INCA) iniciando a coleta dos dados em 1983 (KLIGERMAN, 2001; BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2007).

O registro de base hospitalar é requisito obrigatório para o credenciamento dos hospitais especializados em tratamento do câncer. A Portaria 3.535 de 02 de setembro de 1998, em seu item 2.3, dispõe que “*Os Centros devem dispor e manter em funcionamento o Registro Hospitalar de Câncer, conforme as normas técnico-operacionais preconizadas pelo Ministério da Saúde*” (BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE, 1998). A manutenção dos RHC como critério para o credenciamento das unidades de tratamento oncológico seguem reafirmadas na Portaria 741 de 19 de dezembro de 2005 (BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2005).

Os registros hospitalares refletem a qualidade do atendimento hospitalar e assessoram a administração do hospital e pesquisadores sobre resultados dos tratamentos, os fatores de risco e prognóstico sobre a população assistida (TEIXEIRA *et al*, 2002).

Em 2000, o Instituto Nacional de Câncer publicou um manual “*para garantir o cumprimento das normas e padrões de qualidade dos registros hospitalares de câncer*”, que também contribuiu para gerar indicadores de avaliação da assistência prestada ao paciente e auxílio no planejamento em saúde (BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2000).

A implantação dos registros de câncer é uma árdua tarefa nos países em desenvolvimento, porém a despeito de todas as dificuldades, todos os esforços devem ser feitos para a criação e manutenção dos registros (JENSEN *et al*, 1991).

1.3- O CÂNCER INFANTIL NO MUNDO E NO BRASIL

Na infância, em todo o mundo, o câncer de zero a 15 anos é considerado uma doença rara, correspondendo a aproximadamente 2% de todos os tumores malignos (STILLER & PARKIN, 1996; ROBISON, 1997; DÉSANDES *et al*, 2005; BERGER *et al*, 2006).

Estima-se que a cada ano nos Estados Unidos, 12.400 crianças e adolescentes abaixo de 20 anos recebam o diagnóstico de câncer (MERTENS,2001).

No Brasil, o percentual de tumores pediátricos variou de 1% a 4% com uma estimativa de incidência de câncer para 2006, de 4.700 a 19.000 casos novos (BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2005).

Para 2008, no país, estima-se para o câncer infantil uma incidência de 3% e são esperados 9.890 casos novos na faixa etária abaixo de 18 anos (BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2007). No cálculo da incidência de câncer infantil são excluídos os tumores de pele não melanoma e as últimas estimativas foram baseados nos bancos de dados dos RCBP, no período entre 1985 a 2003 (BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2007).

Ainda são poucos os trabalhos que abordam os temas relacionados à epidemiologia dos tumores pediátricos, na população brasileira (REIS *et al*, 2006). Baseada em RCBP, no Brasil, a incidência de câncer infantil é considerada moderadamente elevada; em São Paulo, os registros entre 1969 a 1978 demonstram os maiores coeficientes de 164,1/ 1 milhão para o sexo masculino e de 126,4/ 1 milhão para o sexo feminino. Em Belém, na região norte, são encontrados os menores índices de incidência, com coeficientes de 118,3/ 1 milhão para o sexo masculino e 88/ 1 milhão para o sexo feminino, no período de 1987 a 1991 (MIRRA *et al*, 2004 **apud** INTERNACIONAL AGENCY FOR RESEARCH ON CÂNCER/ ORGANIZAÇÃO MUNDIAL SAÚDE/ OMS/ IARC, 1998).

As pesquisas publicadas com base de dados de RHC contribuem para o conhecimento dos casos de câncer infantil no Brasil e devem ser implementadas (REIS *et al*, 2007).

1.4. GRUPOS DIAGNÓSTICOS DAS NEOPLASIAS DA INFÂNCIA:

A classificação do câncer infantil é definida pela morfologia, diferentemente dos adultos, que segue a classificação pela localização do tumor primário (STILLER & PARKIN, 1996).

Historicamente, a primeira classificação aceita do câncer infantil foi definida por Birch & Marsden (1987), baseada na Classificação de Doenças para Oncologia (CID-O). Revisões periódicas foram e são necessárias para atualização da nomenclatura e conhecimento de histogênese tumoral. O IARC propôs a classificação de Birch & Marsden modificada por Kramárová & Stiller em 1996, e publicada pelo INCA em 1999 (BRASIL, Ministério da Saúde, 1999).

A Terceira Classificação Internacional do Câncer Infantil (ICCC-3), também baseada em Birch & Marsden e Kramárová & Stiller foi publicada em 2005 e os tipos de tumores são divididos em 12 grupos principais, que são subdivididos em 47 subgrupos, e assim como as outras foi elaborada com o objetivo de padronizar o seu uso internacional. A ICCC-3 segue a Classificação de Doenças em Oncologia (CID-O-3), terceira edição.

A classificação das neoplasias infantis é baseada em dados de registros de câncer, estudos epidemiológicos e populacionais. A importância destes critérios é fundamental e deve ser rigorosa para a comparabilidade dos dados através dos tempos, principalmente em câncer infantil, devido à baixa incidência dos casos (KRAMÁROVÁ & STILLER, 1996; STELIAROVA-FOUCHER *et al*, 2005).

Os principais Grupos Diagnósticos dos Tumores da Infância e Adolescência estão representados nas tabelas 1 e 2 e todos os grupos descritos são apresentados no anexo A.

Tabela1- Grupos Diagnósticos dos Tumores da Infância e Adolescência

I	Leucemias, Doenças Mieloproliferativas e Doenças Mielodisplásicas
II	Linfomas e Neoplasias Retículo Endoteliais
III	Neoplasias do Sistema Nervoso Central e Miscelâneas Intracranianas e Intraespinhais
IV	Tumores do Sistema Nervoso Simpático
V	Retinoblastoma
VI	Tumores Renais
VII	Tumores Hepáticos
VIII	Tumor Ósseo Maligno
IX	Sarcomas de Partes Moles e Outros Sarcomas Extra Ósseos
X	Neoplasias de Células Germinativas, Trofoblásticas e Gonadais
XI	Outras Neoplasias Epiteliais Malignas e Melanoma Maligno
XII	Outras Neoplasias Malignas e Inespecíficas

Fonte: adaptado de Childhood Classification/Steliarova-Foucher *et al.*
CANCER 2005,vol.103,nº 7, p.1459-1461

Tabela 2- Grupos Diagnósticos/Morfologia – Câncer da Infância

Grupo Diagnóstico	Morfologia
I – LEUCEMIAS, DOENÇAS MIELOPROLIFERATIVAS E MIELODISPLÁSICAS	Leucemias linfóides Leucemias mielóides aguda Doençasmieoproliferativas crônicas Síndrome mielodisplásica e doenças mieloproliferativas Outras leucemias
II- LINFOMAS E NEOPLASIAS RETICULOENDOTELIAIS	Linfoma de Hodgkin Linfomas não-Hodgkin Linfoma de Burkitt Neoplasias linforeticulares Linfomas inespecíficos
III- NEOPLASIAS DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL E INTRAESPINHAIS	Ependimomas e Tumor do plexo coróide Astrocitomas Tumores embrionários Outros gliomas Outras neoplasias específicas Neoplasias inespecíficas
IV. NEUROBLASTOMA E OUTROS TUMORES DE CÉLULAS NERVOSAS PERIFÉRICAS	Neuroblastoma e Ganglioneuroblastoma Outros tumores de células nervosas periféricas
V. RETINOBLASTOMA	
VI. TUMORES RENAIIS	Nefroblastoma e Tumores renais não epiteliais Carcinomas Renais Tumores inespecíficos
VII. TUMORES HEPÁTICOS	Hepatoblastoma Carcinomas Hepáticos Tumores inespecíficos
VIII. TUMORES MALIGNOS DO OSSO	Osteossarcomas Condrossarcomas Tumor de Ewing e sarcomas relacionados Outros tumores malignos do osso Tumores inespecíficos do osso Rabdomiossarcomas
IX. SARCOMAS DE PARTES MOLES E OUTROS SARCOMAS EXTRA-ÓSSEOS	Fibrosarcomas, tumores de bainha de nervo periférico e outras neoplasias fibrosas Sarcoma de Kaposi Outros sarcomas específicos de tecidos moles Sarcomas inespecíficos de tecidos moles Tumor de célula germinativa Intracraniano e intraspinal Tumor de células germinativas extra craniano e extra-gonadal maligno
X. TUMOR DE CÉLULAS GERMINATIVAS, TROFOBLÁSTICAS E NEOPLASIAS DAS GONADAS	Tumor de células germinativas gonadal maligno Carcinomas gonadais Inespecíficos e outros tumores gonadais malignos Carcinoma adrenocortical Carcinomas de Tireóide
XI. OUTRAS NEOPLASIAS MALIGNAS EPITELIAIS E MELANOMA MALIGNO	Carcinomas de Nasofaringe Melanomas maligno Carcinomas de pele Inespecíficos e Outros carcinomas
XII. OUTRAS NEOPLASIAS MALIGNAS E INESPECÍFICAS	Outros tumores malignos específicos Outros inespecíficos tumores malignos

Fonte: adaptado de Childhood Classification/Steliarova-Foucher *et al.* CANCER 2005, vol.103, nº 7, p.1459-1461

GRUPOS DIAGNÓSTICOS E ASPECTOS PRINCIPAIS DOS TUMORES MAIS FREQUENTES

1.4.1- GRUPO I. LEUCEMIAS, DOENÇAS MIELOPROLIFERATIVAS E DOENÇAS MIELODISPLÁSICAS:

As leucemias são subdivididas em cinco subgrupos morfológicos e os tipos mais incidentes na criança são a leucemia linfóide aguda (LLA) e a leucemia mielóide aguda (LMA). A leucemia linfóide aguda é o tipo de neoplasia mais comum na infância, responsável por 24,7% a 30 % de todos os tumores abaixo de 14 anos, acometendo mais a população branca e de países industrializados (STILLER & PARKIN, 1996; RIES *et al*, 1999).

Representam o maior avanço no tratamento do câncer infantil, com índices de sobrevida em torno de 85% na Europa (GATTA *et al*, 2003). No Brasil, percentuais de incidência (27% a 30%) e sobrevida das leucemias da infância (44% a 48%) variam em relação aos tumores infantis descritos em Goiânia e São Paulo, respectivamente (BRAGA *et al*, 2002; MIRRA *et al*, 2004). A leucemia mielóide possui prognóstico mais reservado, mesmo em países de alta renda e na Europa a sobrevida em cinco anos situa-se em torno de 48% (GATTA *et al*, 2003).

1.4.2- GRUPO II. LINFOMAS E NEOPLASIAS RETÍCULO ENDOTELIAIS:

Os linfomas apresentam uma incidência em torno de 10,5% entre todos os tumores nos pacientes abaixo de 15 anos com pico de incidência entre 5 a 9 anos, podem estar relacionados à infecção viral pelo vírus Epstein Barr, à populações de baixa renda e à hábitos de higiene precários (STILLER & PARKIN, 1996).

Distribuídos em cinco subgrupos, a sobrevida em cinco anos nos países de alta renda, situa-se entre 79% para Linfoma não Hodgkin a 90% para Doença de Hodgkin (GATTA *et al*, 2003).

As leucemias e os linfomas são neoplasias hematológicas e não estão incluídos no grupo dos tumores sólidos.

TUMORES SÓLIDOS

1.4.3- GRUPO III. NEOPLASIAS DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

O grupo III é representado pelas neoplasias do sistema nervoso central e intraespinhais. Representam a segunda maior incidência entre os tumores pediátricos, sendo a neoplasia sólida mais freqüente (DUFFNER *et al*, 1999). A taxa de mortalidade para este grupo de tumor excede as taxas de qualquer outro tumor pediátrico, porém, importantes avanços terapêuticos ocorreram nas últimas décadas, impulsionados pelos recursos de imagens de ressonância magnética, técnicas cirúrgicas e associação de abordagens combinadas à cirurgia como a quimioterapia e radioterapia (POLLACK, 1994; VLOEBERGHS, 2005).

As neoplasias do SNC são divididas em seis subgrupos e os tumores de comportamento benigno são incluídos para avaliação dentro da ICC (KRAMÁROVÁ & STILLER, 1996; STELIAROVA-FOUCHER *et al*, 2005).

É um grupo de tumor que exige um grande número de especialistas em sua abordagem e recursos tecnológicos avançados, face à sua delicada localização e morbidade.

A manifestação clínica mais freqüente na apresentação dos tumores do SNC é a dor de cabeça, que pode durar de dias a meses, dificultando o diagnóstico pois a cefaléia faz parte dos sintomas de um grande número de doenças comuns em pediatria; a presença de sinais de comprometimento do tronco cerebral ou cefaléia persistente, que não responde a terapia habitual, requer estudos de imagem urgentes (ressonância ou tomografia de crânio), para definição do diagnóstico e abordagem terapêutica (VLOEBERGHS, 2005).

Os tumores cerebrais podem ser divididos em tumores de alto grau e de baixo grau de malignidade conforme o comportamento e a histologia, o que irá definir o tratamento (GRILL & KALIFA, 2004; FINLAY & ZACHAROULIS, 2005).

Os tumores de baixo grau correspondem a aproximadamente 30 a 40% dos tumores cerebrais da infância e adolescência, e em certos casos estão associados às alterações genéticas como neurofibromatose tipo I e esclerose tuberosa (GRILL & KALIFA, 2004). A

abordagem cirúrgica dos tumores de baixo grau do SNC pode ser curativa se a ressecção for total, o que nem sempre é possível, dependendo da localização; a quimioterapia e radioterapia estão indicadas se houver progressão da doença como 2ª ou 3ª linha no tratamento destes tumores. Em muitos casos, estes pacientes são operados e mesmo com doença residual permanecem em observação sem necessidade de terapia adjuvante (PACKER *et al*, 1997; GRILL & KALIFA, 2004).

Dentre os tumores embrionários o Tumor Neuroectodérmico Primitivo /Meduloblastoma é o tipo histológico mais comum; o tratamento cirúrgico associado à quimioterapia e à radioterapia podem conduzir a taxas de sobrevida em cinco anos, acima de 60%, quando conduzidos adequadamente. As seqüelas neurocognitivas e endócrinas a longo prazo, causadas pela radioterapia, estimularam a adição e intensificação da dose da quimioterapia ao tratamento das neoplasias do SNC com a supressão ou a redução da dose de radioterapia neste pacientes (PACKER *et al*, 1999).

Os pacientes com doença metastática apresentam prognóstico reservado (ZELTZER *et al*, 1999).

A localização dos tumores do SNC pode ser supratentorial, infratentorial ou medular. O acometimento do tronco cerebral é invariavelmente fatal, a despeito dos progressos na terapia até o momento (FINLAY & ZACHAROULIS, 2005).

As crianças abaixo de três anos de idade são acometidas por tumores cerebrais mais agressivos, como o meduloblastoma e ependimomas e se houver indicação de tratamento radioterápico nesta faixa etária, este deve ser retardado até após os três anos de vida, pelos riscos de graves seqüelas cognitivas. A melhor abordagem dos tumores cerebrais abaixo dos três anos ainda permanece um vasto campo de pesquisas e infelizmente, nesta faixa etária, ainda apresentam pior prognóstico sendo consenso que a adição da quimioterapia isolada, após a cirurgia, acrescentou melhora na redução de seqüelas intelectuais nos pacientes mais jovens (LAPRAS *et al*, 1988; DUFFNER *et al*, 1999; KALIFA & GRILL, 2005).

Em São Paulo, Brasil, a sobrevida de 60 meses, nos tumores cerebrais, registrada para o período de 1997 a 1998 esteve em torno de 33% (MIRRA *et al*, 2004). Dados do EUCARE mostram variações de 50% para PNET a 79% para os astrocitomas (GATTA *et al*, 2003).

1.4.4- GRUPO IV . TUMORES DO SISTEMA NERVOSO SIMPÁTICO:

Os tumores do sistema nervoso simpático são representados pelos neuroblastomas e ganglioneuroblastomas (KRAMÁROVÁ & STILLER, 1996; STELIAROVA-FOUCHER *et al*, 2005).

O neuroblastoma é o tumor sólido extra craniano mais freqüente em crianças, acometendo a medula da supra-renal ou os gânglios simpáticos para espinhais; representam de 6 a 10 % de todos os tumores da infância (STILLER & PARKIN, 1996); nos tumores localizados, estágio I, o tratamento cirúrgico é curativo (EVANS *et al*, 2000).

A doença envia metástases à distância para o osso, medula óssea e órbita e nestes pacientes metastáticos, a melhor terapia ainda é controversa, face aos resultados ruins do tratamento. O melhor resultado está ligado à fatores prognósticos como a idade abaixo de 1 ano, o estágio localizado e a ausência de amplificação do MYCN (WEINSTEIN *et al*, 2003).

A abordagem terapêutica é multidisciplinar envolvendo cirurgia, quimioterapia, ficando a radioterapia reservada para situações especiais, como tumores irsecáveis, tratamento de metástases dolorosas ou na compressão raquimedular. A quimioterapia, apesar de ser uma importante arma no tratamento dos pacientes em estágio IV, aumenta apenas em dois anos a sobrevida destes pacientes (PHILIP *et al*, 2000). Nos tumores metastáticos, de alto risco, o prognóstico reservado impulsiona novas abordagens terapêuticas e a terapia mieloablative com transplante autólogo, tem mostrado melhora na sobrevida em dois anos de 40% (WEINSTEIN *et al*, 2003).

O prognóstico em bebês, abaixo de um ano é favorável com 80% de sobrevida livre em cinco anos, enquanto que, nas crianças acima de um ano, a sobrevida é de 45% (RIES *et al*, 1999).

A sobrevida em 5 anos na Europa está em torno de 60% (GATTA *et al*, 2003). No Brasil, é descrita a sobrevida em cinco anos em torno de 33% no município de São Paulo, avaliando vários centros de tratamento (MIRRA *et al*, 2004).

1.4.5- GRUPO V. RETINOBLASTOMA:

Os retinoblastomas representam o grupo diagnóstico V (KRAMÁROVÁ & STILLER, 1996; STELIAROVA-FOUCHER *et al*, 2005). É um exemplo clássico de câncer onde a etiologia genética é identificada, ocorrendo de duas formas: hereditária, nos tumores bilaterais e em uma pequena proporção dos unilaterais e não hereditária, na maioria dos tumores unilaterais. A incidência estimada é de 2,5 a 4% de todos os tumores malignos da infância (STILLER & PARKIN, 1996).

A manifestação clínica mais comum é a leucocoria seguida pelo estrabismo com a maioria dos casos diagnosticada até os três anos de vida. O diagnóstico precoce é fundamental para a preservação da visão e aumento das taxas de sobrevida (ANTONELI *et al*, 2004).

O tratamento do retinoblastoma pode envolver a cirurgia com enucleação do olho acometido, quimioterapia, radioterapia e tratamento local. A abordagem local pode ser feita com crioterapia para tumores pequenos e anteriores, termoterapia e laser fotocoagulação para pequenos tumores posteriores e braquiterapia para tumores mais extensos na tentativa de preservação da visão, principalmente em portadores de retinoblastoma bilateral (ANTONELI *et al*, 2003) . O transplante autólogo, indicado em pacientes metastáticos e terapia gênica são opções terapêuticas em avaliação (RODRIGUEZ-GALINDO *et al*, 2007). Pacientes com invasão de coróide, envolvimento da câmara anterior, íris, corpo ciliar e nervo óptico requerem tratamento quimioterápico. A doença extra ocular requer quimioterapia mais intensiva e radioterapia de órbita (RODRIGUEZ-GALINDO *et al*, 2003).

São os tumores oculares mais freqüentes em crianças. A sobrevida na Europa gira em torno de 70% e no Brasil, em São Paulo, a sobrevida em 5 anos para o período de 1997 a 1998 foi de 69% (GATTA, 2003; MIRRA *et al*, 2004).

1.4.6- GRUPO VI. TUMORES RENAIIS:

O grupo VI é representado principalmente pelos tumores de Wilms ou nefroblastomas. É o tipo histológico que mais acomete o rim, sendo o primeiro tumor sólido em que o valor da quimioterapia foi estabelecido.

Em 1899, um cirurgião chamado Max Wilms descreveu sete crianças com tumor de rim e desde então os nefroblastomas são chamados de tumor de Wilms (METZGER & DOME, 2005).

Correspondem a 5 a 7% dos tumores infantis (STILLER & PARKIN, 1996).

Os sinais mais freqüentes da doença são o encontro de massa abdominal, hematúria e dor abdominal; fatores prognósticos associados ao melhor resultado de tratamento estão relacionados à histologia e ao estadiamento. A histologia desfavorável definida pela presença de anaplasia difusa é um marcador de resposta a terapia (FARIA, 1996; METZGER & DOME, 2005).

A abordagem terapêutica é multidisciplinar, envolvendo a cirurgia, a quimioterapia e a radioterapia; a indicação de quimioterapia pré-operatória tem por objetivo reduzir a ocorrência de ruptura tumoral per-operatória e ou permitir que tumores muito volumosos sejam operados com menor morbidade e com ressecção total (CAMARGO, 1997).

Os pacientes com doença localizada apresentam excelente prognóstico com resultados de sobrevida em cinco anos em torno de 84% na Europa (GATTA *et al*, 2003).

No Brasil, um estudo no período de 1990 a 2000, realizado no Hospital de Câncer no Rio de Janeiro, INCA, mostrou que a sobrevida global para os tumores de Wilms foi de 84,6%. Avaliando a sobrevida por estadiamento, o estágio I teve 100% de sobrevida em cinco anos, Estádio II (94,2%), Estádio III (83,2%) e 31,2% para o estágio IV. Em relação à histologia favorável, a sobrevida em cinco anos foi de 89,4%, para anaplasia focal a sobrevida foi de 66,7% e para histologia desfavorável (presença de anaplasia difusa) a sobrevida foi de 40% (GRABOIS & MENDONÇA, 2005).

1.4.7- GRUPO VII . TUMORES HEPÁTICOS:

Os tumores hepáticos são raros e correspondem a aproximadamente 2,2% dos tumores abaixo de cinco anos de vida e a 1,3% de todos os tumores abaixo de 15 anos (RIES *et al*, 1999).

O hepatoblastoma e o carcinoma hepatocelular são os tipos morfológicos que mais acometem o fígado, sendo o hepatoblastoma um tumor embrionário raro, em que a maioria dos diagnósticos ocorrem em crianças até um ano de vida em países de alta renda, com pequenas variações geográficas em todo o mundo; o hepatocarcinoma acomete mais crianças maiores, na idade entre 10 e 14 anos (STILLER & PARKIN, 1996).

Os principais sinais relacionados aos tumores hepáticos são a massa abdominal e a distensão abdominal, geralmente assintomática antes do primeiro ano de vida; sinais como emagrecimento, vômitos, recusa alimentar e dor abdominal estão associados à doença avançada (GREENBERG & FILLER, 1997).

Tanto no hepatocarcinoma como no hepatoblastoma, a cirurgia com ressecção total representa fator fundamental para a cura da doença; a quimioterapia pode ser utilizada em regime pré- operatório para permitir a ressecção total em cirurgias de segunda avaliação e em complementação terapêutica após a cirurgia, com benefícios comprovados para a melhora da sobrevida (ORTEGA *et al*, 2000; KATZENSTEIN *et al*, 2002).

A sobrevida em cinco anos para o hepatoblastoma nos países europeus situa-se em torno de 68% (GATTA *et al*, 2003). No Brasil, resultados de sobrevida em cinco anos avaliados em São Paulo, para o grupo dos tumores hepáticos atingem 66% (MIRRA *et al*, 2004).

1.4.8- GRUPO VIII. TUMOR ÓSSEO MALIGNO:

O osteossarcoma o sarcoma de Ewing são os tipos morfológicos que acometem os ossos, ocorrendo em aproximadamente 90% dos casos diagnosticados de neoplasias malignas dos ossos; os outros tipos histológicos (condrossarcomas e fibrossarcomas) compreendem menos de 10% entre todos os tumores ósseos. Os tumores ósseos malignos correspondem a

5% de todos os tumores da infância, comparado à somente 1% da incidência em adultos (STILLER & PARKIN, 1996).

O osteossarcoma é o tumor ósseo maligno mais freqüente do osso, com um pico de incidência acima dos 15 anos, sem diferenças no acometimento por sexo ou raça; está relacionado ao estirão de crescimento do adolescente, ao aparecimento de segunda neoplasia em áreas irradiadas e em pacientes tratados de retinoblastoma hereditário, podendo também se desenvolver em tumores ósseos benignos, previamente existentes como encondroma, displasia fibrosa, exostose hereditária múltipla e doença de Paget do osso (ARNDT & CRIST, 2004).

Os sintomas mais freqüentes ao diagnóstico são a dor óssea localizada e o aparecimento de tumor, acometendo mais a região de metáfise do fêmur distal e da tíbia proximal (LINK & EILBER, 1997). A radiografia simples do local acometido é um exame bastante útil na suspeita diagnóstica e pode mostrar:

- destruição das trabéculas ósseas;
- neoformação óssea em partes moles adjacentes;
- reação periostal;
- levantamento periósteal formando um triangulo denominado Triangulo de Codman.

É importante salientar que nenhum aspecto radiológico é patognômico e a biópsia é obrigatória. O tratamento é também multidisciplinar, com quimioterapia pré-operatória e após a cirurgia do tumor primário; a radioterapia é indicada em metástases de partes moles, com indicação paliativa, pois os osteossarcoma são pouco radioresponsivos (LINK & EILBER, 1997).

A ressecção do tumor primário no osteossarcoma é necessária para a cura dos pacientes acometidos (ARNDT & CRIST, 2004).

No tratamento do tumor primário, após a quimioterapia pré-operatória, a resposta ao tratamento pode ser verificada através do índice de HUVUS, que quantifica a necrose do tumor após a quimioterapia. O grau de necrose tumoral é um fator prognóstico. Os pacientes

com pobre resposta à quimioterapia pré-operatória são considerados como de alto risco para recorrência de doença (LINK & EILBER, 1997).

O sarcoma de Ewing é o segundo tumor de osso mais freqüente, após o osteossarcoma, é raro na população negra, incidindo mais em crianças na primeira década de vida (STILLER & PARKIN, 1996). Corresponde a aproximados 1,7% de todos os tumores ósseos antes dos 15 anos de idade (RIES *et al*, 1999).

A dor e a massa tumoral são os sintomas mais freqüentes ao diagnóstico e assim como nos osteossarcomas, é freqüente ser notada após algum trauma relacionado à prática de esportes, o que em alguns casos contribui para o aumento do tempo de sintomas; acomete tanto ossos curtos como longos, podendo também surgir em parte moles (ARNDT & CRIST, 2004).

O tratamento do sarcoma de Ewing associa cirurgia, quimioterapia e a radioterapia. O tratamento radioterápico poderá ser curativo em alguns pacientes onde a cirurgia com resseção total não foi possível (ARNDT & CRIST, 2004).

A sobrevida em cinco anos nos tumores ósseos malignos melhorou intensamente e para comparabilidade relatamos um episódio descrito por Link & Eilber, (1997) descrevendo que, em 1920, um celebrado cirurgião encerrou os agradecimentos, em um encontro internacional sobre sarcomas de osso, com a seguinte frase: “se não operamos eles morrem, se operamos os resultados são os mesmos: senhores este encontro deve ser encerrado com preces”.

Atualmente a sobrevida em cinco anos destes tumores encontra-se em 66 a 69% nos países ricos (GATTA *et al*, 2003; ARNDT & CRIST, 2004). Em São Paulo, Mirra *et al* (2004) descrevem percentuais de 33% na sobrevida em 5 anos, após análise global em vários centros de tratamento.

1.4.9- GRUPO IX. SARCOMAS DE PARTES MOLES E OUTROS SARCOMAS EXTRA ÓSSEOS:

Os sarcomas de partes moles correspondem entre 4 a 8 % de todos os tumores da infância, acometendo mais pacientes de raça branca; o tipo histológico predominante é o rabdomiossarcoma, que ocorre em cerca de 70% dos casos, seguido dos fibrosarcomas com 10 a 20% e o restante composto de outros tipos mais raros como sinoviossarcomas, lipossarcomas, leiomiiossarcomas; com o advento da síndrome de imunodeficiência adquirida, principalmente na África, houve aumento da incidência do sarcoma de Kaposi, com percentuais próximos a 10% na região (STILLER & PARKIN, 1996).

Nos Estados Unidos representam a quarta neoplasia sólida mais freqüente em crianças, afeta mais os pacientes abaixo de 10 anos e pode estar relacionado à síndrome de Li-Fraumeni. Podem ocorrer em qualquer localização e a manifestação mais freqüente ao diagnóstico é o aparecimento de tumor e dor local (ARNDT & CRIST, 2004).

Os RMS são derivados da musculatura esqueléticos e típicos da criança, mas podem ocorrer também em localizações onde não exista músculo esquelético, o que sugere alteração no processo normal da miogênese; a criança apresenta dois tipos histológicos principais: rabdomiossarcoma embrionário e o alveolar (FERMAN, 2005). O subtipo embrionário, de prognóstico favorável, ocorre mais até os 10 anos de idade, em região de cabeça e pescoço, trato geniturinário e o retroperitônio; o subtipo alveolar tem prognóstico desfavorável, incide mais em adolescentes, em localização de extremidades e tronco. Os sítios mais comuns de metástases são os linfonodos regionais, pulmão, osso e medula óssea (ARNDT & CRIST, 2004; FERMAN, 2005).

O estadiamento do rabdomiossarcoma é avaliado conforme a localização do tumor primário segundo TNM modificado pelo IRS (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study) associado a situação de ressecção cirúrgica; os pacientes são classificados em grupos de risco baixo, intermediário e alto risco; o tipo e a intensificação de tratamento irão depender do grupo de risco. O tratamento associa cirurgia, quimioterapia e radioterapia; um terço dos tumores é ressecável e em cerca de 50% dos pacientes a ressecção cirúrgica não será possível sendo a radioterapia reservada para pacientes com doença residual, risco intermediário ou alto

risco. A doença metastática tem prognóstico reservado (ARNDT & CRIST, 2004; FERMAN, 2005).

Em pacientes do hospital de Câncer, Rio de Janeiro, a sobrevida global em cinco anos correspondeu a 79,6% (Estadio I e II - doença localizada), 68,3% (doença regional estágio III, doença avançada) e de 17,8% para o grupo IV, pacientes com doença metastática (FERMAN, 2005).

O Eurocare relata sobrevida global em cinco anos de 67% para rabdomiossarcomas (GATTA *et al*, 2003).

1.4.10- GRUPOX. NEOPLASIA DE CÉLULAS GERMINATIVAS, TROFOBLÁSTICAS E GONADAIS:

Os tumores de células germinativas correspondem a menos de 3% de todos os tumores da infância (STILLER & PARKIN, 1996). A distribuição destes tumores varia conforme a histologia e a idade, e desta forma, teratomas maduros ou imaturos predominam em recém nascidos masculinos, tumores do seio endodérmico predominam até cinco anos de vida, seminomas e disgreminomas aumentam com a idade e em meninas até os 15 anos. Os tumores de células germinativas representam os tumores mais freqüentes em adolescente (CALAMINUS, 2008). A histologia apresenta inúmeras variações e são classificados, conforme a localização em gonadais (ovário ou testículo), extragonadais e intracranianos. Os tumores de células germinativas de localização em SNC constituem um subgrupo dentro das Neoplasias de Células Germinativas Trofoblásticas e Gonadais Grupo X (KRAMÁROVÁ & STILLER, 1996; STELIAROVA-FOUCHER *et al*, 2005)

As neoplasias de células germinativas derivam de uma célula pluripotencial capaz de diferenciar-se em tecidos embrionários e extra-embrionários: o tipo histológico tumor de seio endodérmico e coriocarcinoma derivam de diferenciação extra-embrionária e produzem alfafetoproteína e gonadotrofina coriônica fração beta, respectivamente, que são usados como marcadores tumorais; o carcinoma embrionário deriva da célula germinativa primordial; os teratomas derivam de diferenciação extra-embrionária e podem diferenciar-se em qualquer tecido, graduados em tecidos imaturos ou maduros que definirá o comportamento e o

tratamento; derivam do epitélio germinativo os seminomas, que acometem o testículo, os disgerminomas (ovário) e os germinomas (SNC) (CALAMINUS, 2008).

A apresentação clínica ao diagnóstico dependerá da localização do tumor e em relação ao tratamento são altamente responsivos à radioterapia e a quimioterapia; a cirurgia tem papel fundamental, pois tumores com ressecção completa não necessitam tratamento complementar. Os pacientes são agrupados em grupos de risco para que recebam a menor intensidade possível, evitando efeitos tardios do tratamento, como esterilidade, fibrose pulmonar, surdez e segunda neoplasia (BRODEUR *et al*, 1981).

A sobrevida global, em cinco anos, na Europa para o tumor de células germinativas situa-se entre 92% (ovário) a 99% (testículo) (GATTA *et al*, 2003).

Mirra *et al* (2004) avaliando várias instituições em São Paulo mostrou variação na sobrevida de 60 meses para o sexo feminino (24,6%) e no sexo masculino (60,6%). As diferenças nos resultados do tratamento do câncer infantil são multifatoriais e estão relacionadas a fatores ligados principalmente ao acesso ao tratamento e à biologia da doença (MASSERA *et al*, 2005; RIBEIRO, 2007).

1.4.11- GRUPO XI. OUTRAS NEOPLASIAS EPITELIAIS MALIGNAS E MELANOMA MALIGNO

Os carcinomas são tumores que acometem mais os adultos, ocorrendo com menos freqüência na faixa etária pediátrica (STILLER & PARKIN, 1996).

A tireóide é o sítio mais comum de carcinomas na infância, com risco aumentando com a idade; acomete mais pacientes do sexo feminino; o tipo histológico mais freqüente é o carcinoma papilar de tireóide, ocorrendo em 50% dos casos, o carcinoma medular e folicular em 25% cada; tratamento radioterápico prévio é fator de risco e o aumento da incidência destes tumores na área do acidente nuclear na usina de Chernobyl foi documentado (STILLER & PARKIN, 1996).

Nos Estados Unidos são registrados somente 25 novos casos por ano de carcinoma adrenocortical, entretanto no Brasil, por fatores ainda não esclarecidos, esta incidência é 10 vezes maior, sendo a maioria nos estados de São Paulo e Paraná; acomete mais pacientes do sexo feminino que se apresentam ao diagnóstico com sinais de síndromes endócrinas como virilização ou síndrome de Cushing. A diferenciação entre adenoma e carcinoma pode ser difícil mesmo por patologistas experientes; a doença residual após a cirurgia assim como a doença metastática apresentam pior prognóstico, mostrando a importância do tratamento cirúrgico e diagnóstico precoce na abordagem do carcinoma adrenal (RIBEIRO *et al*, 2000).

O carcinoma de nasofaringe é um raro tumor, com menos de 0,4 casos por milhão de habitantes, assim como os carcinomas de pele e melanoma (STILLER & PARKIN, 1996).

1.4.12- GRUPO XII. OUTRAS NEOPLASIAS MALIGNAS E INESPECÍFICAS:

Este grupo inclui neoplasias não classificadas em outra parte da ICCC e que são muito raras, com menos de 0,1% (subgrupo XIIa). O subgrupo XIIb inclui tumores inespecíficos para localizações que não constituem subgrupos de diagnósticos separados (KRAMÁROVÁ & STILLER, 1996; STELIAROVA-FOUCHER *et al*, 2005).

1.5- ETIOLOGIA DO CÂNCER:

Pouco se conhece sobre a etiologia do câncer infantil. Sabe-se que em 10 a 15 % dos casos há uma forte associação familiar ou a criança tem uma desordem congênita ou genética. Os pacientes portadores de doenças genéticas têm incidência aumentada de câncer (LINET *et al*, 2003).

A maioria dos tumores infantis ocorre de forma esporádica em famílias que têm história de câncer em adultos. Desordens genéticas como a síndrome de Bloom, xeroderma pigmentoso e ataxia telangiectasia, favorecem o aparecimento de neoplasias, predispondo ao câncer de pele, leucemias e linfomas. Outras desordens hereditárias que também favorecem maior risco de câncer, incluem a síndrome de Beckwith- Widemann, neoplasia endócrina múltipla tipo 1 e tipo 2, neurofibromatose tipo 1 e tipo 2, esclerose tuberosa, Von Rippel Lindau (QUESNEL & MALKIN, 1997).

Em outras situações a alteração genética só é percebida após a manifestação da doença neoplásica, como na síndrome de Li-Fraumeni, no retinoblastoma hereditário, tumor de Wilms familiar e na polipose adenomatosa familiar de cólon (QUESNEL & MALKIN, 1997).

A síndrome de Li-Fraumeni é uma síndrome de câncer familiar, caracterizada pela ocorrência de rhabdomyosarcoma, osteossarcoma e outros tumores em crianças cujos parentes em primeiro grau desenvolvem câncer de mama, carcinoma de supra-renal e outros tumores antes dos 45 anos (ARNDT & CRIST, 1999).

Apesar do desconhecimento de predisposição genética nos pacientes portadores de neoplasias malignas, na maioria dos casos, o câncer pode ser considerado como uma doença genética (RUBNITZ & CRIST, 1997).

Os fatores ambientais e fatores exógenos também estão implicados na gênese do câncer, porém explicam somente 5 a 10 % dos casos (LINET *et al*, 2003).

Encontram-se envolvidos com maior ou menor grau de certeza associados ao processo de carcinogênese: radiação ionizante e ultravioleta, o efeito de campos eletromagnéticos, alguns tipos de infecções, hábitos de vida, história materna e uso de drogas com exposição intra-útero ou após o nascimento (LITTLE, 1999).

A radiação ionizante é um conhecido carcinógeno que causa alterações em linfócitos *in vivo* e em *vitro*, mutações somáticas da célula e transformação oncogênica. A exposição intra-útero e pós-natal à radiação ionizante estão relacionadas com o aumento de risco para tumores sólidos e leucemias (LITTLE, 1999).

O dano causado pela radiação ultravioleta predispõe ao câncer de pele, porém a maioria das crianças com tumores de pele têm predisposição genética por serem portadores de xeroderma pigmentoso, síndrome de nevus displásico ou albinismo (PLON & PETERSON, 1997).

Em relação ao efeito de campos eletromagnéticos, os primeiros estudos datam de 1979, quando Wertheimer e Leeper relataram associação entre a proximidade de residências a campos magnéticos e a ocorrência de câncer da infância. Até o momento os estudos não

são conclusivos quanto ao risco de exposição a campos eletromagnéticos e câncer (LITTLE, 1999).

Há uma relação descrita entre exposição dos pais a pesticidas e neoplasias como a leucemia, tumores cerebrais, Wilms e neuroblastomas, porém existem discordâncias entre os trabalhos. Existe a possibilidade de variáveis de confundimento associadas a estes estudos (STILLER & PARKIN, 1996; LITTLE, 1999).

Outros fatores como a participação de agentes infecciosos, hábitos de vida e uso de drogas têm graus variados de associação às neoplasias da infância (STILLER & PARKIN, 1996; LITTLE, 1999).

Os estudos epidemiológicos estimulam as pesquisas etiológicas sobre a natureza do câncer e em crianças pequenas, auxiliam a formulação de hipóteses sobre a doença; o processo de carcinogênese está relacionado a processos genéticos e interações com fatores ambientais (RIES *et al*, 1999).

1.6- DIFERENÇAS ENTRE O CÂNCER DO ADULTO E DA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA

A distribuição de neoplasias malignas difere nas diversas faixas etárias e tumores embrionários como o neuroblastoma, o nefroblastoma, o retinoblastoma, o meduloblastoma e o hepatoblastoma são mais freqüentes na infância (STILLER & PARKIN, 1996; RIES *et al*, 1999). Nos adultos predominam tumores de tecidos epiteliais, e são muito mais relacionados à interação de fatores exógenos com características genéticas e fatores endógenos de susceptibilidade individual (STILLER & PARKIN, 1996; RIES *et al*, 1999;).

O comportamento dos tumores pediátricos difere dos tumores dos adultos; os tumores infantis apresentam um período de latência curto, são mais invasivos, crescem mais rapidamente e são considerados de melhor prognóstico por serem mais responsivos à quimioterapia; as crianças toleram melhor o tratamento quimioterápico e têm rápida

recuperação pós operatória; diferente dos adultos que toleram melhor a radioterapia (PETRILLI *et al*, 1997; LITTLE, 1999).

Descobertas relacionadas à biologia celular e a utilização da quimioterapia combinada a outras modalidades terapêuticas em pacientes pediátricos têm auxiliado no entendimento do câncer do adulto e suas modalidades terapêuticas (BLEYER, 1990).

O câncer pediátrico é um modelo de estudo de tumor sem paralelo, pela sua apresentação em pacientes com doença genética, sem a influência de outros fatores (ISRAEL, 1989).

1.7 - INCIDÊNCIA DO CÂNCER NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA:

A incidência do câncer infantil tem poucas variações no mundo, porém variações regionais são objetos de estudos, relacionados à região geográfica, idade, sexo, etnia, tipo de tumor, alterações ambientais e a hereditariedade (STILLER & PARKIN, 1996).

A maioria dos estudos avalia o câncer infantil na faixa etária de zero a quatro anos, mas esta divisão é arbitrária (LITTLE, 1999) e alguns trabalhos afirmam a necessidade de estudar o câncer abaixo de um ano de vida em separado, e em intervalos anuais até os 15 anos pelas suas características de incidência e raridade (FERREIRA *et al*, 1997).

1.7.1 - CÂNCER EM CRIANÇAS ABAIXO DE UM DE VIDA:

Nos Estados Unidos o maior pico de incidência de câncer ocorre no primeiro ano de vida (RIES *et al*, 1999). Na faixa etária entre zero a um ano, os tumores mais freqüentes são o neuroblastoma (28%), leucemias (17%), seguida dos tumores de Sistema nervoso central (SNC) com 13% dos casos. Tumores de células germinativas, e sarcomas de partes moles correspondem cada um, a 6% dos tipos incidentes. Retinoblastoma, hepatoblastoma e Wilms similar a neuroblastoma são neoplasias que ocorrem em idades muito precoces. O prognóstico dos pacientes abaixo de um ano é pior (RIES *et al*, 1999). Na França, 160 casos novos por anos são diagnosticados em crianças abaixo de um ano (DÉSANDÉS *et al*, 2005).

Em relação ao sexo, nos pacientes acometidos por câncer abaixo com menos de um ano de idade, alguns estudos mostram que há uma ligeira predominância da incidência de câncer no sexo feminino em relação ao sexo masculino (RIES *et al*, 1999).

1.7.2 - CÂNCER EM CRIANÇAS ATÉ 15 ANOS DE VIDA:

Na região francesa de Rhône-Alpes a incidência através dos anos permanece estável na faixa etária abaixo de 15 anos (149,6 por milhão) (BERGER *et al*, 2006). Em toda a França, são diagnosticados 500 casos novos a cada ano em pacientes de zero a quatro anos, 400 casos novos entre cinco a nove anos e 400 novos casos entre 10 a 14 anos (DÉSANDES *et al*, 2005).

Estatísticas de câncer em crianças entre zero a 15 anos mostram a leucemia linfóide aguda como o tumor mais freqüente, com 23,3% dos casos incidentes, seguida dos tumores de sistema nervoso central (20,7%), neuroblastoma (7,3%), linfomas não Hodgkin (6,3%), tumor de Wilms (6,1%), doença de Hodgkin (5%), leucemia mielóide (4,2%), rabiomiossarcoma (3,4%), retinoblastoma (2,9%) e sarcoma de Ewing com 2,1%. Outros tumores mais raros têm uma incidência conjunta de 16% dos casos (ROBISON, 1997).

Os negros apresentam uma incidência baixa de sarcoma de Ewing, tumores de testículos e melanoma (RIES *et al*, 1999; DESANDES *et al*, 2007).

No Brasil, em 2004, a equipe do RHC do Hospital Erasto Gaertner em Curitiba no Paraná, com apoio da Liga Paranaense de Combate ao Câncer, analisou 27.987 casos de câncer do hospital, matriculados entre 1990 a 2002. Foram avaliados 880 pacientes (3,1%) abaixo de 15 anos e 377 pacientes (1,3%) entre 15 e 19 anos, portadores de neoplasias, os tipos de tumores mais freqüentes foram: linfomas (18,5%), leucemias (18,4%), tumores de SNC (13,1%), tumores ósseos (10,8%) e 10,1% corresponderam aos sarcomas de partes moles (LIGA PARANAENSE DE COMBATE AO CÂNCER, 2004).

No estudo realizado no município de Goiânia, Brasil, no período de 1989 a 1996, verificou-se que as neoplasias mais freqüentes foram as leucemias agudas, com 27% dos casos

de tumores na faixa etária entre zero a 15 anos. Os tumores do SNC tiveram uma prevalência de 18,3% (BRAGA *et al*, 2002).

Goiânia (Brasil) teve seu RCBP criado em 1986. Nesta mesma cidade, no ano seguinte, em 13 de setembro de 1987, aconteceu o acidente com o césio -137, que é considerado o segundo maior acidente no mundo envolvendo substância radioativa após o acidente de Chernobyl, levando ao óbito, inclusive uma criança de seis anos em decorrência dos efeitos da radiação (MIRANDA, 1993; BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2005).

1.7.3 - CÂNCER NO ADOLESCENTE:

As neoplasias diferem substancialmente em relação ao sexo e a raça no adolescente, sendo o câncer de tireóide mais comum no sexo feminino e o osteossarcoma e linfomas não Hodgkin mais freqüentes no sexo masculino (RIES *et al*, 1999).

Adolescentes na faixa de 15 a 19 anos, apresentam maior incidência de tumores de células germinativas, doença de Hodgkin e tumores ósseos (ARNDT & CRIST, 1997; RIES *et al*, 1999; DESANDES *et al*, 2007).

Nos Estados Unidos, a taxa anual de tumores da adolescência aumentou de 183/ milhão entre 1975 a 1979 para 203/ milhão entre 1990 a 1995, em decorrência do aumento da incidência dos tumores de células germinativas. Osteossarcoma, linfoma não Hodgkin e leucemia linfóide aguda tiveram pouca contribuição no aumento das taxas de incidência (RIES *et al*, 1999).

1.8 - DIAGNÓSTICO DO CÂNCER INFANTIL:

O diagnóstico precoce do câncer infantil não é fácil de ser realizado. É uma doença rara, estimando-se que o pediatra presenciará um ou dois casos de câncer em toda sua carreira (WOODS *et al*, 2001).

Os sinais e sintomas da doença assemelham-se a várias outras condições benignas da infância e nem sempre a criança terá sinais de comprometimento mais grave que sugiram o diagnóstico de neoplasia maligna (WOODS *et al*, 2001) .

O pediatra ao avaliar um paciente em estágio inicial da doença encontra dificuldades para o diagnóstico diferencial somando-se o receio de alarmar a família com a suspeita de câncer infantil, sem a certeza deste diagnóstico (RODRIGUES & CAMARGO, 2003; RODRIGUES & CAVACAMI, 2004).

Mendonça (2000) sugere que o câncer não deve ser visto como uma doença exclusiva do idoso, mas uma doença que também pode ocorrer na infância, apesar da sua raridade, e deve fazer parte do diagnóstico diferencial das patologias de qualquer faixa etária.

Pollock *et al* (1991) avaliando 2.665 casos de tumores sólidos nos protocolos do Pediatric Oncology Group (POG), entre 1982 a 1988, verificaram que a mediana do tempo de atraso variou de 21 dias para neuroblastoma e 72 dias para sarcoma de Ewing e nos pacientes mais velhos, este tempo para diagnóstico foi maior.

Saha *et al* (1993) também concluíram que a maior idade dos pacientes e o tipo de tumor foram relacionados a um maior intervalo de tempo para a duração de sintomas, verificando que os tumores de Wilms apresentavam-se com um intervalo de tempo de sintomas menor (2,8 semanas) comparado aos tumores cerebrais (13,3 semanas).

Ferman (2005), avaliando pacientes portadores de rhabdomyosarcoma da infância encontrou 39,3% dos pacientes com doença metastática ao diagnóstico, interferido na sobrevida do grupo avaliado de forma significativa. A presença de massa como sintoma ocorreu em 89% dos pacientes, ao diagnóstico.

Em crianças portadoras de retinoblastoma, matriculadas no Hospital de Câncer de São Paulo, entre 1991 a 2000 observou-se que o atraso diagnóstico contribuiu para um pior prognóstico; nos pacientes com tempo de queixa menor que seis meses, a sobrevida acumulada em 5 anos foi de 91%, entretanto os pacientes com sintomas há mais de 6 meses, a sobrevida acumulada em 5 anos foi de 78% (RODRIGUES *et al*, 2004). Neste

mesmo estudo os principais sinais e sintomas relacionados ao câncer infantil foram: presença do tumor, leucocoria, dor óssea, dor abdominal, adenopatia, febre, cefaléia, anemia e estrabismo e relata que os sinais e sintomas do câncer são em sua maioria inespecíficos e ainda “*observa-se crianças chegando aos centros de tratamento com massas volumosas, ulceradas ou submetidas a cirurgias com técnicas inadequadas, colocando em risco o prognóstico*” (RODRIGUES, 2002).

É fundamental a criação de estratégias que auxiliem no diagnóstico precoce do câncer infantil (POLLOCK *et al* 1991; FERMAN, 2005). Rodrigues (2002) sugere a intervenção por parte das sociedades médicas e instrumentos governamentais, com o objetivo de diagnosticar precocemente o câncer infantil, como programas de educação continuada aos profissionais de saúde, assim como a realização de maiores estudos para avaliar os fatores associados ao tempo para o diagnóstico (FAJARDO *et al*, 2002).

Em Santa Catarina, Brasil, entre 1994 a 1998, um estudo de base hospitalar, mostrou que em crianças de zero a 14 anos com doença localizada ao diagnóstico, (estádio I e II) 83,7% estavam vivas, enquanto que, dos pacientes com doença avançada, (estádio III e IV) 44,3 % permaneciam vivas no período (SILVA *et al*, 2002).

As pesquisas relacionadas aos fatores para o maior tempo para o diagnóstico apontam que o intervalo de tempo para o diagnóstico também referido pela expressão *lag time* contribui para os resultados do tratamento (Rodrigues, 2005 APUD Worden JW, Weisman AD. Psychosocial components of lagtime in cancer diagnosis. J Psychosom Res 1975).

1.9 - MORTALIDADE POR CÂNCER INFANTIL:

A mortalidade por câncer infantil nos países em desenvolvimento é superada pelas doenças infecciosas e acidentes (MIRRA *et al*, 2004).

Entre 1990 a 1999, através de dados de registros de câncer de cinco grandes regiões francesas que proporcionam uma cobertura de 32 % da população do país, foi verificado que câncer infantil é a segunda causa de mortalidade abaixo de 15 anos, ultrapassada somente por acidentes não intencionais na França (DÉSANDES *et al*, 2005).

Em 1986, estatísticas mostravam o câncer como a segunda causa de mortalidade nos Estados Unidos entre um e 14 anos de idade, com 12 % do total das causas de mortalidade nesta faixa etária (ROBISON, 1997). A mortalidade por câncer infantil está diminuindo com o passar dos anos, e as estatísticas de 1995 mostram que as maiores causas de morte em crianças e adolescentes até 20 anos foram condições relacionadas ao período perinatal, acidentes, anormalidades genéticas, homicídios e AIDS. Assim, o câncer infantil correspondeu a menos de 4% para este último período, o que evidencia avanços no tratamento (RIES *et al*, 1999).

No Brasil, em registros do DATASUS, a mortalidade no país por neoplasia maligna em crianças mostra que o câncer foi a segunda causa de morte entre 5 a 19 anos superada somente por causas externas, que incluem os acidentes de transportes, queimaduras, afogamentos, intoxicações, suicídios e homicídios (BLANK & LIBERAL, 2005; BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2008).

Durante o primeiro ano de vida, as principais causas de mortalidade são as afecções do período perinatal com 56% dos casos e as malformações com 13%, ficando o câncer neste período com 0,3%. Entre um a quatro anos, as neoplasias ocupam o terceiro lugar, sendo superadas por doenças respiratórias e infecções (BLANK & LIBERAL, 2005; BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2008).

O país passa pela transição epidemiológica com diminuição da mortalidade por causas infecciosas e aumento das doenças crônico- degenerativas (GUERRA *et al*, 2005). As doenças do aparelho respiratório, infecciosas e perinatais, ainda permanecem como uma importante causa de mortalidade abaixo de 5 anos (BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2008).

A redução observada da mortalidade por câncer infantil pode ser atribuída às abordagens multidisciplinares como resultado da associação de terapêuticas específicas para o combate ao câncer, tais como quimioterapia, cirurgia e radioterapia e a diminuição das complicações relacionadas ao tratamento (PETRILLI *et al*, 1997).

Bleyer, em 1990, através do estudo de prevalência de adultos jovens entre 15 e 45 anos de vida curados de câncer da infância nos Estados Unidos, estimou que possivelmente, no ano 2010, haveria uma pessoa curada de câncer na infância para cada 250 habitantes.

Atualmente, cerca de dois terços das crianças em tratamento sobreviverão pelo menos cinco anos e muitas serão curadas sendo o conceito da cura de câncer definido por pacientes que se mantêm sem recidiva por um período de cinco anos após o término do tratamento (PETRILLI *et al*, 1997; COVIC *et al*, 2004).

1.10- SOBREVIDA DO CÂNCER INFANTIL:

A sobrevida para o câncer infantil difere de um país para outro e, nos países em desenvolvimento ela é ainda muito baixa quando comparada com a sobrevida dos países desenvolvidos (BRAGA *et al*, 2002; MIRRA *et al*, 2004).

O EUROCCARE *Working Group* (GATTA *et al*, 2003) publicou a sobrevida em cinco anos dos pacientes portadores de tumores da infância avaliados a partir de 45 registros de câncer de base populacional em 20 centros na Europa: 24.620 casos foram diagnosticados entre zero a 14 anos de idade, entre 1990 a 1994, a sobrevida variou de 45% na Estônia a 90% nos Países Nórdicos; na Polônia, Eslovênia, Eslováquia e República Tcheca foram identificadas as taxas de 60 a 70%. Na Alemanha, Suíça e Países Nórdicos, taxas acima de 75% foram relatadas. Em toda a Europa, a sobrevida de 5 anos foi de 79% para leucemias agudas e astrocitoma cerebral (GATTA *et al*, 2003).

Berger *et al* (2006) avaliaram incidência e sobrevida de câncer da infância na região francesa Rhône- Alpes: constataram uma sobrevida em cinco anos para todos os tumores abaixo de 15 anos de 75%; a incidência e sobrevida respectivamente para cada grupo de tumor foi para retinoblastoma (2,5 e 94,1%) linfomas (12,3 e 91,6%), tumores renais (5,8 e 89,9%), carcinomas (2,4 e 85%) tumores hepáticos (1 e 75%), leucemias (30,2 e 73%), tumores do sistema nervoso simpático (9,1 e 71,1%), tumores de células germinativas (1,1 e 71%), tumores ósseos (6,1 e 60,9), tumores do sistema nervoso central (24,7 e 60,1%) e sarcomas de partes moles incidência de 4,1 e sobrevida de 58,6%.

No Japão, Osaka, as taxas de sobrevivência em cinco anos em crianças até 14 anos, foram de 58% para todos os tipos de tumores diagnosticados; o estudo teve seguimento de 20 anos, com melhores taxas no segundo período do estudo, entre 1985 a 1994, sendo relatadas 93% para retinoblastoma e 75,3% para tumor de Wilms; as piores taxas observadas foram para leucemias não linfocíticas com 42,2% e tumores hepáticos com 56,7% (AIJIKI *et al*, 2004).

No Brasil, estudos em Goiânia realizado no período de 1989 a 1994, a sobrevivência global em cinco anos para o câncer infantil foi de 48% para todos os tumores entre zero a 15 anos de idade, similares às taxas encontradas nos países em desenvolvimento.

No município de São Paulo, nos períodos de 1993, 1997 e 1998, a avaliação de resultados de vários centros de tratamento, mostrou que a probabilidade de sobrevivência acumulada até 60 meses foi de 41% para o total de pacientes de zero a 14 anos; as piores taxas foram para leucemias mielóides (15%), tireóide e tumores de glândulas endócrinas (22%), órgãos genitais femininos (30%), osteossarcoma (33%) e tumores do sistema nervoso central (SNC) (33%); as melhores taxas de sobrevivência foram observadas no retinoblastoma (69%), tumor renal (69%) e linfoma (66%) (MIRRA *et al*, 2004).

Em outro estudo em São Paulo, a partir do RHC do Hospital do Câncer, a sobrevivência de câncer em pacientes abaixo de 18 anos, mostrou que 54% dos pacientes estão vivos e a sobrevivência em cinco anos foi de 63% para todo o grupo (MENDES, 2002).

A análise da sobrevivência em cinco anos para pacientes abaixo de 15 anos avaliada no Hospital Erasto Gaertner, Curitiba, foi de 87,4% para pacientes com tumores em estádios clínico I e 17,5% para pacientes com tumores em estágio IV (LIGA PARANAENSE DE COMBATE AO CÂNCER, 2004).

O prognóstico dos pacientes, de zero a um ano de idade é mais sombrio, com sobrevivência relativa em cinco anos de 35% para leucemia aguda, enquanto para crianças maiores é de 70%; nos tumores do sistema nervoso central o prognóstico também é pior em bebês, com sobrevivência relativa em cinco anos para ependimoma de menos de 20% e para tumor neuroectodérmico primitivo e meduloblastoma a sobrevivência em cinco anos é menor que 30% (RIES *et al* 1999).

Os pacientes portadores de neuroblastoma com idade abaixo de um ano têm melhor prognóstico e são exceção, pois apresentam taxas de sobrevida relativa em cinco anos de 80%, em contraste com tumores diagnosticados acima de um ano, quando as taxas são de 45% de sobrevida relativa (RIES *et al*, 1999).

Excetuando-se o neuroblastoma, as crianças maiores apresentam um melhor prognóstico; na Itália (ITACARE WORKING GROUP), no período de 1978 a 1989, incluindo 1768 casos de crianças entre zero a 14 anos, com câncer e 29 casos de osteossarcoma diagnosticados na faixa etária de 15 a 19 anos, observou-se que a sobrevida foi de 74% para LLA, 40 % para outras leucemias, tumores do SNC (65%), osteossarcoma (66%), rabdomiossarcoma (74%), Ewing (55%), neuroblastoma (64%), Wilms (78%) e 100% para retinoblastoma, similar a dos centros do Reino Unido e Estados Unidos (MAGNAMI & PASTORE, 1997).

Em relação à sobrevida no grupo dos adolescentes (15 a 19 anos), as taxas de sobrevida em cinco anos, aumentaram de 69 % entre 1975 a 1984 para 77% entre 1985 a 1994; nos portadores de doença de Hodgkin , tumores de células germinativas, câncer de tireóide e melanoma a sobrevida atinge 90% enquanto no sarcomas de Ewing, osteossarcoma, LLA e LMA as taxas de sobrevida permanecem abaixo de 60% (RIES *et al*, 1999).

Apesar da melhora na sobrevida do câncer em adolescentes, estudos relatam que é neste grupo em que o aumento do tempo de sobrevida tem ocorrido de forma mais lenta quando comparado aos tumores pediátricos; a taxa anual nos Estados Unidos de aumento na sobrevida corresponde a 0,91% ao ano, no adolescente, enquanto que nos pacientes abaixo de 14 anos situa-se entre 1,59% a 1,72% ao ano. Esta diferença está relacionada a inúmeros fatores como: acesso do adolescente aos serviços de saúde, escassez de ensaios clínicos na faixa etária do adolescente, percentual menor de inclusão dos adolescentes em seguro de saúde, dificuldades na condução do tratamento relacionada ao especialista, se pediatra ou oncologista clínico e nas doses efetivas para a cura e sua toxicidade, adesão ao tratamento e ao sentimento de invencibilidade do adolescente que podem aumentar o intervalo de tempo para o diagnóstico (ALBRITTON & BLEYER, 2003).

1.11- TRATAMENTO DO CÂNCER INFANTIL:

Em relação ao tratamento é fundamental a abordagem precoce e multidisciplinar, contribuindo para a melhora dos resultados nos pacientes pediátricos.

As crianças devem ser tratadas em centros especializados para tratamento de câncer infantil e conduzidas por especialistas em oncohematologia pediátrica com grupo de apoio multidisciplinar voltado para o atendimento da criança e adolescente (AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS, 1997). Os resultados da terapia são superiores quando conduzidos nestes centros e os profissionais devem reconhecer a importância dos estudos clínicos randomizados como o melhor método de identificar as estratégias para o sucesso do tratamento (AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS, 1997).

Os ensaios clínicos são um instrumento para definir os efeitos tardios do tratamento, a investigação das causas do câncer infantil através de estudos epidemiológicos e suporte para as pesquisas da biologia do câncer; contribuindo informações importantes para o refinamento do tratamento de tumores (LUKENS, 1994).

O tratamento acarreta toxicidades significativas com um risco que pode ser previsto conforme a terapia recebida; a toxicidade tardia resulta da ação da doença e do tratamento, e pode ocasionar seqüelas: cognitivas, cardíacas, fibrose pulmonar, complicações renais, seqüelas ortopédicas secundárias a amputações e a radioterapia, deficiências hormonais, esterilidade, retardo de crescimento e desenvolvimento e neoplasias secundárias (MARINA, 1987). O acompanhamento desta população é fundamental para monitorar o impacto das modificações de terapia decorrentes de toxicidade, complicações tardias seqüelas e avaliação dos novos tratamentos (MARINA, 1987).

O estudo Childhood Cancer Survivor Study (CCSS) avaliou o estado dos pacientes após cinco anos de sobrevivência do câncer da infância, verificou que: a mortalidade por causa específica é 10,8 vezes maior que na população em geral, dos Estados Unidos; a maior causa de morte nesta coorte foi a recorrência do tumor original em 67% dos casos; a recorrência do tumor foi alta após 5 e 9 anos do diagnóstico e quando a recorrência foi

excluída, o risco de morte comparado à população americana foi 19 vezes maior; as causas principais de morte foram a neoplasia sólida em campos previamente irradiados e segunda leucemia primária em pacientes que usaram agentes alquilantes e epidofilotoxinas (MERTENS *et al*, 2001).

O uso de antracíclicos e a radioterapia de mediastino produzem morbidade cardíaca substancial e no estudo do CCSS, o risco encontrado foi dez vezes maior quando havia exposição à radioterapia pulmonar com uma mortalidade duas vezes mais alta no sexo feminino quando comparada ao sexo masculino (MERTENS *et al*, 2001).

Em outro estudo, avaliando a sobrevida tardia, após 15 anos de tratamento de câncer em pacientes abaixo de 20 anos, tratados na era das modernas terapias, incluindo megavoltagem e associações de quimioterapia, observou-se que havia excesso de mortalidade nesta população e as causas mais freqüentes de morte foram respectivamente a recorrência do câncer original, segunda neoplasia e doença cardíaca (GREEN *et al*, 1999).

A segunda neoplasia é um evento infreqüente, mas muito grave e em todos os grupos diagnósticos de câncer foi encontrado um risco aumentado para segunda neoplasia de acordo com Neglia *et al* (2001). Quando a análise é realizada para todos os diagnósticos (Tabela 3) o risco encontrado de segundo câncer foi de 6,38.

Em outro estudo de mortalidade na Inglaterra, avaliando crianças após cinco anos do término do tratamento de câncer, diagnosticadas antes de 1971, o número de mortes atribuídas ao seguimento foram: 550 (74%) por recorrência do tumor, 61 (8%) por segunda neoplasia maligna e 49 (7%) por condições relacionadas ao tratamento do tumor (HAWKINS *et al*, 1990).

Tabela 3- Comparação do risco para segunda neoplasia maligna por diagnóstico de câncer em sobreviventes de câncer na infância

Grupo Diagnóstico	Razão de chance	Incidência	Risco absoluto
Todos os diagnósticos	6.38 (5.69 to 7.13)*	3.18	1.88
Doença de Hodgkin	9.70 (8.05 to 11.59)	7.63	5.13
Sarcoma de partes moles	7.03 (4.92 to 9.73)	3.98	2.33
Neuroblastoma	6.59 (3.28 to 11.79)	1.87	0.95
Tumor Rim	6.03 (3.37 to 9.95)	1.62	1.01
Leucemia	5.66(4.37 to 7.22)	2.05	1.20
Câncer ósseo	4.50 (2.96 to 6.55)	3.28	1.79
SNC	4.44 (2.88 to 6.56)	2.14	1.13
Linfoma não Hodgkin	3.21(1.76 to 5.39)	1.87	0.89

Fonte: *Journal of the National Cancer Institute, Vol. 93, No. 8, April 18, 2001 -Second Malignant Neoplasms in Five-Year Survivors of Childhood Cancer: Childhood Cancer Survivor Study (NEGLIA et al,2001)*

Sinais convencionados utilizados:

*IC Intervalo de Confiança

É importante considerar: os fatores genéticos associados ao maior risco de mortalidade por segunda neoplasia e a terapia adotada, o entendimento das taxas de mortalidade, as modalidades terapêuticas utilizadas, os aspectos clínicos das doenças, características demográficas da população que propiciem definir as modalidades terapêuticas associadas com mais alta mortalidade, quais pacientes irão necessitar de acompanhamento especial e as intervenções que possam reduzir a mortalidade excessiva em crianças sobreviventes de câncer, e assim focar estratégias que possam aumentar a sobrevida dos pacientes com diagnóstico de câncer e que diminuam as conseqüências tardias da doença e de seu tratamento (MERTENS *et al*, 2001).

1.12- ASPECTOS PSICOLÓGICOS E SOCIOECONÔMICOS DOS PACIENTES COM CÂNCER INFANTIL:

1.12.1- ASPECTOS PSICOLÓGICOS E SOCIAIS:

O câncer infantil é uma doença que envolve altos custos financeiros para diagnóstico, estadiamento, tratamento e condução das seqüelas provocadas pela doença e terapia; aglutina em torno de si um grande envolvimento familiar e da equipe de tratamento (MIRRA *et al*, 2004).

A situação psicossocial da criança e da família deve ser avaliada desde o diagnóstico, envolvendo intervenções sociais e psicológicas feitas por equipe interdisciplinar preparada. Devem ser programadas as estratégias para reeducação, conquista de autonomia, reabilitação e reconstruções por próteses (VALLE, 1994).

A cura, sendo um objetivo vitorioso, quando alcançado, tem seus aspectos especiais e que envolvem recursos.

Conviver com a cura é reorganizar o passado centrado em torno do câncer e do tratamento. É fazer um balanço dos ganhos e perdas que, freqüentemente, vem acompanhado de uma maior ou menor exigência de reparar um passado doloroso. Cada qual evolui dentro de suas possibilidades pessoais e das condições em que foram cuidados pela família e pela equipe (...) é preciso retomar a vida normal (...) aceitar a nova imagem de si (...) restaurar progressivamente a identidade abalada. (VALLE, 1994 p. 26).

SILVA *et al*, (2005) avaliaram o número de publicações brasileiras a respeito da abordagem psicossocial em câncer infantil no período compreendido entre 1998 a 2004, encontrando somente 56 trabalhos brasileiros entre dissertações, capítulos de livros, teses, artigos e livretos explicativos, entretanto evidenciam o aumento do número de publicações em relação a avaliações anteriores. Os estudos encontrados reforçam que a criança tem uma visão positiva da escola, esforçam-se para freqüentá-la e ter bom desempenho, apesar das limitações físicas impostas pela doença e seu tratamento (MOREIRA, 2002).

A escola é um importante mecanismo de estímulo ao retorno das atividades normais e busca da autonomia.

No Brasil a Lei nº 9.394 de Diretrizes e Bases da Educação, de 20 de dezembro de 1996, estabelece o atendimento educacional especializado gratuito aos alunos com necessidades especiais, preferencialmente na rede regular de ensino, no item 3 do artigo 4º. Os currículos, métodos e terminalidade específica devem ser diferenciados para os portadores de necessidades especiais. Os alunos que necessitam de acompanhamento especial por condições e limitações de saúde são definidos pelo Conselho Nacional de Educação, por meio da Resolução nº 02, de 11 de setembro de 2001, obedecendo ao paradigma da

inclusão, regulamentando inclusive a classe hospitalar e o atendimento pedagógico domiciliar (BRASIL, MINISTÉRIO DA EDUCAÇÃO, 2002).

1.12.2 - ESCOLARIDADE MATERNA:

O grau de escolaridade materna é um fator importante para os cuidados em pediatria. Ribeiro, 2003, avaliando as diferenças de mortalidade pós- neonatal entre as crianças do nordeste e do restante do Brasil recomenda que para redução dos níveis de mortalidade pós- neonatal, as ações das políticas públicas, entre outros fatores, devem ser direcionadas ao aumento do nível de escolaridade materna.

Em crianças com câncer, Farjado *et al* (2002), verificaram que a escolaridade materna foi uma variável prognóstica significativa associada ao maior tempo para o diagnóstico na cidade do México.

Antoneli *et al* (2004), avaliando crianças portadoras de retinoblastoma encontrou associação significativa ($p= 0,005$) entre o grau de escolaridade dos pais e a extensão da doença, onde pais com educação superior apresentavam maior percentual de doença intra-ocular quando comparados com pais com escolaridade primária ou inferior.

1.12.3- DISTÂNCIA DO CENTRO DE TRATAMENTO:

Em relação à distância entre o local de residência e o local de tratamento, um estudo realizado no Canadá (KLEIN-GELTINK *et al*, 2005) avaliando o impacto da distância entre a residência e o centro de tratamento, não encontraram relação entre a distância e o tempo para início do tratamento. Neste mesmo estudo Klein-Geltink *et al*, encontraram significância ($p=0,01$) quando avaliaram a distancia e o contato com o primeiro profissional de saúde e o encaminhamento para o oncologista.

Já Fajardo *et al* (2002), verificaram que foram variáveis prognósticas associadas ao maior tempo para diagnóstico a idade entre 10 a 14 anos, o baixo nível de escolaridade materna, o local de residência longe do centro de tratamento, a população sem acesso à seguridade

social, além do tipo de tumor (doença de Hodgkin e retinoblastoma), na cidade do México, em crianças com câncer.

1.12.4 - SUPORTE DE ASSISTÊNCIA SOCIAL:

A situação sócio econômica da população no Brasil, segundo a Pesquisa Nacional por Amostra de Domicílios (PNAD) para o ano de 2005 mostrou que o percentual de famílias com crianças abaixo de 14 anos de idade, com renda *per capita* abaixo de meio salário mínimo (SM) situa-se em cerca de 39,6%.

Na região Sudeste, em Minas Gerais, a renda *per capita* abaixo de meio salário mínimo correspondeu a 38,9%. Já na região nordeste, os níveis variam de 68,6% no Piauí a 55,7% no Rio Grande do Norte. Os menores percentuais de famílias com renda *per capita* abaixo de meio salário mínimo ocorrem na região sul, com 29,4% no Paraná e 15,6% em Santa Catarina (BRASIL, MINISTÉRIO DO PLANEJAMENTO, ORÇAMENTO E GESTÃO, 2006).

Foram criados mecanismos de assistência social no país e entre eles a Lei Orgânica da Assistência Social (LOAS) nº 8742 de sete de dezembro de 1993 (Ministério da Previdência Social, 1998; 2003; 2006), permite ao paciente com neoplasia receber um salário mínimo mensal em caso de comprovada incapacidade ou limitação pela doença ou tratamento, desde que a família não esteja recebendo outro benefício e possua renda *per capita* inferior a $\frac{1}{4}$ do salário mínimo.

Os pacientes com neoplasia podem requerer o benefício e são encaminhados para a perícia médica do Instituto Nacional de Previdência Social, com os exames que comprovam a doença e relatório médico.

Okabayashi (1994) ressalta os avanços da lei, porém, enfatiza a necessidade de que a avaliação da concessão do benefício seja feita por equipe multidisciplinar para que a inclusão ou exclusão do mesmo seja integralmente baseada nos direitos do cidadão e nos direitos a assistência social de forma integral.

Ferman (2005), em um estudo brasileiro, avaliando crianças portadoras de rabdomiossarcoma, não encontrou diferença significativa relacionada às variáveis socioeconômicas e as curvas de sobrevida, porém as características da população quanto à renda familiar foi pouco variável e 50% dos pacientes observados tinham níveis abaixo da linha da pobreza, com renda per capita menor que 0,5 salário mínimo/ mês. Fazem-se necessários maiores estudos para avaliar aspectos socioeconômicos dos pacientes portadores de neoplasias malignas (FERMAN, 2005).

Todos os objetivos para a cura do câncer infantil devem ser buscados. A cura de todos os pacientes nem sempre será possível e neste sentido torna-se também fundamental a criação de estratégias que promovam a educação em cuidados paliativos. Deve existir equidade entre o tratamento curativo, o prolongamento da vida e os cuidados paliativos (HARRIS, 2004).

Todas as crianças sem a possibilidade da cura de seu câncer devem ser acolhidas e vivenciarem a “melhor vida antes da morte” (“life before death”). (HILMELSTEIN *et al*, 2004; HILDEN, 2005).

No mundo todo, dos 160 000 novos casos de câncer infantil diagnosticados, 80% destes pacientes têm dificuldades de acesso ao tratamento, escassez de recursos humanos, medicações essenciais inviabilizadas, infra-estrutura inadequada, competição entre a morbidade e mortalidade, ausência de suporte governamental ou de organizações não governamentais internacionais e ausência de registros de câncer (RIBEIRO, 2007).

Os avanços do tratamento do câncer infantil foram importantes, porém a lacuna de desigualdade entre populações de alta e baixa renda é grande. A adoção de protocolos de tratamento, o desenvolvimento de pesquisas e de grupos de excelência, suporte de organizações governamentais e não governamentais, acesso a medicamentos de alto custo e eficazes (MASERA *et al*, 2005) e a implementação de registros de câncer são fundamentais para a melhora no tratamento curativo, cuidados paliativos e qualidade de vida. Resultados equiparados aos países ricos, com melhor acesso são possíveis de serem alcançados no Brasil.

2 - JUSTIFICATIVA DO ESTUDO:

A sobrevida dos pacientes portadores de leucemia apresentou uma profunda melhora, com percentuais de 5% em 1960 aos atuais 70% e nos tumores sólidos da infância, a sobrevida em cinco anos aumentou de 28% em 1960 a mais de 70% para determinados grupos de tumores, na década de 90, nos Estados Unidos (PRATT, 1996). Este progresso iniciou-se com a formação dos grupos cooperativos de tratamento, na década de 50, repercutindo na melhora dos resultados de tratamento; os pacientes são seguidos através de um protocolo de diagnóstico, estadiamento, tratamento e seguimento. São inúmeros os exemplos: na Europa, a Sociedade internacional de Oncologia Pediátrica-SIOP, organiza e conduz inúmeros protocolos de tratamento (PRATT, 1996). Nos Estados Unidos cerca de 4000 crianças são monitoradas por ano pelo National Cancer Institute, representando cerca de 20% de todos os pacientes portadores de câncer nos EUA.

No período entre 1973 a 1986, 90% dos pacientes já participavam de ensaios clínicos e eram manejados por instituições ligadas ao Pediatric Oncology Group (POG) e Childrens Cancer Study Group (CCSG) que conduziam inúmeros estudos de câncer da infância e adolescência (BLEYER, 1990).

Em 2000 foi formado o Children's Oncology Group (COG), a partir da união de grupos cooperativos já existentes como o CCSG, POG, Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group (IRS) e o National Wilms Tumor Study Group (NWTs). Este grupo conduz as pesquisas relacionadas ao câncer infantil nos EUA, e agrega cerca de mais de 5000 profissionais em todo o mundo, com a missão de “curar e prevenir o câncer da infância e adolescência através de descobertas científicas e compaixão nos cuidados ” (ROSS & OLSHAN, 2004).

No Brasil experiências bem sucedidas através da criação dos Grupos Cooperativos para Tratamento do tumor de Wilms e leucemias resultaram em importante contribuição nos resultados dos tratamentos e redução de toxicidade (BRANDALISE *et al*, 1993; CAMARGO & FRANCO, 1994) confirmando que a condução do câncer infantil exige fidelidade em todos os aspectos para que haja o sucesso nos resultados da terapia adotada (SREDNI, 2000).

A criação de registros de câncer é também um importante passo para o aumento das pesquisas e dos investimentos no tratamento das neoplasias. Estes registros são a base para o planejamento de estratégias para o atendimento do paciente oncológico, de forma eficaz e direcionam as políticas relacionadas ao controle da doença no âmbito da saúde pública (SILVA *et al*, 2002).

Em 2005, GUERRA *et al*, ressaltaram que: “A freqüência de distribuição dos diferentes tipos de câncer apresenta-se variável em função das características de cada região, o que enfatiza a necessidade do estudo das variações geográficas nos padrões desta doença, para seu adequado monitoramento e controle”.

Em pediatria, os estudos epidemiológicos do câncer infantil são escassos e na maioria, observacionais, se comparados aos estudos do câncer dos adultos, os maiores dados a respeito do câncer infantil resultam de estudos das leucemias, sendo raros estudos sobre tumores sólidos (QUESNEL & MALKIN, 1997, LITTLE, 1999). Os tumores sólidos correspondem a 58% dos casos e as hemopatias malignas a 42% dos casos (BERGER *et al*, 2006) dados semelhantes aos encontrados em Curitiba, Brasil, onde os tumores sólidos pediátricos corresponderam a 61,4 % do total de neoplasias atendidas (LIGA PARANAENSE DE COMBATE AO CÂNCER, 2004). A dificuldade na avaliação dos tumores sólidos está no grande grupo de doenças e sua heterogeneidade, dificultando os estudos comparativos.

Em função da raridade do câncer infantil, da escassez de dados a respeito dos tumores sólidos, na necessidade de conhecer a população assistida e avaliar as necessidades para a melhor assistência em nossa região, optou-se pela abordagem desta temática. Não existem em nossa região estudos relacionados aos tumores da infância e adolescência.

Espera-se que este estudo possa fornecer subsídios para implantação de um banco de dados de tumores sólidos tratados no município e extração de possíveis orientações para a condução e diagnóstico precoce dos tumores pediátricos. Desta forma, recursos técnicos e humanos poderão ser planejados conforme a realidade da região, assim como melhorar a sensibilização de todos os envolvidos para estruturar e estimular a participação em protocolos clínicos prospectivos para o tratamento do câncer infantil.

3- OBJETIVOS

3.1- OBJETIVOS:

3.1.1- OBJETIVO GERAL:

Descrever o perfil demográfico, social, clínico, patológico e tratamento dos portadores de neoplasia na faixa etária de zero a 16 anos, assistidos no município de Juiz de Fora, diagnosticados no período de janeiro de 1997 a dezembro de 2006.

3.1.2- OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

1. Descrever o perfil demográfico: idade, sexo, cor da pele
2. Descrever o perfil social: local de atendimento, município de residência (procedência), distancia em Km entre a residência e o centro de tratamento, registro de anamnese social no prontuário de atendimento, assistência por plano de saúde (SUS ou privado), forma de pagamento do tratamento, necessidade de ordem judicial para receber tratamento indicado, diagnóstico de crianças em situação de risco social, composição do núcleo familiar em número de pessoas, renda familiar, situação de trabalho dos pais, recebimento de benefício social conforme a LOAS, grau de escolaridade materna, freqüência do paciente à escola.
3. Descrever as principais características clínicas relacionadas à doença: história familiar de câncer, grau de parentesco com familiar portador de câncer, presença de doenças genéticas associadas, tipos de tumores diagnosticados, comportamento, base utilizada para o diagnóstico, solicitação de imunohistoquímica, sinais e sintomas que levaram ao diagnóstico, encaminhamento a outros centros de tratamento, presença e tipo de intervenção terapêutica prévia, presença de intervenção terapêutica prévia conforme o tumor, estadiamento da doença.
4. Descrever as principais características relacionadas ao tratamento realizado: tratamento realizado, necessidade de internação em unidade de terapia intensiva, percentual de óbitos

no período e relação dos óbitos com o tipo de tumor, estadiamento e distancia do centro de tratamento, estado vital dos pacientes ao término do estudo.

5) Identificar possíveis fatores que possam colaborar para a melhora da qualidade do atendimento ao câncer da infância e adolescência na região.

4- METODOLOGIA:

4.1 - POPULAÇÃO DE ESTUDO:

Foi constituída pelos pacientes de zero a 16 anos portadores de tumores sólidos diagnosticados no período de janeiro de 1997 a dezembro de 2006, assistidos nos serviços de oncologia no município de Juiz de Fora.

4.2 - LOCAL DE REALIZAÇÃO DO ESTUDO:

O município de Juiz de Fora está localizado na região da Zona da Mata Mineira e destaca-se como pólo macro-regional de atendimento em saúde. Oferece procedimentos de alta complexidade para diversas patologias, incluindo o câncer, tanto na rede pública, quanto na rede privada.

A cidade possui uma população de 513.348 habitantes estimada para 2007 e uma área territorial de 1.437 Km² (BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2008) e dispõe de três hospitais de atendimento oncológico, oferecendo estrutura para o tratamento especializado das neoplasias.

O fluxo de atendimento no município, que possui gestão plena da saúde, é regulado pelo Plano Diretor de Regionalização (PDR) - MG e pela Programação Pactuada Integrada da Assistência (PPI), que garante o acesso à atenção básica, média e à alta complexidade.

Juiz de Fora tem uma ampla rede de assistencial tem condições de fornecer serviços em saúde conforme a Portaria GM/MS nº 399 de 22 de fevereiro de 2006, seguindo as Diretrizes Operacionais dos Pactos pela Vida, em Defesa do SUS e da Gestão, que orienta a gestão do SUS baseada na regionalização definida pelas regiões de saúde (BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2006).

As regiões de saúde são recortes territoriais, identificados pelos gestores, a partir de redes de infra-estrutura para o atendimento necessário, observando-se também a influência de fatores epidemiológicos, culturais, econômicos e sociais. A macro-região

Sudeste é composta por oito micro-regiões, com um total de 94 municípios e uma população de 1.558.495 habitantes. Juiz de Fora é o centro desta macro-região.

4.3 - CRITÉRIOS DE INCLUSÃO E EXCLUSÃO DOS PACIENTES:

4.3.1- CRITÉRIOS DE INCLUSÃO:

Pacientes com idade entre zero e 16 anos, assistidos no município de Juiz de Fora e que sejam portadores de:

- a) neoplasias malignas de qualquer localização;
- b) tumores intracranianos e intra-espinhais malignos, de baixo grau de malignidade ou de comportamento incerto e tumores benignos;
- c) lesões de morfologia de comportamento de baixo grau ou desconhecido de qualquer outra localização.

As lesões tumorais clinicamente malignas, cuja biópsia seja contra indicada por dificuldades de acessibilidade cirúrgica como nos casos de gliomas difusos de tronco cerebral, gliomas de via óptica diencefálicos, tumores de pineal. Emergências oncológicas, nas quais o paciente tenha falecido sem confirmação histopatológica, porém com imagem inequívoca de tumor, a despeito do tratamento, serão também incluídos no estudo, mesmo sem confirmação histológica.

4.3.2- CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO:

As neoplasias malignas hematológicas, leucemias e os linfomas, não foram objetos de estudo neste trabalho.

4.4- COLETA DE DADOS E INSTRUMENTOS:

O recrutamento dos casos foi realizado através da coleta de dados dos prontuários de registros dos pacientes nos hospitais de oncologia Instituto Oncológico de Juiz de Fora, Hospital 9 de Julho e Hospital Maria José Baeta Reis (Ascomcer) e registros da casa de apoio Fundação Ricardo Moysés Junior. Os casos assistidos não representam a totalidade

dos casos dos pacientes que foram tratados por plano de saúde privado no município. Representam a totalidade dos casos assistidos pelo SUS, a partir do fato de que foram registrados todos os pacientes cadastrados pelos hospitais de oncologia credenciados para atendimento ao SUS. Não é também um estudo de incidência.

Para coleta de dados foi elaborada uma ficha padronizada (Apêndice D).

HOSPITAIS

Os hospitais Instituto Oncológico de Juiz de Fora, Hospital 9 de Julho e Hospital Maria José Baeta Reis – Ascomcer, são os hospitais especializados para tratamento de câncer. Esta certificação é dada pelo Ministério da Saúde, após amplas avaliações e auditorias e que autorizam o tratamento oncológico especializado (BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE, 1998).

AMBULATÓRIO

O Departamento de Saúde da Criança e Adolescente (DSCA) é um setor da Secretaria de Saúde, Saneamento e Desenvolvimento Ambiental (SSSDA) do município de Juiz de Fora. Presta atendimento especializado pelo Sistema Único de Saúde, através de encaminhamento prévio por pediatra ou médico do Programa de Saúde da Família (PSF) com marcação de consultas à pacientes pediátricos residentes em Juiz de Fora e na região. Possui ambulatórios com níveis de atenção primária e secundária, com especialistas em várias áreas da saúde da criança. Neste departamento existe um ambulatório de oncologia pediátrica, criado em 1998, onde os pacientes são atendidos para investigação diagnóstica e controle após o tratamento. Há prontuário médico com registro de todos os dados dos pacientes e em muitos casos é a primeira linha de atendimento ao paciente oncológico.

CASA DE APOIO

A Fundação de Apoio a Portadores de Neoplasias da Infância e Adolescência Ricardo Moysés Junior (FRMJ), é uma instituição filantrópica, sem fins lucrativos que presta apoio aos pacientes e às famílias dos pacientes em tratamento de neoplasia em Juiz de Fora. Tem uma ampla estrutura, com casa de apoio, fornece medicamentos não quimioterápicos para tratamento ambulatorial, cesta básica de frutas e alimentos, e tratamento odontológico aos pacientes a que presta suporte. Fornece ainda exames não cobertos pelo SUS e exames com cobertura nos casos onde a criança tenha urgência em realizá-lo e não possa esperar a liberação pelo Setor de Diagnóstica e Terapêutica da SSSDA do Município de Juiz de Fora ou do município de residência.

4.4.1- ESTRATÉGIAS DE BUSCA DOS CASOS:

HOSPITAIS

No Hospital ASCOMCER, a pesquisa de prontuário foi elaborada através do cruzamento dos registros dos pacientes matriculados na FRMJ e no DSCA, para o nome e número de pacientes que lá foram tratados. Realizamos uma busca em aproximadamente 1000 prontuários, um a um e separados os pacientes do estudo. O RHC do hospital está em fase de implantação e poderia fornecer dados do ano de 2001, na ocasião do levantamento de dados. O arquivo do hospital também estava em mudança de endereço o que resultou na procura individual de cada pasta entre todos os atendimentos do período, adultos, adolescentes e crianças.

No Instituto Oncológico os casos de 1997 a 1999 foram coletados a partir de registro informatizado pela busca de todos os pacientes atendidos no período e cruzados com a data de nascimento. Os prontuários desta fase foram separados e avaliados um a um e separados os casos de tumores sólidos de zero a 16 anos atendidos no período de estudo. A partir do ano de 2000, o hospital tem implantado o Registro Hospitalar de Câncer (RHC), que forneceu os prontuários para avaliação, até o ano de 2007.

AMBULATÓRIO

No Departamento de Saúde da Criança e Adolescente não há registro informatizado dos pacientes. Há prontuário médico com registros dos atendimentos prestados. Todos os prontuários de pacientes atendidos no ambulatório de oncologia da criança e adolescente foram avaliados um a um, em cerca de 500 prontuários, que abrange crianças encaminhadas para investigação de algum sinal ou sintoma que possa estar relacionado ao câncer da infância e adolescência. Foram revisados prontuários de pacientes assistidos no período de agosto de 1997 a dezembro de 2006, separados todos os casos de tumores sólidos para estudo ocorridos em pacientes abaixo de 16 anos e incluídos no presente estudo.

CASA DE APOIO

Na FRMJ, os registros são informatizados e há prontuários de cada paciente separados por: pacientes em tratamento, pacientes falecidos e pacientes fora de tratamento (controle). Os prontuários são compostos de dados com o diagnóstico, o hospital em que a criança realiza o tratamento e informações sociais como renda familiar, números de pessoas da família que se sustentam com esta renda e a situação de trabalho dos pais. A família dos pacientes cadastrados é visitada por assistente social e por voluntários em sua residência, para comprovação das necessidades assistenciais relatadas.

Os prontuários de tumores sólidos foram selecionados um a um entre todos os pacientes cadastrados, em cerca de 524 prontuários de pacientes admitidos entre janeiro de 2007 a dezembro de 2006.

Pacientes cadastrados na FRMJ entre janeiro de 2007 a dezembro de 2006: 522

Pacientes cadastrados na FRMJ entre janeiro de 2007 a dezembro de 2006 portadores de doenças hematológicas: 240

Pacientes cadastrados na FRMJ entre janeiro de 2007 a dezembro de 2006 portadores de doenças benignas, incluindo anemia falciforme e hemangiomas com deformidade: 15

Pacientes cadastrados na FRMJ entre janeiro de 2007 a dezembro de 2006 com idade acima de 16 anos, com diagnóstico de tumor sólido: 43

Pacientes cadastrados na FRMJ entre janeiro de 2007 a dezembro de 2006:224

Estes dados foram extraídos e analisados a partir de relatório informatizado fornecido pela administração da FRMJ. Pacientes admitidos antes do período de estudo foram excluídos. Alguns pacientes não foram cadastrados na FRMJ por opção da família do paciente.

A coleta dos dados socioeconômicos foi complementada na FRMJ, quando não estavam descritos na anamnese médica ou social dos hospitais

Nos casos de óbito em domicílio ou em outro hospital, a data foi fornecida pela própria família por telefone ou pela FRMJ que também registra o estado vital da criança em todos os casos, mesmo após o término do tratamento.

O seguimento dos casos teve como data limite dezembro de 2006, compreendendo um período de tempo variável em função da data de entrada de cada caso no estudo.

4.5- DEFINIÇÃO DE VARIÁVEIS:

DATAS REGISTRADAS:

As datas registradas foram variáveis do estudo.

Data de nascimento:

Data coletada a partir da certidão de registro de nascimento, presente no prontuário de atendimento ou carteira de identidade ou cadastro de pessoa física.

Data da matrícula:

Correspondeu à data do registro da chegada do paciente ao centro de tratamento, ao DSCA e à casa de apoio em pacientes tratados em outros centros.

Data do laudo histopatológico e data da imunohistoquímica:

Registrada no laudo emitido pelo patologista na data de liberação do exame.

Data do diagnóstico:

Foi definida pela data de liberação do laudo histopatológico nos paciente que foram submetidos à biópsia ou cirurgia de ressecção do tumor. A data da imagem foi referida como a data do diagnóstico nos pacientes:

- Sem biópsia por condições clínicas ou tumores inoperáveis cuja acessibilidade cirúrgica não foi possível ou indicada;
- Em casos de emergências oncológicas a partir da admissão no centro de tratamento especializado
- Nos casos de tumores do rim que foram submetidos a quimioterapia pré operatória.

Data do término do tratamento:

Data do último tratamento de primeira linha realizado (quimioterapia ou radioterapia). Nos pacientes que realizaram tratamento cirúrgico isolado, consideramos a data da cirurgia como a data do término do tratamento.

Data do óbito: Confirmada pelo registro em prontuário, pelo atestado de óbito, nos pacientes que faleceram nos hospitais de atendimento. Nos pacientes que faleceram em casa ou outro hospital, a data foi fornecida pela FRMJ ou por contato com a família do paciente.

Data do último seguimento:

Data da última consulta realizada, registrada em prontuário.

4.5.1 - CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS E SOCIOECONÔMICAS

VARIÁVEIS ANALISADAS:

Sexo:

Masculino ou feminino.

Cor da pele/raça:

Definida pelo registro no prontuário em branca, preta, parda, amarela, indígena ou ignorada.

Idade ao diagnóstico definida por:

-Nos pacientes sem diagnóstico e sem tratamento: correspondeu a idade da matrícula no centro de tratamento

-Pacientes com diagnóstico e sem tratamento: definida pela data do diagnóstico

-Pacientes com diagnóstico e com tratamento prévio: definida pela data do diagnóstico da doença, por imagem ou histopatológico.

Centro de matrícula e tratamento dos pacientes:

Definido pelo registro dos pacientes nos hospitais de atendimento;

HOSPITAIS

Instituto Oncológico e Ascomcer: Definido pelo prontuário de atendimento comprovando a realização do tratamento oncológico no hospital em que está registrado e que pelas normas do RHC seja considerado analítico para o referido hospital de matrícula.

AMBULATÓRIO

Departamento de Saúde da Criança e Adolescente:

Foram incluídos no estudo os pacientes exclusivamente assistidos no Departamento de Saúde da Criança e Adolescente e que não realizaram tratamento nos hospitais de oncologia do município (Hospitais Instituto Oncológico e ASCOMCER). São pacientes que receberam tratamento em outro hospital e foram para lá encaminhados para fazer o seguimento ou em raros casos em que a criança foi operada com cirurgia curativa e não foi encaminhada para os hospitais de atendimento.

CASA DE APOIO

Fundação Ricardo Moysés Júnior:

A FRMJ matricula todos os pacientes que para lá são encaminhados independente da renda familiar. Os pacientes que no presente trabalho estão como registrados com da FRMJ são crianças tratadas, em outras clínicas e não tivemos acesso ao prontuário destes pacientes.

Município e Estado de residência:

Comprovados pela presença da Autorização para tratamento fora de domicílio autorizada pelo gestor do município de origem e por comprovante de residência obrigatório no atendimento oncológico.

Distância em quilômetros (Km) do Centro de tratamento:

Definida por consulta no mapa do Guia Quatro Rodas, 2007 e posteriormente categorizada em residência em Juiz de Fora, distância situada entre 23 a 99 km, entre 100 a 199 km e acima ou igual a 200 km.

Encaminhamento para outro centro de tratamento:

A partir da chegada ao atendimento de oncologia infantil no município e o motivo deste encaminhamento, definido pelas seguintes situações encontradas: paciente encaminhado por ausência de recursos para tratamento no município, paciente reside muito longe de Juiz de Fora, com risco de toxicidade pelo tratamento, paciente encaminhado á pedido da família, paciente encaminhado para segunda opinião e outro motivo de encaminhamento.

Presença de anamnese social no prontuário:

Avaliada pela ficha já elaborada pela assistente social de cada instituição.

Número de pessoas que se sustentavam com esta renda:

Registrada em anamnese médica, social ou da FRMJ.

Renda familiar:

Avaliada em salários mínimos da época; quando a renda não foi descrita em salários mínimos, a renda relatada foi transformada no salário mínimo vigente da época; a maioria dos valores desta variável foi coletada na FRMJ.

Situação de trabalho dos pais ou responsáveis:

Relatado em prontuário médico, social ou por informação do responsável e definida em: se estavam empregados se exerciam função formal (carteira de trabalho assinada) ou informal (sem carteira assinada) ou desempregados no momento do diagnóstico, se aposentados ou falecidos.

Recebimento de benefício:

Concedido pela Previdência Social, através da LOAS, após o diagnóstico, relatado em prontuário, no registro médico, social ou por informação dos responsáveis.

Grau de escolaridade materna e paterna:

Conforme a Lei de Diretrizes e Bases da Educação (BRASIL, MINISTÉRIO DA EDUCAÇÃO, 1996), categorizada em analfabeto, fundamental incompleto, fundamental completo, ensino médio incompleto, ensino médio completo, superior incompleto, superior completo e ignorada. Quando a informação estava em anos de estudo foi transformada para esta categorização.

Situação da frequência escolar:

Avaliada nos pacientes com idade acima de sete anos: antes do diagnóstico, durante o tratamento e após o término do tratamento oncológico, se vivos; a coleta desta variável foi por registro em prontuário ou por informação dos responsáveis pelo paciente.

4.5.2- CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

VARIÁVEIS ANALISADAS:

História familiar de câncer na família e o grau de parentesco:

Classificado em primeiro grau, segundo e terceiro grau quando história familiar positiva para câncer.

Presença de alterações associadas:

Esclerose tuberosa, neurofibromatose, Von Rippel Lindau, xeroderma pigmentoso, hemihipertrofia ou outras encontrada, registrada em prontuário.

Primeiro sinal e sintoma:

Percebido e relatado pela família e que motivou o diagnóstico da neoplasia e que pode ser considerado como primeira manifestação da doença, conforme dados epidemiológicos e clínicos da patologia.

4.5.3- CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS AO TUMOR:

VARIÁVEIS ANALISADAS:

Comportamento:

Definido conforme a Classificação Internacional de Doenças para Oncologia, Terceira Edição (2000), com a codificação morfológica da histologia, para posterior inclusão no grupo diagnóstico:

Benigno: código 0 em casos de tumores de localização em SNC

Baixo grau de malignidade: código 1.

Maligno Primário: código 3

Maligno metastático: código 6.

Grupo diagnóstico e o tipo histológico:

Conforme a classificação internacional do câncer infantil segundo Steliarova-Foucher *et al* (2005), baseada em Birch & Marsden(1987) e Kramárová *et al* (1996);

Base mais importante para a definição do diagnóstico:

Classificadas em: anamnese e exame clínico, exames de imagem (radiografia simples, ultrassonografia, tomografia computadorizada, ressonância nuclear magnética) citologia, histopatologia, imunohistoquímica, e análise bioquímica.

Estadiamento:

Todos os tumores foram estadiados conforme o protocolo pediátrico de tratamento utilizado e realizado equivalência entre os termos:

Estadio I e II: Doença localizada (1)

Estádio III: Doença Regional (2)

Estádio IV: Metastática (3)

A fibromatose agressiva foi considerada como não estadiável e incluída com a codificação (0).

A classificação TNM foi utilizada para estadiamento nos sarcomas de partes moles não rabdomiossarcomas e tumores ósseos malignos.

Nos tumores de Wilms bilateral cujo estadiamento é V, a extensão da doença foi definida pelo estadiamento de cada rim em separado e foi registrado o estadiamento mais avançado.

Os tumores do SNC foram inicialmente estadiados conforme o relato cirúrgico do neurocirurgião associado às imagens de ressonância magnética de todo o neuroeixo, no pós operatório.

Foram classificados em:

- ressecção total: quando todo o tumor foi ressecado
- ressecção subtotal: quando ocorreu mais de 50% de ressecção do tumor
- ressecção parcial: quando 10 a 50% do tumor foi ressecado
- biópsia: quando menos de 10% do tumor foi ressecado.

Após esta avaliação o estadiamento dos tumores do SNC foi classificado em:

1. Doença Localizada: ressecção total ou sub/quase total
2. Doença regional: ressecção parcial ou biópsia ou diagnóstico por imagem
3. Doença metastática; presença de metástase em neuroeixo ou extra SNC.

Os tumores de tronco cerebral, sem metástase ao diagnóstico foram considerados como Doença Regional.

Os pacientes portadores de retinoblastomas foram estadiados conforme a Classificação de Reese Ellsworth nos tumores intraoculares e considerados como doença localizada quando pertencentes aos Grupos I a V.

Nos pacientes com retinoblastoma extra-ocular, Classe I, II e III, a extensão da doença foi definida como doença regional e os pacientes Classe IV e V como doença metastática.

Os estadiamentos conforme os protocolos utilizados foram descritos na secção de anexos.

4.5.4- CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS AO TRATAMENTO:

Registro intervenção ou tratamento prévio e tipo de tratamento prévio:

Biópsia, cirurgia, quimioterapia, radioterapia ou controle clínico - isolados ou combinados, recebidos antes de chegar ao centro de tratamento oncológico no município de Juiz de Fora ou em outro hospital não oncológico da cidade de Juiz de Fora.

Tipo de tratamento:

Cirurgia, quimioterapia, radioterapia ou controle clínico - isolados ou combinados.

Necessidade de tratamento em centro de terapia intensiva:

Registrados em prontuário ou relatado pelo responsável pelo paciente.

Estado do paciente (*status vital*):

Ao término do período de observação do estudo foi definido por:

a) vivo fora de tratamento:

Paciente tratado com quimioterapia, radioterapia, cirurgia, combinados ou isolados e que se encontra em controle após o término do tratamento, sem evidência de doença em atividade.

b) vivo em tratamento:

Paciente em tratamento de primeira linha, sem recidiva.

c) vivo em tratamento por recidiva:

Paciente em tratamento por doença em progressão após primeira abordagem terapêutica ou recidiva de doença no sítio do tumor primário ou à distância.

d) paciente fora de possibilidade terapêutica oncológica atual:

Paciente tratado com modalidades combinadas, e encontra-se em progressão de doença, esgotando-se as alternativas de tratamento oncológico atuais, após exaustivas avaliações das opções terapêuticas.

e) óbito por complicação cirúrgica:

Paciente faleceu por complicação cirúrgica, registrado o tipo de complicação em prontuário.

f) óbito por toxicidade ao tratamento:

Óbito ocasionado por efeito da quimioterapia, compreendendo toxicidade hematológica (pancitopenia febril ou não), toxicidade neurológica, cardíaca e hepática e que tenha levado ao óbito, confirmadas por registro em prontuário.

g) óbito por doença:

Óbito por progressão do tumor, não relacionado à toxicidade do tratamento ou complicação cirúrgica, documentada em prontuário, por exames de estadiamento.

h) óbito ocasionado por causas não relacionadas à doença e ao tratamento;

Causas externas ou outras patologias não oncológicas da infância.

i) perda de seguimento:

Pacientes que não foram seguidos pelos serviços de atendimento podendo haver informação ou não sobre o estado do paciente ao término do estudo; a perda de seguimento foi considerada em pacientes que não compareceram para o controle após um ano da última consulta.

j) abandono de tratamento:

Opção reservada aos pacientes que abandonaram o tratamento e não foi resgatados para retorno a terapia no serviço de origem ou em outro serviço. O tempo considerado para resgate no presente trabalho será de um mês; períodos maiores de um mês, mesmo que o paciente tenha retornado, será contado como abandono com resgate.

k) estado atual ignorado:

Quando não há dados sobre o estado vital do paciente ao término do período de estudo.

Segunda neoplasia:

Foram registrados, identificando-se o tipo de tumor como um novo caso quando a neoplasia foi outro tumor sólido; quando o segundo tumor foi neoplasia hematológica foi registrada somente a ocorrência do segundo tumor, sem contar como novo caso do estudo.

4.6 - ANÁLISE DOS DADOS:

Foram analisadas as frequências absolutas e relativas dos dados relacionadas ao paciente e a doença, classificando-os segundo as variáveis coletadas. A análise foi realizada considerando os grupos etários de 0 a 4 anos, 5 a 9 anos, 10 a 16 anos e avaliando a evolução através de períodos de anos, de 1997 a 2000, de 2001 a 2003 e de 2004 a 2006. O programa EPI INFO foi utilizado para entrada e análise dos dados. Os dados foram analisados entre agosto e dezembro de 2007.

4.7- CONSIDERAÇÕES ÉTICAS:

O presente estudo foi delineado conforme as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisa envolvendo seres humanos e foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Universidade Federal de Juiz de Fora- Parecer nº292/2006. As informações foram devidamente autorizadas pela direção dos serviços de saúde e pelos responsáveis dos pacientes a serem incluídos no estudo. Todas as informações obtidas são confidenciais para todos os casos, mantendo-se sigilo em todas as situações. Não existiram conflitos de interesses no presente trabalho.

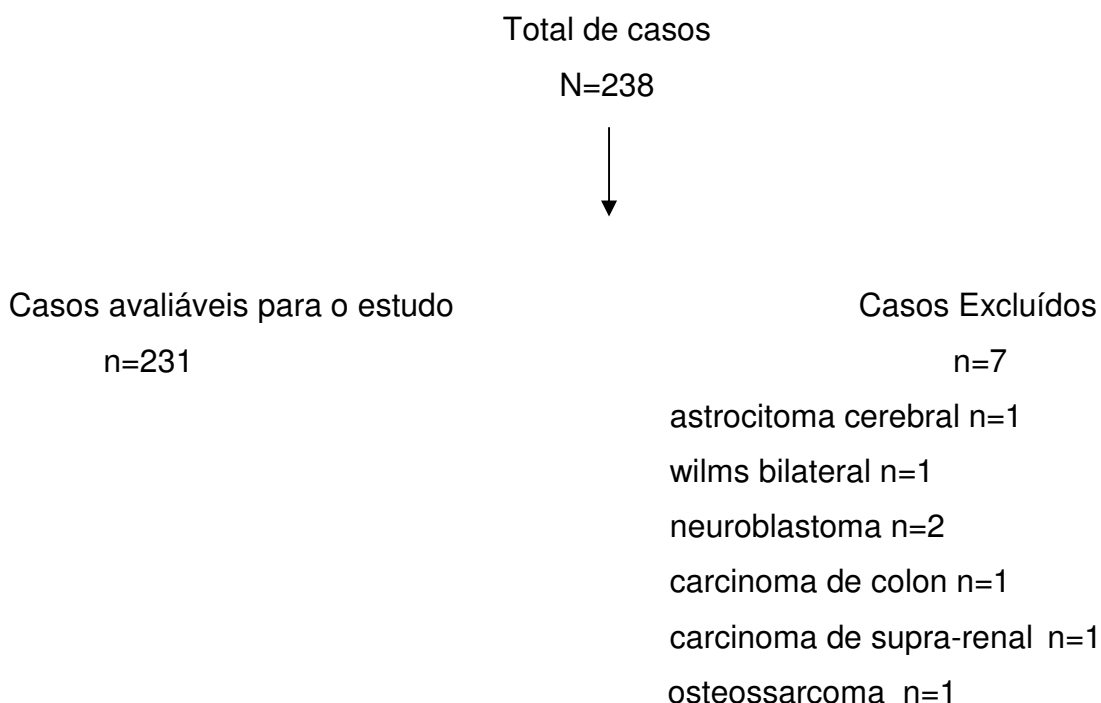
5- RESULTADOS:

No período de janeiro de 1997 a dezembro de 2006, foram identificados 238 pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora. Neste estudo são analisados os 231 pacientes diagnosticados e assistidos considerados avaliáveis para o estudo. Sete pacientes foram excluídos por não ter sido possível acesso aos seus prontuários:

Faixa etária entre 0 a 4 anos: uma paciente do sexo feminino portadora de astrocitoma cerebral de baixo grau de malignidade, uma paciente do sexo feminino portadora de tumor de Wilms bilateral (n=2).

Faixa etária entre 5 a 9 anos: dois pacientes portadores de neuroblastoma, um do sexo feminino e um masculino (n=2)

Faixa etária entre 10 a 16 anos: um paciente sexo masculino, portador de carcinoma de colon, uma paciente sexo feminino portadora de carcinoma de supra-renal, um paciente portador de osteossarcoma, sexo masculino (n=3).



CARACTERIZAÇÃO DOS CASOS:

5.1.CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS:

Dos 231 pacientes avaliados, cento e trinta e um (57,0%) eram do sexo masculino e 100 (43,0 %) do sexo feminino, com uma razão masculino/ feminino de 1,3:1; nos pacientes até um ano de idade houve predomínio do sexo feminino; 151 pacientes (66,0%) tinham cor da pele branca e 78 pacientes (34,0%) tinham cor da pele preta e parda. A avaliação da frequência de idade ao diagnóstico mostrou que a faixa etária de maior incidência foi entre 0 e 4 anos com 91 casos (39,0%) e entre 10 e 16 anos com 80 pacientes (35,0%) segundo tabela 4 e gráficos 1, 2 e 3.

Tabela 4- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo características demográficas

Variável	n	%
Sexo		
Masculino	131	57,0
Feminino	100	43,0
Cor da Pele		
Branca	151	66,0
Preta	32	14,0
Parda	46	20,0
Ignorada	2	0,9
Faixa Etária		
0-4 anos	91	39,0
5-9 anos	60	26,0
10-16 anos	80	35,0
Total	231	100

Gráfico 1- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo distribuição por sexo

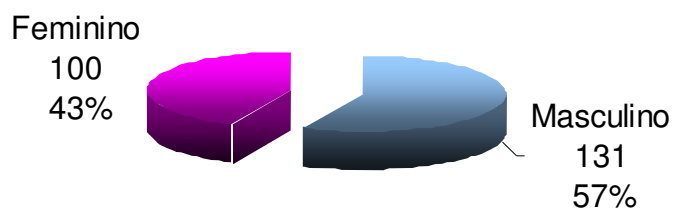


Gráfico 2- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo cor da pele

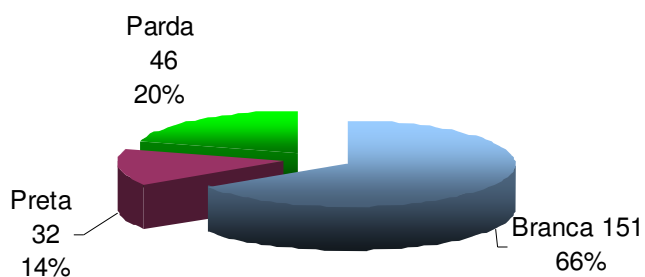
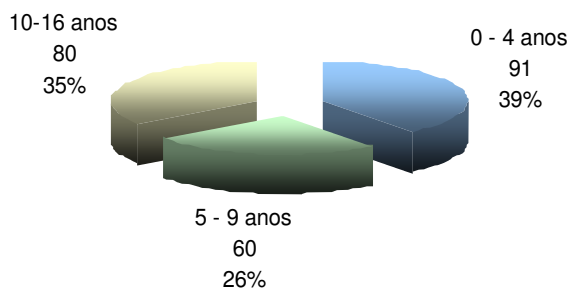


Gráfico 3- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo idade ao diagnóstico



A análise da idade mostrou que 25,5% dos pacientes se encontravam com idade até dois anos (Tabela 5).

Tabela 5- Número e porcentagem de pacientes abaixo de quatro anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora.

Idade	n	%
Abaixo de um ano	21	9,0
Um ano	16	6,9
Dois anos	22	9,5
Três anos	19	8,0
Quatro anos	13	5,6
Total	91	39,0

5.2- CARACTERÍSTICAS SOCIOECONÔMICAS:

Foram avaliados 161 casos considerados analíticos pelo RHC do Instituto Oncológico (69,2%), ou seja, casos que o tratamento foi efetivamente realizado pela equipe de oncologia pediátrica do hospital Instituto Oncológico. Outros oito pacientes matriculados neste hospital, com acompanhamento clínico, considerados não analíticos por terem a maior parte de seu tratamento realizado em outra instituição, também foram incluídos no estudo. Os casos considerados não analíticos foram casos em que o tratamento realizado ocorreu em outro centro de tratamento, mas o paciente realiza controle no ambulatório de oncologia pediátrica do Instituto Oncológico.

Para o hospital Ascomcer, foram considerados 41 casos analíticos. No Ambulatório de Oncologia Pediátrica do Departamento de Saúde da Criança e Adolescente foram identificados e incluídos no estudo 14 pacientes (6,0%) que foram assistidos após tratamento em outro hospital, ou em outro município ou durante as intercorrências do tratamento realizado em outra instituição.

Apenas 3,0% dos casos incluídos tiveram seus dados coletados a partir dos registros da Fundação Ricardo Moysés Junior e foram pacientes seguidos em outros serviços, fora de Juiz de Fora, ou clínica exclusiva de convênio privado do município de Juiz de Fora (Tabela 6 e Gráfico 4).

Tabela 6- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo local de atendimento dos pacientes.

Local de atendimento/matricula	n	%
Instituto Oncológico (IO)	169	73,0
Casos Analíticos	161	
Casos Não Analíticos	8	
Outros locais de tratamento com matrícula no IO	7	
Local de tratamento ignorado com matrícula no IO	1	
Hospital Ascomcer	42	18,0
Casos Analíticos	41	
Casos Não Analíticos	1	
DSCA* - Casos de acompanhamento clínico		
DSCA	14	6,0
Tratamento realizado em Juiz de Fora	5	
Tratamento realizado fora de Juiz de Fora	9	
FRMJ*	6	3,0
Tratamento realizado em Juiz de Fora	5	
Tratamento realizado fora de Juiz de Fora	1	
Total	231	100

Sinais convencionados:

* Pacientes atendidos e/ou matriculados somente nestes locais (DSCA e FRMJ).

Os pacientes atendidos nos outros serviços podem também estar matriculados nestes locais.

Gráfico 4- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo local de atendimento.

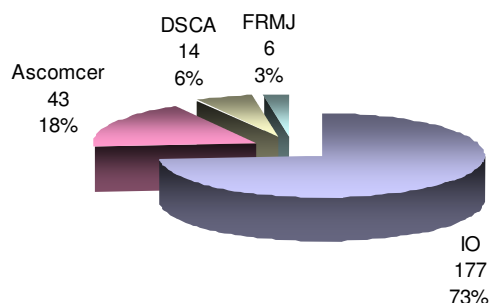
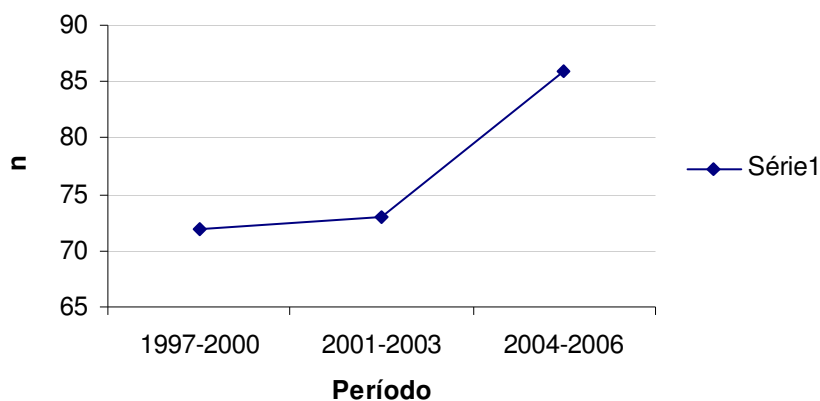


Gráfico 5- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo número de pacientes admitidos por período

Número de pacientes admitidos por período



A rede de saúde de Juiz de Fora prestou atendimento a 69 municípios que compõem a macro-região para o atendimento de pacientes até 16 anos portadores de neoplasias da infância e adolescência. Juiz de Fora foi o município que mais contribuiu em número de pacientes (97 = 42,0%).

Como exceção, os hospitais de oncologia trataram somente quatro pacientes (1,6%) procedentes do estado do Rio de Janeiro.

Em relação à distância entre o município de residência e o centro de tratamento, 141 pacientes (62,0%) residiam a menos de 99 km de distância conforme descrito na Tabela 7 e Gráficos 6 e 7.

Tabela 7- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo procedência e distância do centro de tratamento.

Variável	n	%
Procedência		
Rio de Janeiro	4	1,6
Três Rios	3	1,2
Barra do Piraí	1	0,4
Minas Gerais	227	98,4
Juiz de Fora	97	42,0
Ubá	14	6,1
Além Paraíba	6	2,6
Barbacena	6	2,6
Cataguases	6	2,6
Lima Duarte	6	2,6
São João Nepomuceno	5	2,2
Dores de Campos	3	1,3
Leopoldina	3	1,3
Mar de Espanha	3	1,3
Muriae	3	1,3
São João Del Rei	3	1,3
Visconde Do Rio Branco	3	1,3
Outros	69	31,4
Ignorado	1	0,4
Distância do Centro de Tratamento*		
Juiz de Fora	97	43,0
23-99km	44	19,0
100-199km	77	33,0
≥200km	12	4,6
Ignorada	1	0,4
Total	231	100

Sinais convencionados: *Todos os municípios de residência estão listados no Apêndice A

Gráfico 6- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo procedência

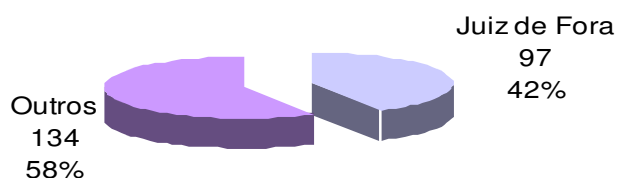
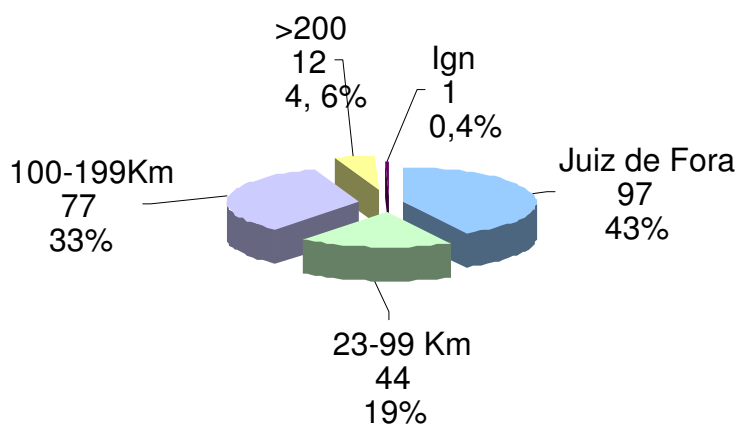


Gráfico 7- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo distância em Km da residência ao centro de tratamento

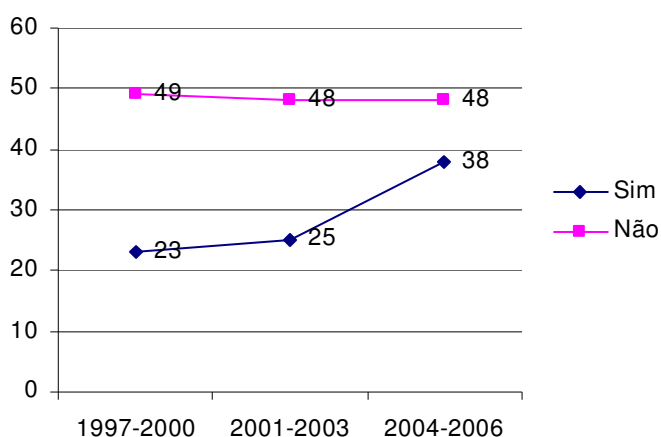


A anamnese social executada pela assistente social estava registrada no prontuário médico de 86 pacientes (37,2 %). A comparação da presença de dados sociais em prontuário hospitalar por ano, mostrou um aumento nos registros no decorrer dos anos. No período de estudo entre 2004 a 2006, observou-se a presença de 44,2 % de registros. Os pacientes que possuem plano privado de saúde e os pacientes que são assistidos somente no DSCA não participam da entrevista com a assistente social dos hospitais de atendimento (Tabela 8 e Gráfico 8).

Tabela 8- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo registro da anamnese social no prontuário hospitalar conforme a evolução por período.

	Anamnese social por período			Total n(%)
	1997-2000 n(%)	2001-2003 n(%)	2004-2006 n(%)	
Sim	23 (31,9)	25(34,2)	38(44,2)	86 (37,2)
Não	49(68,1)	48(65,8)	48(55,8)	145 (62,8)
Total	72	73	86	231(100,0)

Gráfico 8- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora segundo anamnese social



Dos 231 pacientes avaliados, 52 (23,0 %) possuíam algum tipo de plano de saúde privado. No grupo de pacientes com plano de saúde privado, 33 (14,3%), tiveram seu tratamento totalmente cobertos pela operadora. Em 19 pacientes (8,2%) que possuíam o plano de saúde privado, o tratamento foi financiado pelo SUS, em um caso a pedido do pai do paciente por receio de demissão da empresa em que trabalhava em decorrência dos gastos com o seguro de saúde mantidos pela empresa e nos outros 18 pacientes por falta de cobertura contratual para o tratamento oncológico solicitado. Houve uma negativa da seguradora para o tratamento solicitado (Tabela 9 e Gráficos 9 e 10).

Quanto à necessidade de ordem judicial para realizar o tratamento médico indicado, seis pacientes (2,4%) receberam sua medicação após ordem judicial.

Tabela 9- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora conforme posse de plano de saúde, forma de pagamento do tratamento, necessidade de ordem judicial para receber tratamento médico

Variável	n	%
Plano de Saúde		
Privado	52	23,0
SUS	179	77,0
Forma de Pagamento		
SUS	197	86,0
Plano de Saúde	33	14,0
Particular*	3	1,2
Ordem Judicial		
Sem Ordem Judicial	225	90
Ordem Judicial ao Convênio	4	1,6
Ordem Judicial ao Estado/Município	2	0,8

Sinais convencionados: *Somente cirurgia particular

Gráfico 9- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora segundo plano de saúde privado ou público

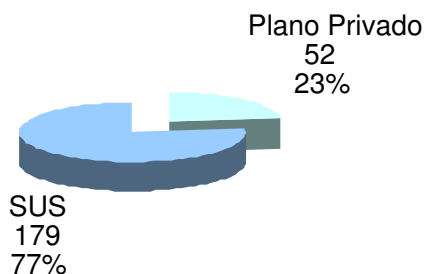
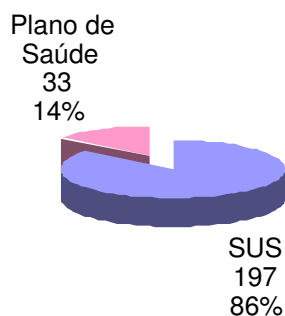


Gráfico 10- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo forma de pagamento do tratamento



Dez pacientes (4%) necessitaram de acompanhamento do Conselho Tutelar por estar em situação de risco motivado pelo não comparecimento às consultas, negligência e alcoolismo dos responsáveis (Tabela 10).

Tabela 10- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora segundo detecção de situação de risco

Variável	n	%
Criança em Situação de Risco		
Acompanhamento Conselho Tutelar	8	3,2
Vara da Infância e Juventude	2	0,8
Sem Risco relatado	221	88,4
Total	231	100,0

O número de indivíduos por família não foi conhecido para quatro pacientes.

O núcleo familiar foi composto por 4 pessoas em 32 % dos pacientes (Tabela 11).

Tabela 11- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo número de pessoas que compõem a família

Número de pessoas por família	n	%
2 pessoas	2	0,9
3 pessoas	53	22,9
4 pessoas	74	32,0
5 pessoas	46	19,9
6 pessoas	29	12,6
7 pessoas	13	5,6
8 pessoas	5	2,2
9 pessoas	2	0,9
10 pessoas	2	0,9
11 pessoas	1	0,4
Ignorado	4	1,7
Total	231	100,0

A renda familiar/ núcleo foi de até 1 salário mínimo para 126 pacientes (50,4%) e para 20 pacientes (8,7%) estava registrado não existir nenhuma renda ao diagnóstico (Tabela 12).

Tabela 12- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo renda familiar

Renda familiar em salários mínimos	n	%
Nenhuma renda	20	8,7
Menos de 1 sm	26	11,3
1sm	80	34,6
2sm	34	14,7
3sm	26	11,3
4sm	7	3,0
5sm	2	0,9
6sm	9	3,9
7sm	2	0,9
8sm	2	0,9
Acima de 10 sm	12	4,8
Ignorada	11	4,8
Total	231	100,0

A renda *per capita* de 89 pacientes (38,5%) foi de 0,25 salários mínimos por mês. Em relação à situação de trabalho dos pais, a mãe informou ser do lar em 144 casos (61,9%). Constam nos registros que 137 pais (59,3%) estavam empregados (Tabela 13).

Tabela 13- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo renda familiar e situação de trabalho do pai e da mãe

variável	nº	%
Situação da Renda Familiar		
Ignorada	12	4,8
Conhecida	219	95,2
Renda familiar <i>per capita</i> *		
Nenhuma	20	8,7
Até 0,25 salário mínimo	89	38,5
0,26 a 0,5 salário mínimo	45	19,5
0,51 a 1 salário mínimo	32	13,8
1,1 a 2 salários mínimos	20	8,7
2,1 a 4 salários mínimos	6	2,6
Acima de 4 salários mínimos	5	2,2
Ignorada	13	5,6
Situação de trabalho do pai		
Empregado	137	59,3
Desempregado	36	15,6
Sem ocupação	1	0,4
Trabalho Informal	18	7,8
Aposentado	10	4,3
Falecido	4	1,7
Ignorada	25	10,8
Situação de trabalho da mãe		
Do lar	144	62,3
Empregada	50	21,6
Desempregada	9	3,9
Trabalho Informal	20	8,7
Aposentada	3	1,3
Falecida	1	0,4
Ignorada	4	1,7
Total	231	100

Sinais convencionados: *renda familiar foi pesquisada junto à Fundação Ricardo Moysés Júnior que registra este dado em 100% dos pacientes assistidos, nos hospitais de oncologia pela anamnese social e pela anamnese médica pediátrica.

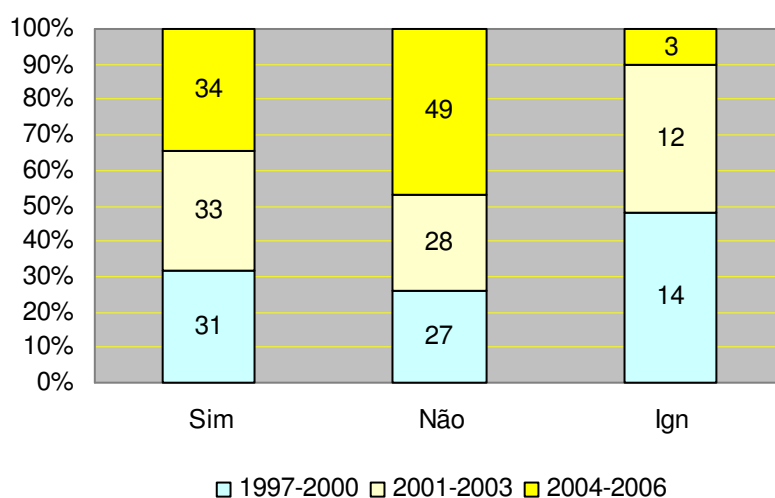
Observa-se que, ao longo dos anos houve aumento do número de pacientes que receberam o benefício através da LOAS, porém comparado ao número de pacientes assistidos na evolução dos anos de avaliação, este recebimento foi menor, especialmente no último período de seguimento (Tabela 14 e Gráfico 11).

Noventa e oito pacientes (42,4%) receberam o benefício por doença. Em 29 pacientes (12,6%) dados sobre o recebimento do benefício não estava registrado (Tabela 14 e Gráfico 11).

Tabela 14- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo o recebimento do benefício por período (LOAS)

	Recebimento de benefício social por período			Total
	1997-2000 n(%)	2001-2003 n(%)	2004-2006 n(%)	
Sim	31(43,1)	33(45,2)	34(39,5)	98 (42,4)
Não	27(37,5)	28(38,4)	49(57,0)	104 (45,0)
Ignorado	14(19,4)	12(16,4)	3(3,5)	29(12,6)
Total	72	73	86	231(100,0)

Gráfico 11- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo número de pacientes que receberam LOAS por período de estudo



O grau de escolaridade da mãe foi desconhecido em 41 pacientes (18,2%). O percentual de analfabetismo foi de 18,2%, com 42 mães analfabetas. Somente 21 mães (9,1%) tinham curso superior incompleto ou completo. (Tabela 15).

Quando comparamos a evolução do grau de escolaridade materna por ano de diagnóstico, observa-se uma redução no analfabetismo e um aumento do número de pacientes com mães com curso superior completo (Tabela 15 e Gráfico 12).

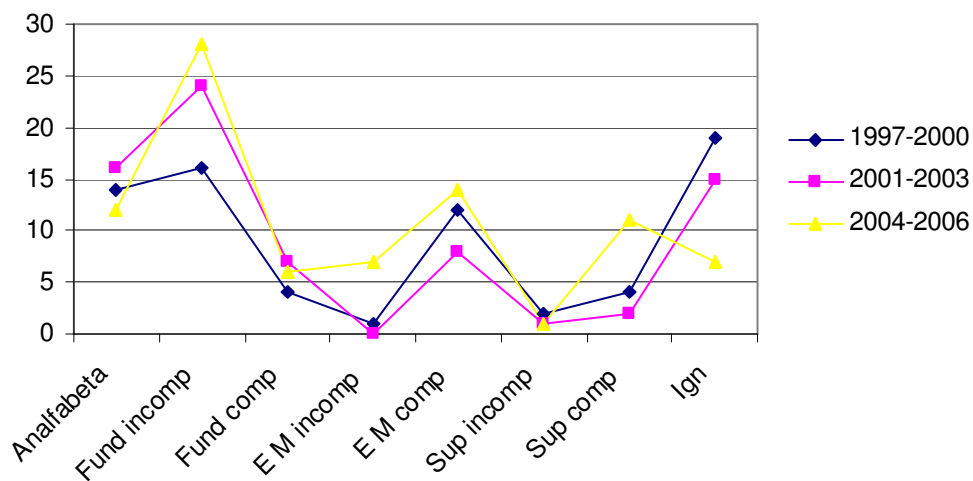
O número de registros com escolaridade materna desconhecida também foi reduzido por período, onde 19 pacientes (26,4%) não tinham informação sobre o grau de escolaridade materna e no último período somente 7 pacientes (8,1%) não tinham registrado o grau de escolaridade da mãe (Tabela 15).

O grau de escolaridade do pai não foi conhecido para 85 pacientes (36,8%).

Tabela 15- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo grau de escolaridade materna e evolução no período.

	Escolaridade materna por período			Total
	1997-2000 n(%)	2001-2003 n(%)	2004-2006 n(%)	
Analfabeta	14(19,4)	16(21,9)	12 (14,0)	42(18,2)
Fundamental incompleto	16(22,2)	24(32,9)	28(32,6)	68(29,4)
Fundamental completo	4 (5,6)	7(9,6)	6(7,0)	17(7,4)
Ensino médio incompleto	1 (1,4)	0 (0,0)	7 (8,1)	8(3,5)
Ensino médio completo	12 (16,7)	8 (11,0)	14 (16,3)	34(14,7)
Superior incompleto	2 (2,8)	1(1,4)	1(1,2)	4(1,7)
Superior completo	4 (5,6)	2 (2,7)	11 (12,8)	17(7,4)
Ignorada	19 (26,4)	15 (20,5)	7 (8,1)	41(17,7)
Total	72	73	86	231(100,0)

Gráfico 12- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo escolaridade materna por período de estudo



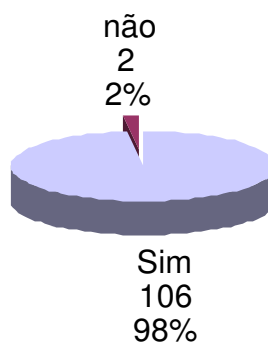
Antes do diagnóstico 106 pacientes com idade acima de sete anos freqüentavam a escola (98%), após o diagnóstico, durante a realização do tratamento 46 pacientes (42,6%) freqüentaram a escola e após o término do tratamento 91, 8% dos pacientes vivos, tiveram condições de retornar a escola (Tabela 16 e Gráficos 13,14 e 15) . No período faleceram 44 crianças em faixa etária escolar

Tabela 16- Número e porcentagem de pacientes em idade escolar de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo frequência à escola antes do diagnóstico, durante o tratamento e após o tratamento oncológico

	n	%
Frequência escolar ao diagnóstico		
Freqüentava a escola	106	98,0
Não freqüentavam a escola	2	2,0
Total	108	100,0
Frequência escolar durante o tratamento		
Freqüentava a escola	46	43,0
Não freqüentava a escola	54	50,0
Ignorada	8	7,4
Total	108	100,0
Frequência escolar após o tratamento		
Pacientes que retornaram a escola	56	91,0
Pacientes que não retornaram a escola	1	2,0
Ignorada	4	7,0
Total	61	100,0

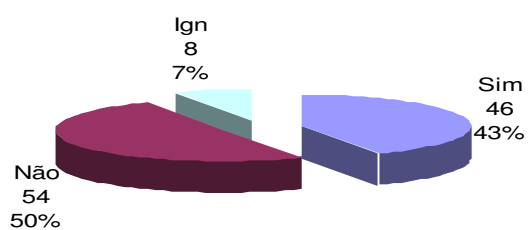
Nota: foram consideradas crianças com idade igual ou superior a 7 anos

Gráfico 13- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo freqüência à escola ao diagnóstico



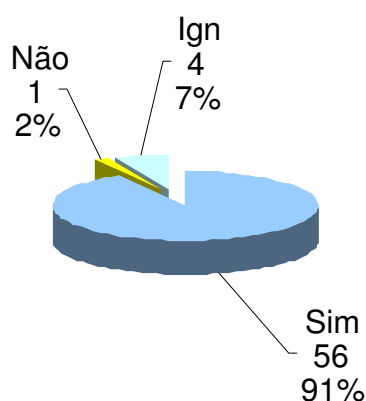
Nota: Pacientes com idade = ou > 7 anos

Gráfico 14- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo freqüência à escola ao diagnóstico



Nota: Pacientes com idade = ou > 7 anos

Gráfico15 - Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo freqüência à escola após o tratamento



Nota: Pacientes com idade = ou > 7 anos

5.3- CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

A história familiar de câncer esteve presente em 120 pacientes (51,9%). Em 11 pacientes (4,73%) o parentesco era de primeiro grau (Tabela17).

A doença associada mais freqüente foi a Neurofibromatose, que foi diagnosticada em 12 pacientes (5,2%). Um paciente portador de rabdiossarcoma apresentava distrofia muscular progressiva tipo Duchenne. Um paciente com polipose intestinal teve seu diagnóstico após sangramento digestivo e colonoscopia; era um paciente que tinha sido tratado de Linfoma e, após o término do tratamento, desenvolveu um tumor cerebral de alto grau de malignidade (xantastrocitoma anaplásico).

Outros 13 pacientes tiveram outras alterações diagnosticadas como transtorno do déficit de atenção e hiperatividade, má formação congênita da coluna vertebral, nevus melanocítico, epilepsia e doença psiquiátrica.

Tabela 17- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos atendidos no município de Juiz de Fora, segundo frequência de história familiar de câncer e grau de parentesco.

Variável	n	%
História familiar de câncer		
Presente	120	51,9
Ausente	72	31,2
Ignorada	39	16,9
Total	231	100,0
Grau de parentesco		
Primeiro Grau	11	9,2
Segundo e terceiro Graus	109	90,8
Total	120	100,0

Segundo a Classificação Internacional de Câncer Infantil, observou-se que o grupo de tumores mais freqüentes foi o das Neoplasias do Sistema Nervoso Central, Miscelâneas Intracranianas e Intraespinhais com 73 pacientes (31,6%), seguidas dos Sarcomas de Partes Moles e Outros Sarcomas Extra Ósseos com 39 pacientes (16,9%). Os Tumores Renais corresponderam a 34 casos (14,7%) (Tabela 18).

Tabela 18- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, conforme Tipos de Tumores pela Classificação Internacional do Câncer Infantil (ICCC-3)

Grupo diagnóstico	n	%
III. Neoplasias do Sistema Nervoso Central e Miscelâneas Intracranianas e Intraespinhais	73	31,6
IV. Tumores do Sistema Nervoso Simpático	21	9,1
V. Retinoblastoma	11	4,8
VI. Tumores Renais	34	14,7
VII. Tumores Hepáticos	4	1,7
VIII. Tumor Ósseo Maligno	18	7,8
IX. Sarcomas de Partes Moles e Outros Sarcomas Extra Ósseos	39	16,9
X. Neoplasia de Células Germinativas Trofoblásticas e Gonadais	15	6,5
XI. Outras Neoplasias Epiteliais Malignas* e Melanoma Maligno	16	6,9
Total	231	100,0

Sinais convencionados:

* carcinoma de supra-renal (n=3), carcinoma de nasofaringe tipo linfoepitelioma (n= 2), carcinoma de colon (n =2), carcinoma de parótida (n =1); carcinoma de glândula submandibular (n=1), carcinoma de pâncreas (n =1), carcinoma de tireóide (n=2), carcinoma neuroendócrino (n=2), melanoma (n=1), pele não melanoma (n=1)

A neurofibromatose foi diagnosticada em 12 pacientes: sete pacientes portadores de tumor do SNC, em três pacientes com sarcomas de partes moles, em um paciente portador de tumor ósseo maligno e um paciente com tumor renal (Tabela 19). Representou a doença constitucional mais freqüente neste estudo acometendo 5,2% de todos os casos.

Tabela 19- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo presença de malformações constitucionais associadas ao aparecimento de câncer

Tipo e Malformações Constitucionais	Sim		Total
	n(%)	n(%)	
Neurofibromatose			
Sistema Nervoso Central	7(9,6)	66(90,4)	73
Sarcomas de partes moles	3(7,7)	36(92,3)	39
Tumor ósseo maligno	1(5,6)	17(94,4)	18
Tumores renais	1(2,9)	33(97,1)	34
Von Rippel Lindau			
Sistema Nervoso Central	2(0,8)	71(99,2)	73
Esclerose Tuberosa			
Sistema nervoso central	1(1,4)	72(98,6)	73
Hemihipertrofia			
Tumores renais	1(2,9)	33(97,1)	34
Distrofia Muscular Progressiva			
Sarcomas de partes moles	1(2,6)	38(97,4)	39
Xeroderma Pigmentoso			
Neoplasias epiteliais malignas /melanoma	1(6,25)	15(93,75)	16
Nevus Melanocítico			
Neoplasias epiteliais malignas/ melanoma	1(6,25)	15(93,75)	16
Total	19(8,2)	212(91,8)	231 (100,0)

O tumor apresentou comportamento maligno pela análise do tumor primário ou da metástase, código morfológico três ou seis 192 pacientes (83,2%). Os tumores benignos corresponderam a Tumores do Sistema Nervoso Central, com histologia de tumor disembrionário (n=1) e lipoma (n=2) conforme a tabela 20.

Tabela 20- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo morfologia conforme a Classificação Internacional de Doenças para Oncologia (CID-O, 3ª edição)

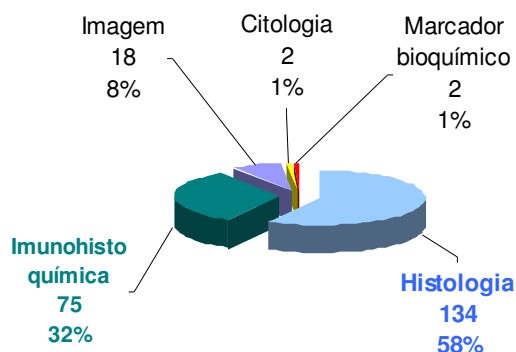
Código padronizado/ comportamento	nº	%
0 Benigno	3	1,3
1 Baixo Potencial ou Incerto	36	15,6
3 Maligno Primário	178	77,1
6 Maligno Metastático	14	6,1
Total	231	100

A base mais importante para o diagnóstico foi à análise histopatológica em 209 pacientes por histologia ou imunohistoquímica. O diagnóstico por imagem ocorreu em 17 casos de tumores do SNC e em um caso de retinoblastoma, com oftalmoscopia, tomografia e ressonância. A imunohistoquímica foi solicitada em 86 análises, modificando o laudo patológico inicial de 11 pacientes. (Tabela 21 e Gráfico 16).

Tabela 21- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo base diagnóstica mais importante e solicitação de imunohistoquímica.

Variável	n	%
Base diagnóstica		
Histologia	134	58,0
Imunohistoquímica	75	32,5
Imagem	18	7,8
Citologia	2	0,9
Marcador bioquímico	2	0,9
Total	231	100,0
Solicitação de imunohistoquímica		
Sim	86	37,2
Não	141	61,0
Ignorado	4	1,7
Total	231	100,0

Gráfico 16 - Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo base para o diagnóstico



Os principais sinais e sintomas apresentados como a primeira queixa percebida pela família e que levou ao diagnóstico de câncer estão descritos na tabela 22.

O principal sintoma relatado, independente do tipo de tumor, foi o aparecimento de dor em 81 pacientes (34,83%), destacando-se a cefaléia em 35 pacientes (15,2%), dor abdominal em 22 pacientes (9,5%) e a dor óssea em 14 pacientes (6,1%). O segundo sinal mais freqüente que levou ao diagnóstico do tumor foi o aparecimento de massa tumoral em 64 pacientes (27,81%). Dois pacientes tiveram suspeita de neoplasia em exame ultrassonográfico pré-natal e foram encaminhados para avaliação oncológica precoce.

Tabela 22- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, conforme tipo de primeiro sinal ou sintoma relacionado ao diagnóstico do tumor.

Principais sinais e sintomas	n	%
Dor	81	34,83
Massa	64	27,81
Alteração ocular	19	8,41
Vômitos	9	4,00
Déficit neurológico focal	7	3,00
Hematúria	6	2,60
Outros	37	15,91
Ignorado	8	3,44
Total	231	100,0

A comparação entre o tipo de primeiro sinal ou de sintomas apresentado pelo paciente com o tipo de tumor (anexo III), revelou que nos tumores de SNC, a cefaléia foi o primeiro sintoma em 32 casos (43,8%), seguida de vômitos e déficit neurológico focal em seis casos cada (Tabela 23).

Nos tumores do Sistema Nervoso Simpático, o sinal mais freqüente foi o encontro de massa abdominal em oito pacientes (38,1%). A dor foi o segundo sintoma mais freqüente e foi manifestação de metástase óssea, o que caracterizou doença avançada em quatro pacientes (19%) conforme tabela 23.

Nos pacientes portadores de retinoblastoma, o sinal mais encontrado foi a leucocoria em seis casos (54,5%), o que também representou fase de doença avançada. Em dois pacientes, a doença foi um achado diagnóstico durante o exame oftalmológico e, nestes casos doença encontrava-se em estádios iniciais (Tabela 23).

O encontro de massa abdominal ao exame físico dos pacientes portadores de tumores renais ocorreu como primeiro sinal de doença em 17 pacientes (50%), seguidos de dor abdominal em oito relatos (23,5%). O abdome agudo, por ruptura tumoral, ocorreu em dois casos de tumores renais (Tabela 23).

Os tumores hepáticos, raros em incidência, tiveram como sintoma mais freqüente a dor abdominal, de longa duração em dois pacientes (50%) e que ao diagnóstico já estavam em estágio avançado, com metástases. A massa e o emagrecimento intenso foram os outros dois sinais relatados (Tabela 23).

Nos tumores ósseos, a dor óssea relacionada ao tumor primário ocorreu como principal sintoma em 10 pacientes (55,6%), precedendo o aparecimento da massa. A percepção da massa foi o segundo sinal em 27,8% dos pacientes (Tabela 23).

Os pacientes com diagnóstico de sarcomas de partes moles e outros sarcomas extra-ósseos tiveram como principal sinal o encontro de tumor em 22 casos (56,4%). Os outros sinais e sintomas dependeram muito da localização do tumor com sinais de compressão de estruturas vizinhas (Tabela 23).

A palpação de massa tumoral foi o sinal mais freqüente nos tumores de células germinativas gonadais, ocorrendo em oito pacientes (53,3%). Um paciente com tumor de ovário evoluiu com abdome agudo com diagnóstico após a laparotomia exploradora. Um paciente com tumor de célula germinativa em SNC nasceu com perímetro cefálico aumentado, quatro desvios padrão acima do esperado, porém o diagnóstico de tumor ocorreu com 30 dias de vida. Outro paciente também com tumor de células germinativas do SNC apresentou cefaléia como primeiro sintoma (Tabela 23).

Nos pacientes do grupo outras neoplasias epiteliais malignas e melanoma maligno, o prurido e sangramento em nevus foi sinal para diagnóstico de melanoma em um paciente de cor da pele preta (Tabela 23).

Em decorrência da diversidade dos tipos histológicos do grupo das neoplasias epiteliais malignas não relatamos o sinal mais freqüente, e todos seguem descritos no Apêndice B, em conjunto com todos os sinais e sintomas relatados para todos os grupos de tumores.

Tabela 23- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo sinais ou sintomas ao diagnóstico e o tipo de tumor

Diagnóstico	Sintoma	n	%
SNC	Dor de cabeça	32	43,8
	Déficit Focal	6	8,2
	Vômitos	6	8,2
	Outros sintomas	29	38,9
	Total	73	100,0
Tumores do Sistema Nervoso Simpático	Massa abdominal	8	38,1
	Dor óssea	4	19,1
	Dor abdominal	2	9,6
	Outros sintomas	7	33,3
	Total	21	100,0
Retinoblastoma	Leucocoria	6	54,5
	Fotofobia	2	9,6
	Outros Sintomas	3	27,1
	Total	11	100,0
Tumores Renais	Massa abdominal	17	50,0
	Dor abdominal	8	23,5
	Hematúria	6	17,4
	Outros sintomas	3	9,1
	Total	34	100,0
Tumores Hepáticos	Dor abdominal	2	50,0
	Emagrecimento	1	25,0
	Massa abdominal	1	25,0
	Total	4	100,0
Tumor Ósseo Maligno	Dor óssea*	10	55,6
	Massa	5	27,8
	Outros sintomas	3	16,6
	Total	18	100,0
Sarcomas de Partes Moles	Massa	22	56,4
	Outros sintomas	17	43,6
	Total	39	100,0
Células Germinativas	Massa	8	53,3
	Outros sintomas	7	46,7
	Total	16	100,0
Neoplasias Epiteliais	Dor	6	37,8
	Massa	3	43,7
	Outros Sintomas	7	43,4
	Total	16	100,0

Sinais convencionados * dor óssea no tumor primário

ENCAMINHAMENTO DE PACIENTES A OUTROS CENTROS DE TRATAMENTO:

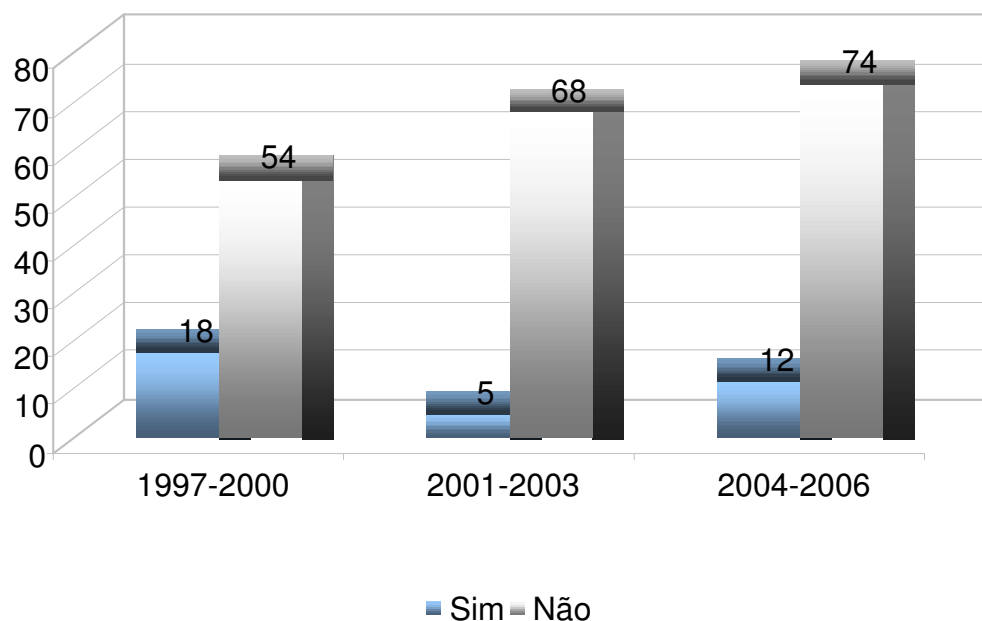
Do total de pacientes estudados, 35 (15,2 %) foram encaminhados para outros centros de tratamento (Tabela 23). Para nove pacientes (3,6%), não havia recursos na cidade que pudesse propiciar a melhor terapia. Dos pacientes encaminhados para segunda opinião, somente um não retornou para seguimento em Juiz de Fora e dos pacientes que foram encaminhados a pedido da família, três retornaram para tratar neste município.

A análise da evolução dos encaminhamentos para outro centro de tratamento mostrou redução ao longo dos anos, mais notadamente no segundo período de seguimento (Tabela 24 e Gráfico 17).

Tabela 24- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos, assistidos no município de Juiz de Fora segundo encaminhamento para avaliação em outro centro de tratamento e evolução do encaminhamento por período.

	Encaminhamento por Período			Total
	1997-2000	2001-2003	2004-2006	
	n (%)	n (%)	n (%)	
Sim	18(51,4)	5(14,3)	12(34,3)	35 (15,2)
Não	54 (75,0)	68 (93,2)	74 (86,0)	196 (84,8)
Total	72	43	74	231(100,0)

Gráfico 17- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo encaminhamento a outro centro de tratamento



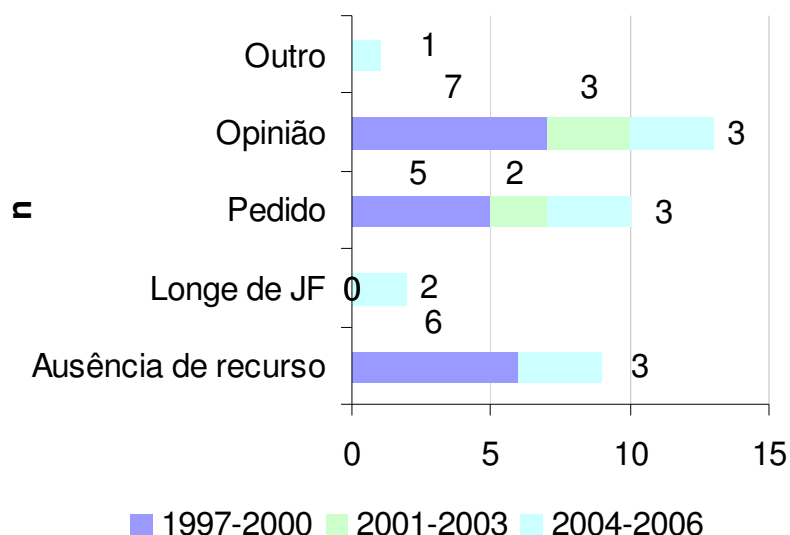
O principal motivo do encaminhamento dos pacientes para outro centro de foi o pedido de segunda opinião indicado pelo médico assistente. Observou-se também a redução dos encaminhamentos a outros centros de tratamento por ausência de recursos no município ou por solicitação da família (Tabela 25 e Gráfico 18).

Tabela 25- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora segundo encaminhamento para avaliação em outro centro de tratamento e motivo do encaminhamento por período

Motivo do Encaminhamento por período	1997/2000	2001/2003	2004/2006	Total
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
Ausência de Recurso no município	6(66,7)	0(0,0)	3(33,3)	9(100,0)
Reside longe de Juiz de Fora	0(0,0)	0(0,0)	2(100,0)	2(100,0)
Á pedido da família	5(50,0)	2(20,0)	3(30,0)	10(100,0)
Segunda opinião	7(53,8)	3(23,1)	3(23,1)	13(100,0)
Outro motivo*	0(0,0)	0(0,0)	1(100,0)	1(100,0)

Sinais convencionados: *Outro motivo: tratamento prévio mantido no centro de tratamento

Gráfico 18- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo motivo do encaminhamento



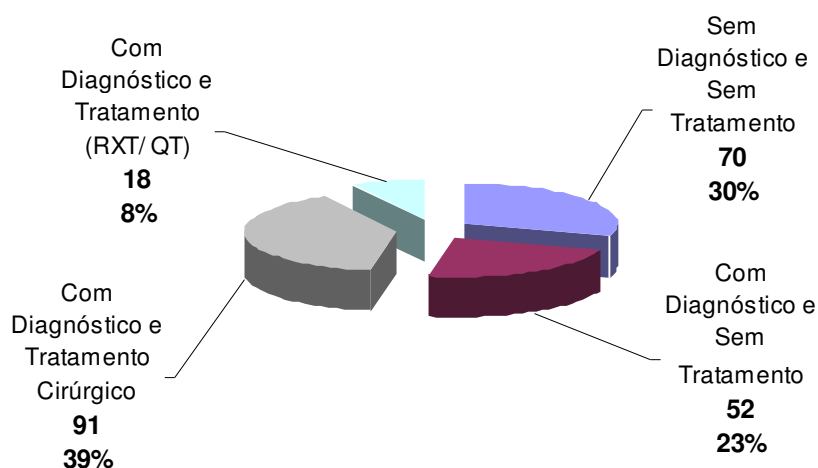
5.4. CARACTERÍSTICAS DO TRATAMENTO:

PRESENÇA DE INTERVENÇÃO PRÉVIA

Os pacientes foram avaliados quanto a existência de algum tipo de intervenção prévia antes da matrícula nos serviços de atendimento em oncologia no município de Juiz de Fora. A presença de intervenção nos pacientes (biópsia e/ou terapêutica antineoplásica), antes de serem encaminhados ao centro de tratamento oncológico foi elevada, uma vez que, 161 pacientes do estudo (69, 7%) foram submetidos a algum tipo de abordagem prévia (Tabela 26 e Gráfico 19).

Ao serem admitidos no hospital, observamos que 30% dos pacientes não tinham diagnóstico e não tinham recebido tratamento, 39% tinham diagnóstico e receberam tratamento cirúrgico (Gráfico 19).

Gráfico 19- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo distribuição dos pacientes quanto à presença de diagnóstico e tratamento prévio



Esta intervenção prévia reduziu-se com o passar dos anos tendo sido realizada em 86% dos casos do período de 1997 a 2000 e caído para 57% entre 2004 e 2006 (Tabela 26 e Gráfico 20).

Tabela 26- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo existência de intervenção prévia antes de chegar ao hospital especializado no tratamento de neoplasia.

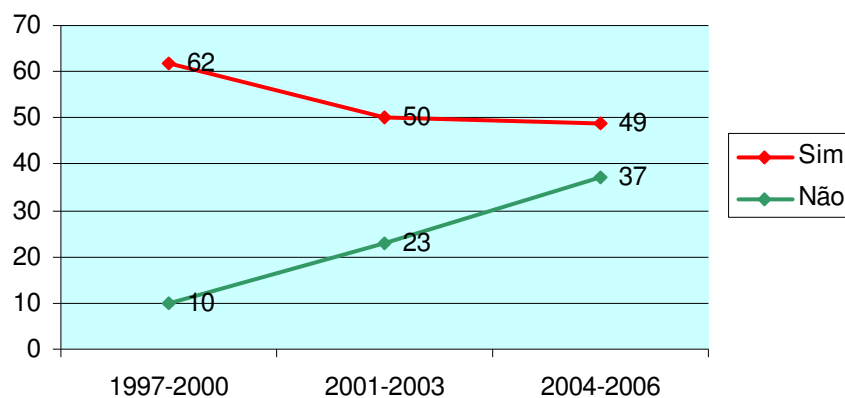
	Intervenção prévia por período			Total
	1997-2000 n (%)	2001-2003 n (%)	2004-2006 n (%)	
Sim	62(86,1)	50 (68,5)	49 (57,0)	161(69,7)
Não	10(13,9)	23(31,5)	37(43,0)	70(30,3)
Total	72(31,2)	73(31,6)	86(37,2)	231(100,0)

A cirurgia de ressecção tumoral foi o tipo de intervenção prévia mais freqüente antes da matrícula nos hospitais de atendimento oncológico do município. Ela ocorreu em 91 pacientes (39,4%) como procedimento isolado, seguida de cirurgias de biópsia do tumor primário ou metástase em 52 pacientes (22,5%). No total de pacientes que passaram por intervenção prévia, 106 pacientes foram operados (45,9%). Somente 18 pacientes (7,2%) realizaram quimioterapia ou radioterapia prévia em outra cidade (Tabela 27).

Tabela 27- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo tipo de intervenção prévia por período

Tipo de intervenção prévia por período	1997-2000	2001-2003	2004-2006	TOTAL
Biópsia	28 53,8	15 28,8	9 17,3	52 100,0
Cirurgia	28 30,8	30 33,0	33 36,3	91 100,0
Radioterapia	0 0,0	0 0,0	1 100,0	1 100,0
Quimioterapia + Radioterapia	1 50,0	1 50,0	0 0,0	2 100,0
Cirurgia + Quimioterapia	1 16,7	2 33,3	3 50,0	6 100,0
Cirurgia + Radioterapia	2 100,0	0 0,0	0 0,0	2 100,0
Cirurgia + quimioterapia + Radioterapia	2 28,6	2 28,6	3 42,9	7 100,0
Pacientes sem qualquer intervenção prévia	10 14,3	23 32,9	37 52,9	70 100,0
TOTAL	72 31,2	73 31,6	86 37,2	231 100,0

Gráfico 20- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo intervenção prévia por período



A observação da ocorrência de intervenção prévia com o tipo de tumor, mostrou que os pacientes que tiveram o maior número de abordagem prévia foram os portadores de neoplasias epiteliais malignas e melanoma maligno com 87,5 % de intervenção anterior à matrícula no hospital especializado, seguidos pelos portadores de sarcomas de partes moles, onde 76,9%.

Os tumores hepáticos e renais tiveram o menor percentual de intervenção prévia, com 25% e 47,1% respectivamente (Tabela 28).

A cirurgia foi considerada como tratamento oncológico, assim como a quimioterapia e a radioterapia.

Tabela 28- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo relação do tipo de tumor com ocorrência de intervenção prévia

Diagnóstico	Intervenção prévia		
	Sim	Não	Total
Neoplasias epiteliais/ melanoma maligno	14(87,5)	2(12,5)	16
Sarcomas de partes moles	30(76,9)	9(23,1)	39
Sistema nervoso central	55(75,3)	18(24,7)	73
Células germinativas trofoblásticas e gonadais	11(73,3)	4(26,7)	15
Retinoblastoma	8(72,7)	3(27,3)	11
Tumores do sistema nervoso simpático	14(66,7)	7(33,3)	21
Tumor ósseo maligno	12(66,7)	6(33,3)	18
Tumores renais	16(47,1)	18(52,9)	34
Tumores hepáticos	1(25,0)	3(75,0)	4
Total	161(69,7)	70(30,3)	231

A avaliação do estadiamento incluindo todos os tumores mostrou que 71 pacientes (30,7%) tinham doença localizada ao diagnóstico. A fibromatose agressiva foi considerada não estadiável. (Tabela 29).

Tabela 29- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo o estadiamento de todos os tumores segundo normas do Registro Hospitalar de Câncer

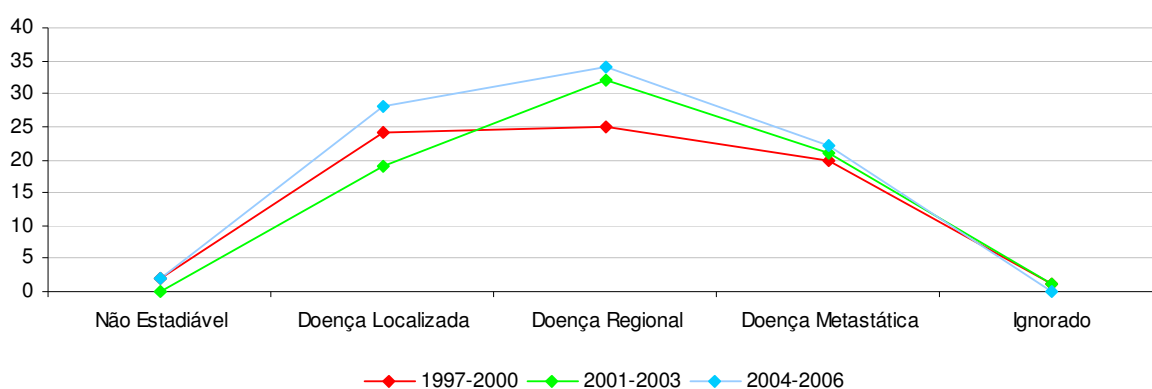
Estadiamento conforme RHC	n	%
0 Não estadiável	4	1,7
1 Doença localizada	71	30,7
2 Doença regional	91	39,4
3 Doença metastática	63	27,3
9 Ignorado	2	0,9
Total	231	100,0

O estadiamento por período de estudo evidencia que o percentual de pacientes com doença localizada aumentou com o passar dos anos, mais notado no último período de estudo. O percentual de pacientes com doença metastática manteve-se estável (Tabela 30 e Gráfico 21) .

Tabela 30- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo estadiamento dos tumores por período

	Estadiamento por período			Total
	1997-2000 n(%)	2001-2003 n(%)	2004-2006 n(%)	
0 Não estadiável	2(50,0)	0(0,0)	2(50,0)	49(100,0)
1 Doença localizada	24(33,8)	19(26,8)	28(39,4)	71(100,0)
2 Doença regional	25(27,5)	32(35,2)	34(37,4)	91(100,0)
3 Doença Metastática	20(31,7)	21(33,3)	22(34,9)	63(100,0)
9 Ignorado	1(50,0)	1(50,0)	0(0,0)	2(100,0)
Total	72(31,2)	73(31,6)	86(37,2)	231(100,0)

Gráfico 21- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, estadiamento por período de estudo



TRATAMENTO

O tipo de modalidade terapêutica adotada nos pacientes assistidos no município de Juiz de Fora foi descrito na tabela 28. A associação terapêutica de quimioterapia e radioterapia foi adotada em 23,8% dos pacientes. Uma paciente faleceu antes de receber avaliação oncologia, mas estava matriculada na FRMJ, de onde foram coletados seus dados.

A conduta de observação e seguimento oncológico por doença localizada foi adotada em 42 pacientes (18,6%). Destes 42 pacientes, quatro pacientes realizaram biópsia e foram acompanhados clinicamente, outros quatro pacientes não foram submetidos à biópsia, permanecendo em controle oncológico e 34 pacientes foram submetidos à cirurgia isolada prévia (Tabela 31).

Dos pacientes em controle clínico, 10 progrediram e necessitaram nova abordagem terapêutica com radioterapia ou quimioterapia. Somente uma paciente faleceu deste grupo.

Tabela 31- Número e porcentagem de pacientes portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo primeiro tratamento recebido no hospital especializado

Tipo de tratamento após a matrícula	n	%
Tratamentos isolados		
Quimioterapia	43	18,6
Radioterapia	13	5,6
Cirurgia	34	14,6
Tratamentos combinados		
Quimioterapia + Radioterapia	55	24,0
Quimioterapia + Cirurgia	28	12,1
Cirurgia + Radioterapia	2	0,9
Cirurgia + Quimioterapia + Radioterapia	33	14,3
Outros		
Irradiação com Iodo	1	0,4
Controle clínico*	20	8,6
Não foi avaliada na oncologia	1	0,4
Paciente não tratou e perda de seguimento	1	0,4
Total	231	100

Sinais convencionados:

*No controle clínico estão incluídos: Pacientes que realizaram biópsia (n=4) e permaneceram em controle oncológico isolado. Pacientes sem biópsia por contra indicação da abordagem cirúrgica e que permaneceram em controle oncológico (n=4). Paciente que recebeu cuidado paliativo por curto período de seguimento (n=1). Pacientes que realizaram tratamento em outro centro e retornaram para controle após o término da terapia para controle em Juiz de Fora (n=8). Pacientes que realizaram controle e diagnóstico em algum período nos centros de tratamento do município e foram encaminhados para outros serviços oncológicos (n=3)

A observação do número de procedimentos realizados, mostra que foram realizados no período de estudo um total de 335 procedimentos, sendo a quimioterapia o procedimento mais realizado. Não estão incluídas na contagem dos procedimentos cirúrgicos as cirurgias de derivação ventrículo peritoneal, ventriculostomias, cateteres de longa permanência, drenagem de abscessos, cirurgias reparadoras. Estes procedimentos referem-se somente ao tratamento do tumor primário e metástases ao diagnóstico (Tabela 32).

Tabela 32- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo número de procedimentos realizados após a matrícula no hospital especializado.

Procedimentos realizados	n	%
Quimioterapia	159	41,84
Radioterapia	103	27,1
Cirurgia	72	18,94
Irradiação com Iodo	1	0,26
Suporte Clínico	45	11,84
Total	380	100

A necessidade de tratamento em terapia intensiva ocorreu em 137 pacientes (59,3%) em alguma fase do tratamento, excluindo pacientes que foram para a UTI em fase terminal de doença por algum tipo de solicitação familiar (Tabela 33).

Tabela 33- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo necessidade de tratamento em terapia intensiva

Necessidade de unidade de terapia intensiva	n	%
Pacientes que necessitaram de UTI	137	59,3
Pacientes que não necessitou de UTI	91	39,4
Sem informação sobre a internação em UTI	3	1,3
Total	231	100,0

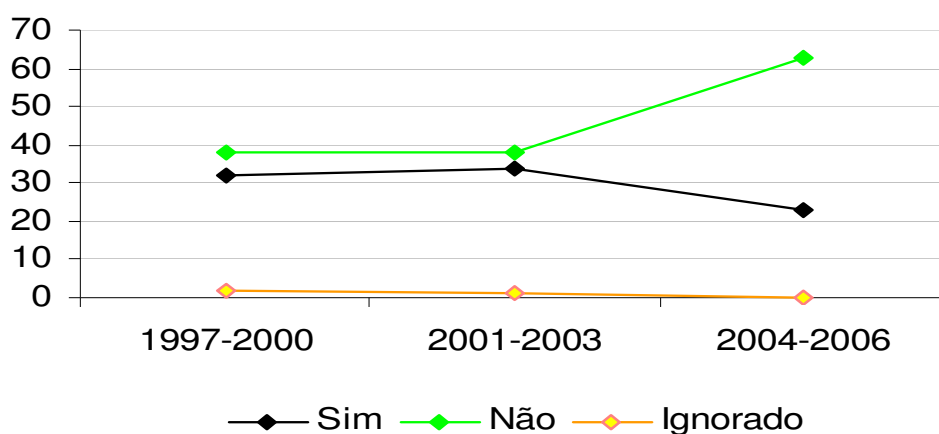
O percentual de óbitos foi avaliado através do período e houve diminuição significativa, mais notada no último período de seguimento (Tabela 34).

Ao término do período de estudo, 139 pacientes (60,2%) encontram-se vivos, 89 pacientes faleceram (38,5%).

Tabela 34. Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo óbitos no período

	Óbito por período			Total
	1997-2000	2001-2003	2004-2006	
	n (%)	n (%)	n (%)	
Sim	32 (44,4)	34(46,6)	23(26,7)	89(38,5)
Não	38(52,8)	38(52,1)	63(73,3)	139(60,2)
Ignorado	2 (2,8)	1(1,4)	0(0,0)	3(1,3)
Total	72	73	86	231(100,0)

Gráfico 22- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo evolução da ocorrência de óbitos por período de estudo



A comparação entre o tipo de tumor e o número de óbitos mostrou que o maior número de óbitos ocorreu no grupo de pacientes portadores de tumores do SNC com 33 pacientes falecidos (37,1%), seguidos dos sarcomas de partes moles com 14 pacientes que faleceram (15,7%) e tumores do sistema nervoso simpático com 12 óbitos (13,5%).

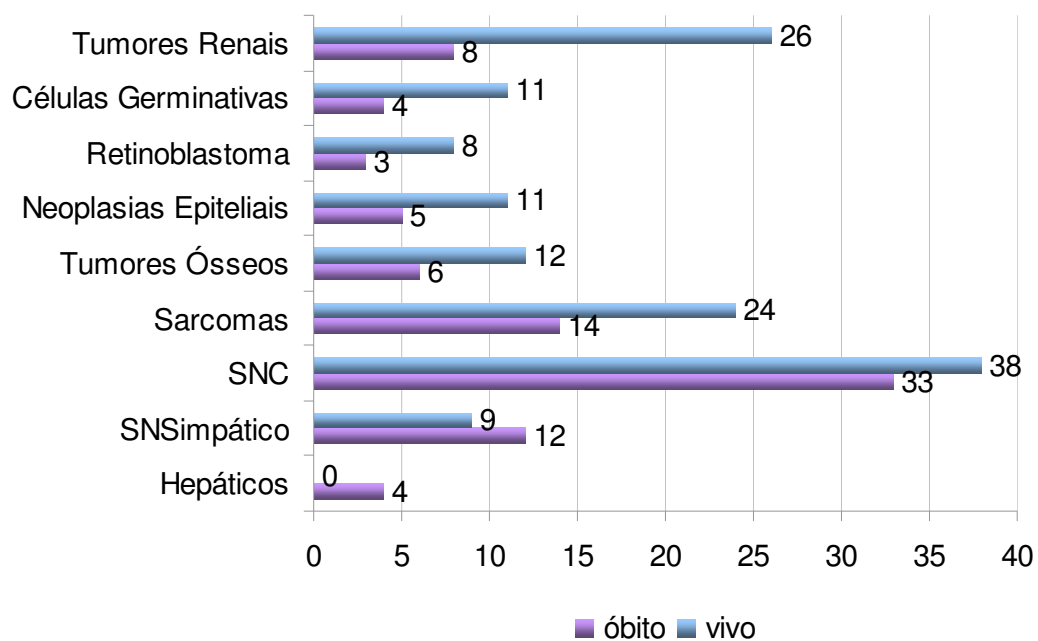
Quando comparamos a mortalidade dentro de cada tipo de tumor, observa-se que todos os pacientes portadores de tumores hepáticos faleceram (eram todos metastáticos), seguidos dos tumores do Sistema nervoso simpático com 12 pacientes falecidos (57,7%), todos os pacientes portadores de neuroblastomas metastáticos. Os tumores do SNC com 46,5% dos pacientes falecidos.

O tumor com melhor resultado de tratamento foram os tumores renais onde 76,5% dos pacientes estão vivos, seguidos dos tumores de células germinativas, com 73,3% dos pacientes vivos (Tabela 35).

Tabela 35- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo tipo de tumor e a ocorrência de óbitos por diagnóstico

Diagnóstico	Óbitos		
	Sim	Não	Total
Tumores hepáticos	4(100,0)	0(0,0)	4(100,0)
Sistema nervoso simpático	12(57,1)	9(42,9)	21(100,0)
Sistema nervoso central	33(46,5)	38(53,5)	71(100,0)
Sarcomas de partes moles	14(36,8)	24(63,2)	38(100,0)
Tumor ósseo maligno	6(33,3)	12(66,7)	18(100,0)
Neoplasias epiteliais/ melanoma maligno	5(31,3)	11(68,8)	16(100,0)
Retinoblastoma	3(27,3)	8(72,7)	11(100,0)
Células germinativas	4(26,7)	11(73,3)	15(100,0)
Tumores renais	8(23,5)	26(76,5)	34(100,0)

Gráfico 23- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo óbitos e Classificação Internacional de Câncer Infantil

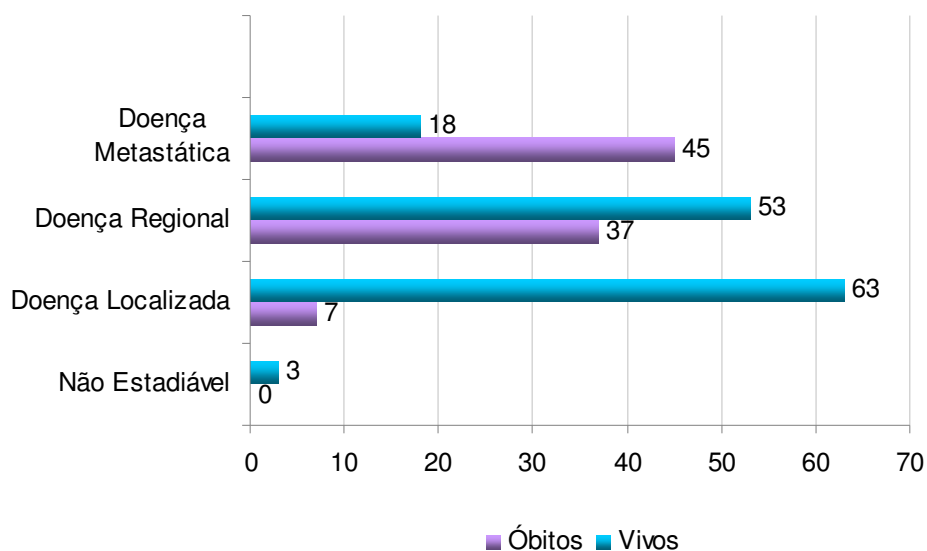


Na tabela 36, a comparação dos óbitos com o estadiamento ao diagnóstico mostra que sete pacientes (7,9%) com doença localizada faleceram. O maior número de óbitos ocorreu no grupo de pacientes com doença metastática, onde dos 63 pacientes com metástases 45 pacientes faleceram (71,4%).

Tabela 36- Número e porcentagem de pacientes portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo estadiamento dos tumores e os óbitos ocorridos

Estadiamento	Óbito		
	n(%) Sim	n(%) Não	n(%) Total
0 Não estadiável	0(0,0)	3(100,0)	3(100,0)
1 Doença localizada	7(10,0)	63(90,0)	70(100,0)
2 Doença regional	37(41,1)	53(58,9)	90(100,0)
3 Doença metastática	45(71,4)	18(28,6)	63(100,0)
9 Estadiamento Ignorado	0(0,0)	2(100,0)	2(100,0)
Óbito ignorado	-	-	3(100)
Total	89(39,0)	139(61,0)	231(100,0)

Gráfico 24- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo ocorrência de óbitos e estadiamento



A comparação (Tabela 37) entre a ocorrência de óbitos e a distância do centro de tratamento até o município de residência mostrou um maior número de óbitos entre os pacientes que não residiam no município de Juiz de Fora, com 57 pacientes falecidos.

Tabela 37- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo óbitos e distância do centro de tratamento

Distância do centro de tratamento	Óbito			Total n(%)
	Sim n(%)	Não n(%)	Ignorada n(%)	
Juiz de Fora	32(33,0)	63(64,9)	2(2,1)	97(100,0)
Entre 23-99 km	21(47,7)	23(52,3)	0(0,0)	44(100,0)
Entre 100-199 km	32(41,6)	45(58,4)	0(0,0)	77(100,0)
Acima de 200	4(33,3)	8(66,7)	0(0,0)	12(100,0)
Ignorada	0(0,0)	0(0,0)	1(100,0)	1(100,0)
Total	89(38,5)	139(60,2)	3(1,3)	231(100,0)

Tabela 38- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de neoplasias do sistema nervoso central e miscelâneas intracranianas e intra-espinhais assistidos no município de Juiz de Fora, segundo óbitos e distância do centro de tratamento

Distância do centro de tratamento	Óbito			total n(%)
	Sim n(%)	Não n(%)	Ignorada n(%)	
Juiz de Fora	15(41,7)	20(55,6)	1(2,8)	36(100,0)
Entre 23-99 km	8(50,0)	8(50,0)	0(0,0)	16(100,0)
Entre 100-199 km	9(56,3)	7(43,8)	0(0,0)	16(100,0)
Acima de 200	1(25,0)	3(75)	0(0,0)	4(100,0)
Ignorada	0(0,0)	0(0,0)	1(100,0)	1(100,0)
Total	33(45,2)	52,1(60,2)	2(2,7)	73

Ao término do estudo encontramos 124 pacientes vivos fora de tratamento, oito pacientes vivos em tratamento de primeira linha e sete pacientes vivos em tratamento por recidiva de doença. Dois pacientes portadores de osteossarcoma recusaram cirurgia de amputação e foram encaminhados para outros centros, um recusou tratamento e sob ordem judicial teve apoio para que sua vontade fosse respeitada falecendo da doença; o outro paciente continua vivo e tratando com oncologista de adulto, após endoprótese mesmo com recidiva local. Um paciente foi perda de seguimento após ressecção total de tumor medular e o último contato com a casa de apoio foi há aproximadamente 2 anos. A progressão de doença foi a maior causa de mortalidade, ocorrendo em 77 pacientes. Óbitos por toxicidade ocorreram em três pacientes (Tabela 39 e Gráficos 25 e 26).

Tabela 39- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo *status vital* ao término do estudo, causa dos óbitos e ocorrência de segunda neoplasia

Variável	n	%
<i>Status vital</i>		
Vivo fora de tratamento	124	53,7
Vivo em tratamento	8	3,5
Vivo em tratamento por recidiva	7	3,0
Total	139	60,2
Causa dos óbitos		
Óbito por doença	77	87,0
Óbito por complicação cirúrgica	7	8,0
Óbito por toxicidade (infecção + neutropenia febril)	3	3,0
Óbito por causa não relacionada	2	2,0
Total	89	100,00
<i>Status vital</i> ignorado	3	1,3
Ocorrência de Segunda Neoplasia		
Sim	5	2,2
Não	224	96,6
Ignorado	3	1,2
Total	231	100

Gráfico 25- Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora segundo situação dos pacientes vivos

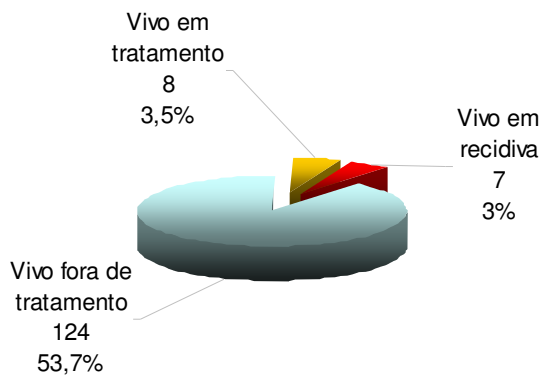
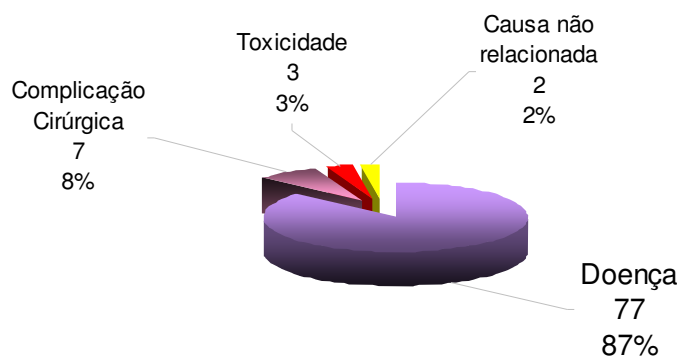


Gráfico 26 - Número e porcentagem de pacientes abaixo de 16 anos, portadores de tumores sólidos assistidos no município de Juiz de Fora, segundo causa dos óbitos



6. DISCUSSÃO:

O câncer infantil é uma doença rara, a incidência no mundo e no Brasil varia entre 1 a 3 % do total de neoplasias ocorridas, com variações regionais (STILLER & PARKIN, 1996; ROBISON, 1997, BERGER, 2006; BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2007). Em face da raridade de ocorrência desta patologia, torna-se fundamental registrar de forma padronizada os dados epidemiológicos, clínicos, histopatológicos, de tratamento e sua toxicidade, sobrevivida visando propiciar uma análise adequada para definição e avaliação de condutas (JENSEN *et al*, 1991; SREDNI, 2000 ; MERTENS *et al*, 2001) . Para tal, os registros de base hospitalar e populacional constituem-se em ferramentas fundamentais. A implantação destes registros é vital para o acompanhamento da doença e sua evolução e todos os esforços devem ser realizados para a sua implantação (JENSEN *et al*, 1991; KLIGERMAN, 2001; SILVA *et al.*, 2002; MENDES, 2002; BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2005; 2007; TEIXEIRA *et al*, 2002).

Há poucos trabalhos publicados a respeito dos tumores da infância e adolescência e a maioria refere-se às leucemias (QUESNEL & MALKIN, 1997; LITTLE, 1999). No Brasil esta lacuna é ainda maior (REIS *et al*, 2006) e contempla escassamente as características sócioeconômicas e de escolaridade desta população (FERMAN, 2005; VALLE, 1994; SILVA *et al* 2005). Com este estudo pretendemos oferecer uma contribuição ao conhecimento sobre o câncer infantil em um município mineiro de porte médio com estrutura para tratamento do câncer da infância e adolescência.

Em nosso estudo, os mais freqüentes grupos diagnósticos em pacientes abaixo de 16 anos foram: neoplasias do sistema nervoso central e miscelâneas intracranianas e intra-espinais; sarcomas de partes moles e outros sarcomas extra-ósseos seguidos dos tumores renais. As publicações das análises dos dados de RHC e RCBP evidenciam que os tumores mais freqüentes abaixo de 15 anos são os tumores de sistema nervoso central (20,7%), tumores do sistema nervoso simpático (7,3%) e tumores renais (6,1%) (ROBISON, 1997; GATTA *et al*, 2003).

Os tumores de SNC representam o grupo de tumores sólidos mais comuns da infância, com variações de 19 a 27%; estudos em Goiânia mostram o tumor cerebral

com 18% de incidência e São Paulo 16,7 a 19,8% em 1997/98 (POLLACK, 1994; STILLER & PARKIN, 1996; BRAGA *et al*, 2002; MIRRA *et al*,2004).

Os estudos epidemiológicos do câncer infantil incluem os registros de linfomas e leucemias, que não foram objeto de nosso trabalho. Entretanto um estudo em Curitiba mostrou que o tumor cerebral foi também o segundo tumor em incidência no período de 1990/2002 quando considerados todos os tumores, e foi o primeiro com um percentual de 25,2% quando considerados apenas o grupo dos tumores sólidos (LIGA PARANAENSE DE COMBATE AO CÂNCER, 2004).

Em nossa série, entre as neoplasias do SNC, o astrocitoma foi a histologia predominante, seguida do meduloblastoma; os tumores de Wilms ou nefroblastomas foram o tipo histológico predominante entre os tumores renais. Estes dados se assemelham ao descrito na literatura, pois o câncer infantil apresenta pequenas diferenças em sua distribuição regional (STILLER & PARKIN, 1996).

Outras estatísticas mostram variações com o grupo dos sarcomas de partes moles com maior incidência do que os tumores renais (RIES *et al*, 1999; BERGER *et al*, 2005). Os sarcomas de partes moles, representados em sua maioria, pelo rabiomiossarcoma, ocuparam a terceira posição entre os sólidos em estatísticas do SEER (RIES *et al*, 1999).

O percentual de carcinomas de tireóide, comparando-se com outras regiões do mundo, foram pequenos. Porém os carcinomas de tireóide e as neoplasias de pele são diagnosticados e conduzidos por endocrinologistas e dermatologistas (BERGER *et al*,2005). Avaliações epidemiológicas a respeito destes tumores, fora dos hospitais de oncologia necessitam ser realizadas.

A distribuição por sexo no presente estudo mostra que houve predominância do sexo masculino, com uma razão de 1,31 masculino/ feminino, semelhante aos resultados de estudos nacionais e internacionais (RIES *et al*, 1999; FERMAN,2005; BERGER *et al*, 2006; REIS *et al*, 2006); nos pacientes menores de um ano houve uma maior incidência

de tumores sólidos no sexo feminino, resultado também em acordo com outros trabalhos publicados (RIES *et al*, 1999; BERGER *et al*, 2006).

A faixa etária com maior frequência dos casos em nosso estudo, foi entre zero e quatro anos com 39,3% (n=91) e destes, 9,1% (n=21) eram menores de 1 ano. A distribuição por idade é comparativa ao descrito em outras regiões do Brasil e no mundo, onde dados do SEER (Surveillance Epidemiology and Results) informam que o pico de incidência ocorre durante o primeiro ano de vida. Em São Paulo, Brasil, o período de maior incidência foi também entre zero e quatro anos assim como mostram as estatísticas do SEER, França e em outras regiões do Brasil (RIES *et al*, 1999; BERGER *et al*, 2006, SILVA *et al*, 2002; MIRRA *et al*, 2004).

Verificamos que, dos pacientes assistidos nos hospitais de oncologia, 30,3% (n=70) estavam sem diagnóstico de câncer e sem tratamento, 22,5% dos pacientes (n=52) realizaram biópsia e foram matriculados no centro de tratamento com diagnóstico e sem tratamento prévio, 46,6% do total de pacientes chegaram com algum tipo de tratamento realizado sendo que destes 39,4% (n=91) foram submetidos a cirurgia do tumor primário e 7,2% pacientes (n=18) realizaram quimioterapia e ou radioterapia prévia.

O percentual de pacientes sem diagnóstico e sem tratamento é próximo ao divulgado pelo RHC do hospital Erasto Gaertner, em Curitiba, onde 28,9% dos pacientes se encontravam nesta categoria, no período de 1990 a 2002. Quanto à presença de tratamento prévio, também no Erasto Gaertner, 39,9% dos pacientes pediátricos, no mesmo período, tinha diagnóstico e tratamento prévio à matrícula (LIGA PARANAENSE DE COMBATE AO CÂNCER, 2004). No Hospital do Câncer de São Paulo, 72% dos pacientes pediátricos, nos anos de 1988, 1991, 1994 e 1997, não tinham recebido nenhuma abordagem prévia (MENDES, 2002). Estes resultados reafirmam as diferenças regionais na abordagem das neoplasias malignas da infância e podem refletir o grau de informação e de organização dos sistemas locais de saúde.

O recomendado seria que toda a criança com suspeita de neoplasia fosse imediatamente encaminhada para diagnóstico e tratamento em centro especializado. (BLEYER, 1990; PRATT, 1996; RODRIGUES, 2002).

Especificamente em nosso trabalho, podemos descrever algumas características do município de Juiz de Fora: a neoplasia do SNC representou o tumor sólido mais freqüente na região. Os hospitais credenciados para oncologia não possuem credenciamento para todos os procedimentos da alta complexidade em neurocirurgia e nem unidade de terapia intensiva pediátrica, portanto este grupo de tumores, em sua maioria, chega com abordagem cirúrgica prévia de outro hospital.

Outra característica é que Juiz de Fora possui ampla rede de assistência primária e os pacientes com suspeita de tumor são encaminhados para avaliação em locais de atendimento referencial de cirurgia pediátrica, onde são operados e só então encaminhados à oncologia. Há também ambulatórios específicos de oncologia pediátrica e cirurgia oncológica, porém muitas vezes os pacientes não são encaminhados diretamente a estes serviços, o que pode ser resultado das dificuldades relacionadas ao diagnóstico da neoplasia da infância, principalmente quanto à abordagem da suspeita do câncer no atendimento primário.

Devido às características, inclusive de credenciamentos para tratamento em nosso país, esforços devem ser feitos, através de educação em saúde, para que a criança com câncer, não matriculada em centro especializado de câncer, receba a supervisão do oncologista infantil na condução das abordagens realizadas.

O município de Juiz de Fora é o centro da região de saúde sudeste, que engloba 93 municípios (BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2007) e em nosso trabalho foram registrados pacientes procedentes de 69 municípios (APÊNDICE A). Apesar da proximidade do município com muitas cidades do estado do Rio de Janeiro, o pacto dos municípios até o momento atual, não prevê a entrada de pacientes de outro estado para tratamento em Juiz de Fora, e são atendidos apenas aqueles que obtêm autorização do gestor municipal. Na nossa série de casos, detectamos somente uma criança residente no estado do Rio de Janeiro em tratamento oncológico pelo SUS. A atual regionalização poderá ser revista no Pacto pela Saúde (2006) conforme as Diretrizes Operacionais nos itens que avaliam os critérios para composição da região de saúde expressos no Plano Diretor de Regionalização (PDR). Somente a revisão na Programação Pactuada e Integrada da Atenção à Saúde (PPI) poderá permitir a entrada de pacientes que residam

a menos de 100 km de Juiz de Fora, com domicílio em outro estado. O outro centro de referência mais próximo para tratamento destes pacientes é o Instituto Nacional do Câncer, localizado no Rio de Janeiro, a 184 km de Juiz de Fora.

Em relação à procedência, 98,3% dos pacientes eram residentes no estado de Minas Gerais e 57,8% dos pacientes não residiam em Juiz de Fora. Ferman (2005), avaliando pacientes portadores de rhabdomyosarcoma na infância, 38% residiam no município do Rio de Janeiro, 55,2% eram de outros municípios do estado e 6,8% residiam em outro estado. Mendes (2002), descreve um percentual de 76,5% dos pacientes provenientes do Estado de Minas Gerais nos anos 1988, 1991, 1994 e 1997, entre as regiões que mais enviaram pacientes para tratamento no Hospital de Câncer em São Paulo. Os trabalhos na oncologia infantil se iniciaram de uma forma mais abrangente em 1998, no município de Juiz de Fora.

A avaliação da forma de pagamento do tratamento mostrou que 85,3% dos pacientes (n=197) foram assistidos pelo SUS, evidenciando o suporte público no atendimento destes pacientes. Ressalte-se que foram atendidos pelo SUS pacientes com plano de saúde privado em que o tratamento não foi garantido pelo plano de saúde conforme normas contratuais entre o cliente e a operadora.

Em nosso estudo a renda familiar *per capita* dos pacientes assistidos foi menor que meio salário mínimo em 66,7% (n=154). Meio salário mínimo *per capita* é o limite estabelecido para recebimento do programa Bolsa Família. Este resultado encontrado relacionado à renda familiar dos pacientes assistidos foi mostra um percentual maior de famílias com baixa renda, diferente do relatado pelo IBGE (2006). No estado de Minas Gerais a renda abaixo de meio salário mínimo *per capita* foi de 38,9% (IBGE, 2006) e o percentual de 66,7% encontrado é semelhante ao Piauí onde 68,6 % das famílias com crianças abaixo de 14 anos tem renda *per capita* abaixo de meio salário mínimo. Este resultado pode ser fruto de diferenças dentro de uma mesma região no país. Não podemos descartar viés de informação nestes dados, assim como estes podem refletir a busca de tratamento em outros centros especializados por famílias de maior renda.

O recebimento do benefício através da LOAS foi avaliado e 42,2% dos pacientes o receberam e o número de negativas para o recebimento aumentou com o passar dos anos. Diante dos resultados sobre a renda familiar *per capita* das famílias dos pacientes assistidos consideramos a necessidade de que a avaliação para o recebimento do benefício LOAS pelos pacientes portadores de neoplasias da infância mereça maiores estudos. Ferman (2005) recomendou que no tratamento da criança com câncer, juntamente com o suporte tecnológico, as questões socioeconômicas e nutricionais devam ser avaliadas e que as estratégias para este suporte devem ser aprimoradas. Okabayashi (1994) ressalta que a concessão do benefício deve ser avaliada por equipe multidisciplinar para que a inclusão ou exclusão do benefício seja integralmente baseada nos direitos do cidadão e nos direitos da assistência social de forma integral. A Lei Nº 11.258, de 30 de dezembro de 2005 publicada no Diário Oficial da União em 02/01/2006, modificando a LEI Nº 8.742 de 07 de dezembro de 1993, descreve a avaliação da assistência “às crianças e adolescentes em situação de risco pessoal e social”. As crianças portadores de neoplasia se enquadram como situação de risco pessoal, por doença, conforme todos os trabalhos de incidência, mortalidade e sobrevida de câncer infantil já apresentados (BRASIL, MINISTÉRIO DA PREVIDÊNCIA SOCIAL, 2006). São crianças sujeitas a um risco aumentado de possibilidade de morte evitável (MASERA *et al*, 2005).

O grau de escolaridade das mães dos pacientes assistidos em nosso estudo mostrou o percentual de analfabetismo de 18,2% (n=42) do total de mães. Dos pacientes que residiam em Juiz de Fora, 14,4% (n=14) das mães eram analfabetas.

O percentual de analfabetismo em nosso trabalho foi semelhante aos indicadores para a população acima de 15 anos, de Juiz de Fora, 14,37% no ano 2000, divulgados pelo DATASUS de Minas Gerais (21,2% população rural e 7,98% na população urbana) e elevado em relação ao divulgado para todo o Brasil (11%). Em relação ao analfabetismo funcional, considerado um melhor indicador do grau de escolaridade, nossos pacientes tinham mães com percentual elevado (47,6%) comparado ao percentual de 23,5% divulgado para o Brasil (BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2008; BRASIL, MINISTÉRIO DO PLANEJAMENTO, ORÇAMENTO e GESTÃO, 2006).

Rodrigues (2002) verificou em um estudo no Brasil, que mais de 50% dos pais e mães tinham escolaridade até o 1º grau com 4,8% de analfabetismo nas mães; o grau de escolaridade da mãe foi fator preditivo do atraso do diagnóstico entre os portadores de leucemias, evidenciando que quanto maior a escolaridade da mãe, menor o tempo de queixa entre pacientes portadores de leucemias.

A avaliação do grau de analfabetismo através dos anos de estudo, mostra que houve uma redução do número de mães analfabetas e aumento do número de mães com nível superior, que pode ser explicado pela melhora no nível de escolaridade da população, dados estes expressos nos indicadores sociais do IBGE, no período de 1995 a 2005.

Em nossa série a informação sobre escolaridade materna não estava presente em 17,7% dos casos, podendo gerar viés de informação.

A reabilitação no câncer infantil passa pela autonomia do paciente que precisa retornar a sua vida normal (VALLE, 1994). A criança tem uma visão positiva da escola, esforçam-se para freqüentá-la e ter bom desempenho (SILVA *et al*, 2005). De posse destes conceitos consideramos importante avaliar a freqüência a escola, que deve ser de uma forma especial em conteúdo e métodos principalmente para pacientes com maiores limitações físicas (BRASIL, MINISTÉRIO DA EDUCAÇÃO, 2002). O resultado deste estudo mostra que 42,6% (n=46) das crianças em tratamento conseguiram freqüentar a escola neste período. A avaliação dos pacientes após término do tratamento mostrou que 91,8% dos pacientes que terminaram o tratamento e encontravam-se vivos retornaram suas atividades escolares. Consideramos este resultado como reflexo do comprometimento da família e da equipe motivando a criança para o retorno às atividades normais, mesmo sendo paciente com diagnóstico de câncer. Maiores estudos necessitam ser realizados para orientação nestes aspectos.

Em relação ao comportamento da doença, 83,2% eram tumores de histologia maligna e este resultado em conjunto com a base mais importante para o diagnóstico, são indicadores do esforço multidisciplinar na condução do diagnóstico, bem como um indicador do risco dos pacientes atendidos.

Os principais sinais e sintomas encontrados foram dor e tumor e assim como o fizeram autores de outros estudos, ressaltamos que estes sinais devem ser valorizados para a suspeita de neoplasia na infância. Ferman (2005) encontrou a presença de tumor como primeiro sinal em 88,9% dos casos, em pacientes portadores de rabdomiossarcomas atendidos no Hospital de Câncer, INCA. Rodrigues (2002), concluiu em seu trabalho que os principais sinais e sintomas relacionados ao câncer infantil, independente do tipo de tumor, foram a presença de tumor, a leucocoria, a dor óssea, a dor abdominal, adenopatia, a febre, cefaléia, anemia e estrabismo.

Estes dados nos levam a refletir sobre a condução inicial dos casos com suspeita de tumor e enfatizamos que: crianças que apresentem qualquer massa tumoral evidente ou dor persistente, independente da localização desta dor, devem ser imediatamente encaminhadas para avaliação oncológica, com prioridade em seu atendimento.

Quando avaliamos, em nosso estudo, o tipo de sinal ou sintoma por tumor, os dados também não diferem do relatado na literatura e mais uma vez a presença de dor e tumor aparecem de forma importante como primeira manifestação da doença. A dor de cabeça é o principal sintoma relatado na apresentação dos tumores cerebrais (VLOEBERGHS, 2005) e é um sintoma muito freqüente entre as patologias comuns da infância.

Nos tumores oculares, o sinal mais relatado, apesar do pequeno número de casos foi a leucocoria, um sinal predominante em tumores maiores. Ressaltamos a necessidade avaliação oftalmológica como procedimento rotineiro no rastreamento do retinoblastoma em todas as crianças. O diagnóstico deste tumor em estágios localizados pode ser feito pelo exame de fundo de olho em consulta com oftalmologista. O retinoblastoma tem 69% de sobrevida em 5 anos no Brasil, (MIRRA *et al*, 2004) e acima de 90% na Europa (GATTA *et al* 2003, BERGER *et al*, 2005). Estas diferenças na sobrevida estão relacionadas à inúmeros fatores como tempo para o diagnóstico, acesso a assistência de saúde e biologia tumoral.

Em nosso estudo, 30,7% (n=71) dos pacientes tinham doença localizada e 66,7% (154) apresentavam-se com doença avançada ao diagnóstico.

Ferman (2005) registrou somente 10,4% de pacientes portadores de rhabdomyosarcoma com doença localizada ao diagnóstico em sua série de casos, percentual muito inferior ao encontrado em estudos internacionais, onde o percentual de rhabdomyosarcoma localizado foi de 39%. Arndt & Crist (2004) relataram o percentual de 15% de pacientes com metástases ao diagnóstico de rhabdomyosarcoma. Grabois & Mendonça (2005), avaliando nefroblastomas, também no hospital de Câncer/ INCA, encontraram 27,3 % de pacientes em estágio III e 12,1% de pacientes em estágio IV.

Notamos um aumento de pacientes com doença localizada na evolução dos anos de estudo, o que pode traduzir melhora da assistência, porém a doença metastática manteve-se inalterada e pode ser um evento relacionado aos múltiplos fatores envolvidos no diagnóstico precoce e intervalo tempo para o diagnóstico..

No câncer infantil, o estado de acometimento pela doença e os procedimentos relacionados ao diagnóstico e ao tratamento podem levar a situações de risco de vida. Procuramos mostrar o percentual de pacientes que necessitaram de suporte em terapia intensiva pediátrica e este percentual encontrado de 59,3% (n=197), revela as dificuldades do tratamento, geradas pelo acesso as vagas destes centros ao número de leitos de UTI pediátrica oncológica. Os dados de literatura que avaliam esta variável não foram localizados.

O número de óbitos verificados durante o período do nosso estudo mostra que 38,5% (n=89) faleceram. Encontravam-se vivos 60,2% (n= 139) dos pacientes.

A principal causa de óbito foi a progressão de doença 86,5% (n= 77), complicação cirúrgica em 3,4% dos pacientes e por neutropenia severa febril em 7,9% (n=3). Em 2,2% (n=5) desenvolveram segunda neoplasia no período de estudo e todos com menos de 5 anos após término do tratamento.

Ao comparar a mortalidade dentro do grupo de tumores, o menor número de óbitos observado ocorreu nos tumores de Wilms. Em um estudo de sobrevida em cinco anos, em tumores de Wilms tratados no Hospital do Câncer/INCA/ Rio de Janeiro, a sobrevida global foi 84,6%, com probabilidades de sobrevida para os estádios I de 100%, II de 94%,

III de 83% e IV de 31,3% (GRABOIS & MENDONÇA,2005), mostrando os excelentes resultados no tratamento do tumor de Wilms.

A maior mortalidade ocorreu proporcionalmente entre os pacientes portadores de tumores hepáticos e neuroblastomas, e pode ser atribuída à presença de doença metastática ao diagnóstico, nestes pacientes.

Nos tumores cerebrais o número de pacientes que faleceram correspondeu a 46,5% dos pacientes (n=33 de 73), observando-se o maior número de óbitos. A mortalidade nos tumores cerebrais é maior e a sobrevida em cinco anos gira em torno de 40% (RIES *et al*, 1999 ; BERGER *et al*, 2005; KALIFA & GRILL,2005) . A sobrevida em 5 anos São Paulo foi de 33% (MIRRA *et al*,2004).

Dos pacientes portadores de retinoblastomas, 72,2 % dos pacientes estavam vivos no período e provavelmente isto pode estar relacionado ao encaminhamento a centros que pudessem oferecer melhor terapia na doença bilateral e a presença de doença localizada

Quando comparamos o número de óbitos no presente trabalho com o estadiamento, observamos que 10% dos pacientes (n= 7de 63) com estágio localizado (I e II) faleceram e 41,1% (n=37 de 53) dos pacientes com doença regional morreram.

Os pacientes portadores de glioma difuso de tronco foram estadiados como doença regional e por serem pacientes de prognóstico ruim, contribuíram para o pior resultado na doença regional.

Houve uma redução dos óbitos no último período de estudo que pode estar relacionada ao maior número de casos com doença localizada admitidos no período, ao número de pacientes ainda em tratamento de doença ou em período de controle e também à melhor abordagem multidisciplinar do atendimento.

Um avaliação bastante simplificada entre a relação do número de óbitos e o município de residência/ distância entre o centro de tratamento, em nossa série de casos, mostrou que 57 pacientes falecidos de um total de 89 óbitos residiam fora do município. No grupo

de tumores do SNC (n=73) também foi notado maior número de óbitos nos pacientes que não residiam em Juiz de Fora. Inúmeras variáveis de confundimento podem interferir nestes resultados, principalmente fatores prognósticos como o estadiamento, histologia e o comportamento do tumor, assim como fatores socioeconômicos como renda familiar e escolaridade materna. Registramos estes resultados e enfatizamos a necessidade de maiores estudos para avaliação destas variáveis.

A distância do domicílio aos centros especializados de tratamento é avaliada em alguns trabalhos. Fajardo-Gutierrez *et al* (2002), avaliando crianças portadoras de neoplasia na Cidade do México, verificaram que as crianças que residiam longe do centro de tratamento apresentavam maior intervalo de tempo para o diagnóstico do câncer. Klein-Geltink *et al*, (2005), no Canadá, encontraram outra associação significativa, referente ao aumento do tempo para início do tratamento, em pacientes que residiam longe do centro especializado, relacionada ao tempo de encaminhamento do primeiro profissional que atendeu ao oncologista.

Questões devem ser levantadas quanto à possibilidade de maior tempo para o diagnóstico nos pacientes que residem longe do centro de tratamento, assim como possibilidade de maior tempo também para iniciar suporte necessários às complicações relacionadas à terapia oncológica.

Em relação ao abandono de terapia, somente dois pacientes (0,4%) abandonaram: um foi resgatado em 2 meses, encaminhado a outro serviço na tentativa que se adaptasse melhor. O outro, apesar da recusa em realizar o tratamento manteve controle regular e foi assistido até o óbito. Um paciente após tratamento cirúrgico curativo só retornou a dois controles e foi perdido o seguimento; não havia indicação de quimioterapia ou radioterapia (astrocitoma medular de baixo grau, ressecção completa). Apenas este paciente não tem seguimento há mais de um ano. Em um trabalho incluindo pacientes pediátricos de Sergipe, Brasil, a taxa de abandono foi de 23,9 a 13,2 entre 1990/99, em pacientes com idade abaixo de 20 anos de idade (RANGEL *et al*, 2002).

Quando comparamos os óbitos nos pacientes com doença localizada (estádio I e II), encontramos 10% (n=7) de óbitos no período (90% dos pacientes encontravam-se vivos)

e nos pacientes com doença avançada (estádio III e IV) 53,59% (n=82) dos pacientes faleceram. Em Santa Catarina, onde foram avaliados 371 crianças, porém incluindo 184 casos (49,5%) leucemias e linfomas, um estudo com características semelhantes à nossa série de casos, a análise do estado vital de pacientes pediátricos mostrou que, no período de estudo, 83,7% dos pacientes com doença localizada encontravam-se vivos (estádio I e II) e 55,7% dos pacientes com doença não localizada (estádio III e IV) faleceram (SILVA *et al*, 2002).

LIMITAÇÕES DO ESTUDO:

Trata-se de um estudo retrospectivo. Apesar da maioria dos estudos epidemiológicos em câncer infantil serem por avaliação de longos períodos, não podemos afastar o viés de informação. Os dados secundários coletados nesta série de casos são minorados, uma vez foram poucos médicos atuando, utilizando prontuário padronizado, no qual o atendimento obedeceu as orientações para anamnese em pediatria. O fato de avaliarmos diferentes diagnósticos, com números reduzidos em determinados grupos, impediu maior análise comparativa dos resultados, tornando nosso trabalho de características essencialmente descritivas.

7. CONCLUSÕES:

Os resultados do presente estudo permitem concluir que o perfil de pacientes atendidos evidencia, em sua maioria, uma população de baixa renda, assistidos pelo sistema único de saúde, responsáveis com baixo nível de escolaridade, a maioria residindo em municípios distantes do centro de tratamento. Os pacientes apresentaram tumores de alto grau de malignidade, estadiamento avançado, em que o tratamento foi realizado com a confirmação histopatológica do tumor. No período de estudo o percentual de óbitos foi de 38,5%, com todos os fatores adversos associados. Na doença localizada (estádio I e II), 90% destes pacientes estão vivos mostrando que é possível obter bons resultados em estádios precoces.

A participação nas atividades escolares foi possível em um número importante de pacientes durante o tratamento e o retorno a escola após o término do tratamento ocorreu em 91,8% dos pacientes que sobreviveram à doença e ao tratamento.

A neurofibromatose foi a principal alteração constitucional presente na população estudada.

A dor e o aparecimento de massa tumoral foram o primeiro sintoma e sinal mais freqüente para o diagnóstico da doença.

O percentual de pacientes com intervenção prévia, antes de chegar ao atendimento especializado é ainda elevado em nossa região.

A abordagem multidisciplinar foi importante para o controle da doença, envolvendo quimioterapia, cirurgia e radioterapia. A quimioterapia foi a principal abordagem terapêutica adotada. Em 18,6% dos pacientes foi possível controle clínico isolado após biópsia, cirurgia ou diagnóstico por imagem.

Conforme outros trabalhos, o estadiamento avançado foi fator importante para o aumento da mortalidade.

O percentual de pacientes que necessitou de assistência em unidade de terapia intensiva pediátrica em alguma fase do tratamento foi elevado.

Os pacientes portadores de tumores de SNC tiveram a maior mortalidade.

O número de óbitos foi maior nos pacientes residentes fora do município de Juiz de Fora.

O município de Juiz de Fora tem recebido um número crescente de casos de câncer infantil, porém o número é inferior ao esperado para a macro-região de saúde de que faz parte.

8. RECOMENDAÇÕES:

Estudos epidemiológicos, socioeconômicos e de escolaridade necessitam ser realizados, principalmente em nosso país, para comparabilidade e para que possamos interferir em mecanismos de acesso e suporte ao tratamento, assim como estudo da sobrevida e fatores associados nesta população.

A elevada mortalidade e percentual de diagnóstico em pacientes com doença em estádios avançados sugerem a necessidade de educação continuada em diagnóstico precoce e facilitação de acesso aos centros de tratamento.

A presença de tumor e de dor foram o sinal e sintoma mais freqüente como primeira manifestação da doença percebida pela família, em nosso estudo e em outros trabalhos. Estes dois sinais devem ser valorizados na suspeita do câncer infantil.

O perfil dos pacientes atendidos reforça a necessidade de avaliação de mecanismos da assistência social no amparo ao suporte no tratamento da doença em populações de baixa renda.

O município de Juiz de Fora ofereceu recursos para tratamento do Câncer infantil, mas estudos para avaliação de UTI pediátrica específica para o atendimento de pacientes pediátricos oncológicos devem ser realizados.

Estudos prospectivos devem ser estimulados, abrangendo inclusive a população de pacientes adolescentes, em face às características descritas e estrutura da cidade de Juiz de Fora, para melhor conhecimento da população de crianças e adolescentes com neoplasia, assim como auxiliar a consolidação dos registros de base hospitalar e a implantação de um registro de base populacional.

Os grupos dos tumores sólidos correspondem a aproximados 60% das neoplasias da infância e têm um prognóstico mais reservado, com piores resultados de sobrevida. Todos os investimentos para curar, ofertar qualidade de vida e garantir os direitos da

criança e adolescente devem ser exaustivamente perseguidos, lembrando em todos os momentos, o Estatuto da Criança e Adolescente e a Declaração Universal dos Direitos da Criança e desejando que as recomendações dos membros do Grupo da Ponte di Legno sejam universais e alcançáveis.

REFERÊNCIAS:

AIJIKI, W; TSUKUMA, H.; OSHIMA, A. Survival Rates of Childhood Cancer Patients in Osaka, Japan. **Japan Journal Clinic Oncology**, v. 34, n.1, p. 50-54, 2004.

ALBRITTON, K.; BLEYER, WA..The management of cancer in the older adolescent. **European Journal of Cancer**. V.39,p.2584-2599,2003.

AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS SECTION STATEMENT. Guidelines for the Pediatric Cancer Center and Role of Such Centers in Diagnosis and Treatment. **Pediatrics**, v.99, n.1, p. 139-141, jan. 1997.

ANTONELI, CBG. *et al.*Evolução da terapêutica do retinoblastoma, **Arq. Bras. Oftalmol.**, v. 66, n.4, 2003.

ANTONELI, CBG. *et al.*O papel do Pediatra no diagnóstico precoce do retinoblastoma. **Revista da Associação Médica Brasileira**, v.50,n 4, p. 400-402,2004.

ARNDT, CAS.; CRIST, WM..Common musculoskeletal Tumors of Childhood and adolescence. **The New England Journal of Medicine**,v. 29, p.342- 352, july 1999.

BERGER C. *et al.*. Les cancers de l' enfant de La région Rhône-Alpes: incidence et survie 1987-1999. **Archives de pédiatrie**, v.13, p121-129, 2006.

BIRCH, JM.; MARSDEN, HB.. A classification scheme for childhood cancer. **International Journal of Cancer**, v.40, p.620–624, 1987.

BLANK, D.; LIBERAL EF.. O pediatra e as causas externas de morbimortalidade. **Jornal de Pediatria**, v. 81, n.5, p.119 –122, Rio de Janeiro, 2005.

BLEYER, WA. The impact of childhood câncer on the United States and the world. **CA Cancer J Clin.**,v. 40, p. 355-367,1990.

BRAGA, PE; LATORRE, MRDO; CURADO, MP. Câncer na infância: análise comparativa da incidência , mortalidade e sobrevida em Goiânia (Brasil) e outros países. **Cadernos de Saúde Pública**, v.18 n.1, p.33-44, Rio de Janeiro, jan- fev, 2002.

BRANDALISE, S. et al.Treatment results of three consecutive Brazilian cooperative childhood ALL protocols: GBTLI-82 and .85. ALL Brazilian Group. **Leukemia** v.753, p.142-145,1993.

BRASIL. Presidência.**Declaração Universal dos direitos das crianças,1959**. Brasília. Disponível em <
http://www.presidencia.gov.br/estrutura_presidencia/sedh/spdca/reinsercao/legislacao_MSE/declaracao_da_crianca/. Acesso em 20 outubro 2005.

BRASIL. Presidência. **Estatuto da Criança e Adolescente**. Lei nº 8069 de 13/07/1990. Brasília, 1990. Disponível em: <http://legislacao.planalto.gov.br/>. Acesso em 20 outubro 2005.

BRASIL. Ministério da Previdência Social. **Lei Orgânica da Assistência Social nº 8.742, de 7 de dezembro de 1993**. Disponível em <<http://www010.dataprev.gov.br/sislex/paginas/42/1993/8742.htm>>. Acesso em 29 mai 2007.

BRASIL. Ministério da Educação. **Lei de Diretrizes e Bases da Educação nº 9394 de 20 dezembro de 1996**. Disponível em <http://www.planalto.gov.br/CCIVIL_03/LEIS/L9394.htm >. Acesso em 30 fev 2007.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisa envolvendo seres humanos** – resolução 196/96 do Conselho Nacional de Saúde. Rio de Janeiro: Fiocruz; 1998.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Assistência a Saúde- **Portaria Gm 3.535 1998**. Disponível em: < <http://dtr2001.saude.gov.br/sas/portarias/>.> Acesso em 23 mai. 2007.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria Nacional de Assistência a Saúde. Coordenação Nacional de Controle do tabagismo, prevenção e Vigilância do Câncer (CONPREV) Instituto Nacional do Câncer. **Registros Hospitalares de Câncer Rotinas e Procedimentos**. Brasília, 2002- 2002.

BRASIL. Ministério da Educação. Secretária de Educação Especial **Classe hospitalar e atendimento pedagógico domiciliar :estratégias e orientações**. Brasília, 2002. Disponível em <http://portal.mec.gov.br/seesp/arquivos/pdf>>. Acesso em 25 mai 2007.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Assistência à Saúde. INCA. **TNM: Classificação de Tumores Malignos**. Traduzido por Ana Lúcia Amaral Eisenberg. 6.ed. Rio de Janeiro, 2004.

BRASIL. Ministério da Saúde/INCA.CONPREV/Secretaria de Estado da Saúde. Fundação Oncocentro de São Paulo. Universidade de São Paulo. Departamento de Epidemiologia. Mirra A.P. **Registros de câncer no Brasil e sua história**. SP, 2005.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Estimativas de câncer para 2006 no Brasil e nas cinco regiões**. Disponível em: < <http://www.inca.gov.br/>.>. Acesso em: 26 nov. 2005.

BRASIL. Ministério da Saúde. Instituto Nacional do Câncer (INCA). **Estimativa 2008- Incidência de Câncer no Brasil**. Disponível em: < <http://www.inca.gov.br/>.> Acesso em: 22 dez. 2007.

BRASIL. MINISTÉRIO DA SAÚDE. Instituto Nacional do Câncer (INCA). **Endereço dos Registros de Base Populacional-Instituto Nacional do Câncer**. Disponível em: http://www.inca.gov.br/conteudo_view.asp?id=354." Acesso em: 23 mai. 2007".

BRASIL.Ministério do Planejamento, Orçamento e Gestão. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE).Diretoria de Pesquisas.Coordenação de População e Indicadores Sociais, n.19,2006.**Síntese de Indicadores Sociais, 2006**.Disponível em < <http://www.ibge.gov.br/home/estatistica>> Acesso em 25 nov. 2007.

BRASIL.Ministério da Saúde. Secretaria de Assistência a Saúde. **Portaria 741 de dezembro de 2005**. Disponível em:< <http://dtr2001.saude.gov.br/sas/portarias/>>.Acesso em 23 mai.2007.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria Executiva. Departamento de Apoio à Descentralização. Coordenação Geral de Apoio à Gestão Descentralizada. **Diretrizes operacionais dos Pactos pela Vida, em Defesa do SUS e de Gestão**.Normas e manuais técnicos, Brasília, 2006.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Assistência a Saúde. **Portaria 5013 de setembro de 2007**. Disponível em:< <http://dtr2001.saude.gov.br/sas/portarias/>. > Acesso em 27 dez.2007.

BRASIL – Ministério da Saúde. DATASUS. **População residente estimativas para o TCU**. Disponível em < <http://tabnet.datasus.gov.br>>. Acesso em 02 jan. 2008.

BRASIL.Ministério da Saúde. DATASUS.**Informações em saúde**. Disponível em < <http://tabnet.datasus.gov.br>>.Acesso em 03 jan.2008.

BRODEUR, GM. *et al.*.Malignant Germ Cell Tumors in 57 Children and Adolescents. **CANCER**, v. 48, p. 1890- 1898, 1981.

BRODEUR, GM. *et al.* Revisions of the Internacional Criteria for Neuroblastoma Diagnosis, Staging, and Response to Treatment. **Journal of Clinical Oncology Classic Papers and Current Comments**, , v.5, n. 1, p.26-38,2000.

CALAMINUS, G..Germ Cell tumors in children. **2007 Education Book**. Disponível em < http://www.cure4kids.org/ums/home/library/lib_courses/>. Acesso em 29 dez 2007.

COVIC, AN.; PETRILLI, AS.; KANEMOTO, E. A frequência e a matrícula escolar de crianças e adolescentes com cancer. **Revista Sociedade Brasileira de Câncer**, vol.1, n.1,p.10-15.

DE CAMARGO, B. Controvérsias sobre o tratamento pré- operatório em tumor de Wilms.**Acta Oncol.Bras.**,v. 17,n.1,p.39,1997.

DE CAMARGO, B.; FRANCO, EL. A randomized clinical trial of single-dose versus fractionated dose dactinomycin in the treatment of Wilms'tumor. **Cancer**, v. 73, p.3081-3086, 1994.

DÉSANDÉS, E. *et al.*. Incidence des cancers de l'enfant en France, 1990-1999. **Bulletin Épidémiologique Hebdomadaire**, n. 32, p. 163, july,2005.

DÉSANDÉS, E. *et al.*. Incidence et survie des cancers de l'adolescent en France, 1988-1997. **Bulletin Épidémiologique Hebdomadaire**, v.10, p 71-76, mar. 2007.

DUFFNER, PK. *et al.*. The treatment of malignant brain tumors in infants and very Young children: An update of the Pediatric Oncology Group experience. **Neuro- Oncology**. I, p. 152-161, Apr.1999.

EVANS ,AE. *et al.*.Successful Management of Low- Stage Neuroblastoma Without Adjuvant Therapies: A Comparison of Two Decades, 1972 Through 1981 and 1982 Through 1992, in a Single Institution.**Journal of Clinical Oncology**, Classic Papers and Current Comments, v.5, n. 1, p.55-61,2000.

FAJARDO-GUTIERREZ, A. *et al.* Clinical and social factors that affect the time to diagnosis of Mexican children with cancer. **Med Pediatr Oncol**, v.39, n.1, p. 25-31, Jul. 2002.

FARIA, P. *et al.* Focal versus diffuse anaplasia in Wilms tumor – new definitions with prognostic significance: a report from the National Wilms Tumor Study Group. **Am J Surg Pathol**. V.20, n.8, p.909-920, 1996.

FERMAN, S..**Análise de sobrevida de pacientes pediátricos portadores de rbdomiossarcoma: 18 anos de experiência do Instituto Nacional de Câncer-RJ.** 2005.Tese (Doutorado em Medicina)- Faculdade de Medicina, Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, 2005.

FERMAN, S. *et al.* **Normas e rotinas da seção de pediatria do hospital de câncer- Rio de Janeiro**, 2000.

FERREIRA, RM. *et al.* Registro de câncer de base populacional: uma proposta para a apresentação dos dados pediátricos brasileiros. **Revista Brasileira de Cancerologia**,v.43, n.2, Abr,Ma,Jun 1997.

FREYCON, F. *et al.* Incidence des cancers de l'enfant en France, 1990-1999. RÉPUBLIQUE FRANÇAISE Institut de veille sanitaire, **Bulletin Épidémiologique Hebdomadaire** n° 32, juillet,2005

FINLAY, JL..The treatment of high grade gliomas and difuse intrinsec pontine tumors of childhood and adolescence: a historical – and futurist – perspective. **Journal of Neuro- Oncology**, v. 75, p. 253 -266, 2005.

GATTA, G.. Childhood cancer survival in Europe. **Annals of Oncology** 14, Supplement 5, p.119-127,2003.

GRABOIS, MF.; MENDONÇA, GAS.. Prognóstico de pacientes com tumor de Wilms unilateral no Rio de Janeiro, 1990-2000. **Revista de Saúde Pública**, v.39, n.5, p. 731-737,2005.

GREEN, DM. *et al.*. Cancer and Cardiac Mortality Among 15-Year Survivors of Cancer Diagnosed During Childhood or Adolescence. **Journal of Clinical Oncology**, v. 17, n. 10 , p. 3207-3215, 1999.

GREENBERG, M.; FILLER, RM.. Hepatic Tumors. In PIZZO, PA.; POPLACK, DG. (ed). **Principles and Practice of Pediatric Oncology**. 3. Ed.Philadelphia:Lippincott-Raven,1997.p.717-732.

GRILL J.; KALIFA, C.. Les Tumeurs gliales de bas grade. **Archives de pédiatrie**, v.11, p. 578- 579, 2004.

GUERRA, M., GALLO, CVM., MENDONÇA, GAS. Risco de câncer no Brasil: tendências e estudos epidemiológicos mais recentes. **Revista Brasileira de Cancerologia**, v. 51, n. 3, p. 227- 234, 2005.

HAWKINS, MM.; KINGSTON, JE.; KINNIER, LM.. Late deaths after treatment for childhood cancer .**Archives of Disease in Childhood**, v. 65, p.1356-1363,1990.

HARRIS, MB. Palliative Care in Children With Cancer: Wich Child and When? **Journal of the National Cancer Institute Monographs**. n. 32, p. 144-149, 2004.

HILDEN, J.. End-of-Life Care For Children With Cancer. **CureSearch National Childhood Cancer Foundation**.Children's Oncology Group Disponível em < http://www.curesearch.org/our_research/research_stories/research_stories.aspx?id=1096 >. Acesso em 20 jan 2008.

HILMELSTEIN, BP. *et al.*.Pediatric Palliative Care. **The New England Journal of Medicine**, v.350, p. 1752-1762, 2004.

ISRAEL, MA. Pediatric Oncology: model tumors of unparalleled import. **Journal of the National Cancer Institute**, v. 81, p404-408,1989.

JENSEN, OM. *et al.*.Cancer Registration:Principles and Methods. **IARC Scientific Publication**. Lyon, France, n. 95, 1991.

KALIFA, C.; GRILL, J.. Childhood brain Tumors. The therapy of infantile malignant brain tumors: current status?**Journal of Neuro- Oncology**, v.75, p.279-285,2005.

KATZENSTEIN, HM. *et al.*. Hepatocellular Carcinoma in Children and Adolescents: Results From the Pediatric Oncology Group and the Children's Cancer Group Intergroup Study. **Journal of Clinical Oncology**, v.20, n.12, p. 2789- 2797, jun. 2002.

KLEIN-GELTINK, JE. *et al.*. Waiting times for cancer care in Canadian children: impact of distance, clinical, and demographic factors. **Pediatric Blood Cancer**, v. 4494, p. 303-304, 2005.

KLIGERMAN, J.. Registro hospitalar de câncer no Brasil. **Revista Brasileira de Cancerologia**, v.47: p. 357-359, 2001

KRAMÀROVÁ *et al.* International Classification of Chilhood Câncer. **IARC Tecnical Report** n 29 , Lyon, 1996.

LAPRAS, C. *et al.*. Brain Tumors in infants: a study of 76 patients operated upon. **Child's Nerv Syst**, v. 4, p.100-103, 1988.

LIGA PARANAENSE DE COMBATE AO CÂNCER. **Câncer na Infância e Adolescência**. Curitiba, 2004.

LINET, MS.; WACHOLDER, S.; ZAHM, S.H. Interpreting Epidemiologic Research: Lessons From Studies of Childhood Cancer. **Pediatrics** v.112,n1, p. 218-232, july, 2005.

LINK, MP.; EILBER, F.. Osteossarcoma. In PIZZO, PA.; POPLACK, DG. (ed). **Principles and Practice of Pediatric Oncology**. 3. Ed.Philadelphia:Lippincott-Raven,1997.p.889 -920.

LITTLE, J. Epidemiology of Childhood Cancer- **IARC Scientific Publications** n.149, 1999.

LUKENS, JN.. Progress resulting from clinical trials. Solid tumors in childhood cancer. **Cancer**, v. 74, n.9 Suppl, p. 2710-2718, nov,1994

MAGNAMI, C; PASTORA, G. Survival of childhood cancer patients in Italy, 1978-1989. ITACARE Working Group. **Tumori**, v. 83,n.1, p. 426-489.jan-feb,1997.

MARINA, N. Long-Term Survivors of Childhood cancer: The Medical Consequences of Cure – In Link PM (ed.). **Pediatric Clinic of North America** ,Pediatric Oncology, p.1043- 1058. Aug. 1997.

MASERA, GS. *et al.*. Statement by members of the Ponte di Legno group on the right of children with leukemia to have full access to essential treatment for acute lymphoblastic leukemia. **Annals of Oncology**, v.16, p.169–173, 2005.

MATHERS, CD. *et al.*Cancer incidence, mortality and survival by site for 14 regions of the world. **Global Programme on Evidence for Health Policy Discussion Paper n°.13**. Geneve: World Health Organization,2001.

MENDES, LM..**Análise das características clínico-epidemiológicas e de sobrevida dos casos de câncer pediátrico do Centro de Tratamento e Pesquisa Hospital do Câncer de São Paulo, 1988,1991, 1994 & 1997**- Dissertação (Mestrado) - Fundação Antônio Prudente São Paulo, 2002.

MENDONÇA N. Porque o câncer deve ser considerado como uma doença própria da infância- **Jornal de Pediatria**, v.76, n.4, p. 261-262,2000.

MERTENS, AC. *et al.*. Late Mortality Experience in Five – Year Survivors of Childhood and Adolescent Cancer: The Childhood Cancer Survivor Study – **Jornal of Clinical Oncology**, v19, n13, p. 3163-3172, july,2001.

METZGER, M L.; DOME; JS.. Current Therapy for Wilms' Tumor **The Oncologist**, v.10, n.10, p.815-826, 2005. Disponível em < <http://theoncologist.alphamedpress.org>>. Acesso em 20 mai 2006.

MIRANDA FJ. (1993). **Acidente radioativo de Goiânia: avaliação do acidente, modos de enfrentamento do problema e saúde mental**. Dissertação (Mestrado) -Universidade de Brasília, Brasília,1993.

MIRRA, AP. *et al.* **Incidência, Mortalidade e sobrevida do Câncer da Infância no Município de São Paulo – 2004**. In: Parkin, D.M. *et al* (ed.) International Agency for research on Cancer/OMS/IARC- International Incidence of Childhood Cancer Lyon; 1998, v.II **IARC Scientific Publications** n° 144, Lyon , 1998.

MIRRA,AP. *et al.* **Incidência, Mortalidade e Sobrevida do Câncer da Infância no Município de São Paulo**. São Paulo:Universidade de São Paulo, 2004.

MOREIRA, GMS., **"A criança com câncer vivenciando a reinserção escolar: estratégia de atuação do psicólogo"**. Tese (Mestrado)-Faculdade de Filosofia,Ciências e Letras de Ribeirão Preto, 2002.

NEGLIA, JP. *et al* Second Malignant Neoplasms in Five-Year Survivors of Childhood Cancer: Childhood Cancer Survivor Study- **Journal of the National Cancer Institute**, v. 93, n. 8, apr., 2001.

OKABAYASHI, RS.. 1994. Lei Orgânica da Assistência social (LOAS): uma reflexão preliminar sobre a descentralização da assistência e a universalização dos direitos sociais. **SSRevista**,n.1,v.1,1998.Disponível em <<http://www.ssrevista.uel.br> >."Acesso em 30 set 2007".

ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DE SAÚDE. **Classificação Internacional de Doenças em Oncologia**. Ed. Constanzy Percy, Valerie Van Holten, Calum Muir; Tradução Fundação Oncocentro de São Paulo. São Paulo.Editora da Universidade de São Paulo. São Paulo, 2005.

ORTEGA, JA. *et al.*Randomized Comparison of Cisplatin/Vincristine/Fluoracil and Cisplatin/Contínuous Infusion Doxorubicin for Treatment of Pediatric Hepatoblastoma: A report From the Children's Cancer Group and the Pediatric Oncology Group. **Journal Clinical of Oncology**, v.18, n.14, p. 2665- 2675, July, 2000.

PARKIN MD.*et al.*Global Cancer Statistics, 2002. **CA Câncer J Clin**, v. 55, p. 74-108, 2005.

PACKER, JR. *et al.* Carboplatin and vincristine chemotherapy for children with newly diagnosed progressive low grade gliomas. **J. Neurosurg.** v. 86, p. 747- 754, may, 1997.

PACKER, JR. *et al.*, Treatment of Children with Medulloblastoma With Reduced-Dose Craniospinal Radiation Therapy and Adjuvant chemotherapy: A children's Cancer Group Study. **Journal of Clinical Oncology**, v. 17, p. 2127-2136, july, 1999.

PETRILLI, AS. *et al.*. Diferenças clínicas, epidemiológicas e biológicas entre o câncer na criança e no adulto. **Rev. Bras. Cancerol.**, v.43, n.3, p.191-203, 1997

PHILIP, T. *et al.*. Improved Survival at 2 and 5 Years in the LMCE1 Unselected Group of 72 Children With Stage IV Neuroblastoma Older Than 1 Year of Age at Diagnosis: Is Cure Possible in a small Subgroup? **Journal of Clinical Oncology**, Classic Papers and Current Comments, v.5, n. 1, p.13-20,2000.

PLON, S.E.; PETERSON, L.E. Childhood Cancer ,Heredity, and the Environment In PIZZO P.A., POPLACK D.G. ed. **Principles and Practice of Pediatric Oncology**. Third Edition Philadelphia:Lippincott- Raven,1997, p.11-36.

POLLACK, IF. Brain Tumors in Children. **NEJM**,v. 331,p.1500-1507,1994.

POLLOCK, MPH.; KRISCHER, JP.; VIETTI, TJ. Interval between symptom onset and diagnosis of pediatric solid tumors. **J Pediatr**, v. 119, p.725- 732,1991.

PRATT, CB. Pediatric Clinical Trials. **The Oncologist**, v1,p.169-172,1996. Disponível em: <<http://www.theoncologist.alfamedpress.org>> Acesso em 30 nov 2005.

QUESNEL S.; MALKIN D. Genetic Predisposition to Cancer and Familial Cancer Syndromes. In: Link, M.P. (ed.). **Pediatric clinics of North America**, V. 44, Pediatric Oncology, p.791-808, 4, aug. 1997.

RANGEL MRU. *et.*Estudo epidemiológico do câncer em menores de vinte anos, no estado de Sergipe- Brasil, no período de 1980-1999 .**Revista Brasileira de Cancerologia**,v. 48, n.2, p. 271-276, 2002.

REIS,RS.; SANTOS MO.; THULER LCS.. Incidência de tumores pediátricos no Brasil. **Revista Brasileira de Cancerologia**, v.53,n.1, p.5-15,2007.

RIBEIRO, LC.. **Efeitos Estruturais e de Composição nos Fatores Associados à Mortalidade Neonatal e Pós-Neonatal no Nordeste e Restante do Brasil em 1991-1996**. Tese (Doutorado em Demografia) . Cedeplar, Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, 2003.

RIBEIRO, RC..Adrenocortical tumors in children. **Brazilian Journal of Medical and Biological Research**, v. 33, p. 1225-1234, 2000.

RIBEIRO RC..**Pediatric Cancer World Wide: Twinning is Winning**. Disponível em <<http://www.Cure4Kids.org>>.Acesso em 08 abril de 2007.

RIES LAG. *et al.*. Cancer Incidence and Survival among Children and Adolescents: United States. SEER Program 1975- 1995. National Cancer Institute. **SEER Program. NIH Pub**. Bethesda, MD, n. 99, p.1 - 170,1999.

ROBSON LL. General Principles of the Epidemiology of Childhood Câncer. In PIZZO, PA.; POPLACK, DG. (ed). **Principles and Practice of Pediatric Oncology**. 3. Ed.Philadelphia:Lippincott- Raven,1997.p.1-10.

RODRIGUEZ-GALINDO, C. *et al.* Treatment of Intraocular Retinoblastoma With Vincristine and Carboplatin **Journal of Clinical Oncology**, v. 21, n. 10, p. 2019-2025, 2003.

RODRIGUEZ-GALINDO, C. *et al.* Treatment of Retinoblastoma: Current Status and Future Perspectives. **Curr Treat Options Neurol** , v.9, n.4, p.294-307, 2007.

RODRIGUES, KES..**Estudo dos fatores que influenciam o atraso do diagnóstico das neoplasias malignas pediátricas dos pacientes admitidos no Hospital do Câncer de São Paulo no período de 1991 a 2002.**Dissertação (Mestrado) - Fundação Antônio Prudente, 2002.

RODRIGUES KES.; LATORRE; MRDO.; CAMARGO B. Atraso diagnóstico do retinoblastoma. **Jornal de Pediatria**, v. 80,n.6, p.511-516, 2004.

RODRIGUES, K.ES.; Camargo, B. Diagnóstico do Câncer Infantil: Responsabilidade de Todos- **Rev Assoc Méd Brás**, v. 49, n.1, p. 29- 34, 2003.

RODRIGUES K.E.S , CAVACAMI E.. **Câncer na infância: um alerta para o diagnóstico precoce textos científicos sociedade mineira de pediatria**, 2004. Disponível em <[HTTP://www.smp.org.br](http://www.smp.org.br)>. Acesso em 12 jan 2007.

ROSS, J.A.; OLSHAN, A.F..Pediatric Cancer in the United States: The Childrens Oncology Group Epidemiology Reserch Program. **Cancer Epidemiol Biomarker Prev**, v.13, n. 10, oct. 2004.

RUBNITZ, J E; CRIST, M W. – Molecular Genetics of Chilhood Câncer: Implications for Pathogenesis Diagnosis, and Treatment. **Pediatrics**, v.100, p. 101-108, 1997.

SAHA, V. *et al.* Determinants of symptom interval in childhood cancer. **Archives of Disease in Childhood**, v. 68, p.771-774,1993.

SILVA, DB.; PIRES, MMS.; NASSAR, SM.. Câncer Pediátrico: análise de um registro hospitalar.**Jornal de pediatria**, v. 21, p.409-414,2002.

SILVA, GM.; TELES, SS.;VALLE, ERM..Estudo sobre as publicações brasileiras relacionadas a aspectos psicossociais do câncer infantil- período de 1998 a 2004. **Revista Brasileira de Cancerologia**, v.51,n.3,p.253-261, 2005.

SREDNI, ST.. Patologia dos tumores infantis. In: De Camargo B, Lopes LF, (edi). **Pediatria oncológica: noções fundamentais para o pediatra**. São Paulo: Lemar; 2000. p.47-67.

STELIAROVA-FOUCHER, ES. *et al.* International Classification of Childhood Cancer, Third Edition. **CANCER**, v.103, n. 7, p.1457- 1467, apr.2005.

STILLER, C.A.; PARKIN, D.M. Geographic and ethnic variations in the incidence of childhood cancer. **British Medical Bulletin**, 52,n.4, p. 682 -703,1996.

TEIXEIRA, MTB; FAERSTEN E.; LATORRE MR. – Técnicas de análise de sobrevida – **Caderno de Saúde Pública**, Rio de Janeiro, v.18,n.3,p.579-594,mai- jun,2002.

VALLE, ERM. Algumas conseqüências psicossociais em crianças curadas de câncer-Visão dos pais. **Jornal de Pediatria**, v. 70, n. 1, p. 21 -27,1994.

WEINSTEIN, JL.; KATZENSTEIN, HM.; COHN, SL..Advances in the Diagnosis and Treatment of Neuroblastoma. **The Oncologist**. v. 8; p. 278-292. Disponível em < <http://www.TheOncologist.com/cgi/content/full/8/3/278>>. Acesso em 16 mai 2007.

WOODS, MD. *et al.* Parents' accounts of obtaining a diagnosis of childhood cancer. **The Lancet**, v. 357,n.3, p. 670-674, 2001.

VLOEBERGHES, M.. Decision making in paediatric brain tumours: A neurosurgical perspective. **Current Paediatrics**, v. 15, p.406–411,2005.

ZELTZER, PM. *et al.*. Metastasis stage , Adjuvant treatment, and Residual Tumor are Prognostic Factors for Medulloblastoma in Children: Conclusions from the Children's Cancer Group 921 Randomized Phase III Study. **Journal of Clinical Oncology**, v. 17, n.3, p. 832-845,1999.

ANEXOS:

ANEXO A - CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DO CÂNCER INFANTIL

Grupo Diagnóstico	Morfologia	CID
I. Leucemias, doenças mieloproliferativas e doenças mielodisplásicas		
a. Leucemias linfóides	9820, 9823, 9826, 9827, 9831–9837, 9940, 9948	
b. Leucemias mielóides aguda	9840, 9861, 9866, 9867, 9870–9874, 9891, 9895–9897, 9910, 9920, 9931	
c. Doenças mieloproliferativas crônicas	9863, 9875, 9876, 9950, 9960–9964	
d. Síndrome mielodisplásica	9945, 9946, 9975, 9980, 9982–9987, 9989	
e. Outras doenças mieloproliferativas		
f. Outras leucemias específicas e inespecíficas	9800, 9801, 9805, 9860, 9930	
II. Linfomas e neoplasias retículo endoteliais		
a. Linfoma de Hodgkin	9650–9655, 9659, 9661–9665, 9667	
b. Linfoma não-Hodgkin (exceto Linfoma de Burkitt)	9591, 9670, 9671, 9673, 9675, 9678–9680, 9684, 9689–9691, 9695, 9698–9702, 9705, 9708, 9709, 9714, 9716–9719, 9727–9729, 9731–9734, 9760–9762, 9764–9769, 9970	
c. Linfoma de Burkitt	9687	
d. Neoplasias linfocitárias - miscelâneas	9740–9742, 9750, 9754–9758	
e. Linfomas inespecíficos	9590, 9596	
III. Neoplasias do sistema nervoso central e miscelâneas intracranianas e intra-espinhal		
a. Ependimomas e tumor do plexo coróide	9383, 9390–9394 ^a	
b. Astrocitomas	9380 ^a 9384, 9400–9411, 9420, 9421–9424, 9440–9442 ^a	C72.3
c. Tumores embrionários intracranianos e intra-espinhais	9470–9474, 9480, 9508 ^a 9501–9504 ^a	C70.0–C72.9
d. Outros gliomas	9380 ^a 9381, 9382, 9430, 9444, 9450, 9451, 9460 ^a	C70.0–C72.2, C72.4–C72.9, C75.1, C75.3
e. Outras neoplasias específicas intracranianas e intra-espinhais	8270–8281, 8300, 9350–9352, 9360–9362, 9412, 9413, 9492, 9493, 9505–9507, 9530–9539, 9582 ^a	
f. Neoplasias intracranianas inespecíficas intracranianas e intraespinhais	8000–8005a	C70.0–C72.9, C75.1–C75.3
IV. Neuroblastoma e outros tumores de células nervosas periféricas		
a. Neuroblastoma e ganglioneuroblastoma	9490, 9500	
b. Outros tumores de células nervosas periféricas	8680–8683, 8690–8693, 8700, 9520–9523, 9501–9504	C00.0–C69.9, C73.9–C76.8, C80
V. Retinoblastoma		
	9510–9514	
VI. Tumores renais		
a. Nefroblastoma e outros tumores renais não epiteliais	8959, 8960, 8964–8967 8963, 9364	C64.9

b. Carcinomas Renais	8010–8041, 8050–8075, 8082, 8120–8122, 8130–8141, 8143, 8155, 8190–8201, 8210, 8211, 8221–8231, 8240, 8241, 8244–8246, 8260–8263, 8290, 8310, 8320, 8323, 8401, 8430, 8440, 8480–8490, 8504, 8510, 8550, 8560–8576	
c. Tumores renais malignos inespecíficos	8311, 8312, 8316–8319, 8361 8000–8005	
VII. Tumores Hepáticos		
a. Hepatoblastoma	8970	
b. Carcinomas Hepáticos	8010–8041, 8050–8075, 8082, 8120–8122, 8140, 8141, 8143, 8155, 8190–8201, 8210, 8211, 8230, 8231, 8240, 8241, 8244–8246, 8260–8264, 8310, 8320, 8323, 8401, 8430, 8440, 8480–8490, 8504, 8510, 8550, 8560–8576 8160–8180	C22.0, C22.1
c. Tumores hepáticos malignos inespecíficos	8000–8005	
VIII. Tumores malignos do osso		
a. Osteossarcomas	9180–9187, 9191–9195, 9200	C40.0–C41.9, C76.0–C76.8, C80.9
b. Condrossarcomas	9210, 9220, 9240 9221, 9230, 9241–9243	
c. Tumor de Ewing e sarcomas do osso relacionados	9260, 9363–9365	
d. Outros tumores malignos do osso	8810, 8811, 8823, 8830 8812, 9250, 9261, 9262, 9270–9275, 9280–9282, 9290, 9300–9302, 9310–9312, 9320–9322, 9330, 9340–9342, 9370–9372	C40.0–C41.9
e. Tumores malignos inespecíficos do osso	8000–8005, 8800, 8801, 8803–8805	
IX. Sarcomas de partes moles e outros sarcomas extra ósseos		
a. Rabdomyosarcomas	8900–8905, 8910, 8912, 8920, 8991	
b. Fibrosarcomas, tumores de bainha de nervo periférico e outras neoplasias fibrosas	8810, 8811, 8813–8815, 8821, 8823, 8834–8835 8820, 8822, 8824–8827, 9150, 9160, 9491, 9540–9571, 9580	C00.0–C39.9, C44.0–C76.8, C80.9
c. Sarcoma de Kaposi	9140	
d. Outros sarcomas específicos de tecidos moles	8587, 8710–8713, 8806, 8831–8833, 8836, 8840–8842, 8850–8858, 8860–8862, 8870, 8880, 8881, 8890–8898, 8921, 8982, 8990, 9040–9044, 9120–9125, 9130–9133, 9135, 9136, 9141, 9142, 9161, 9170–9175, 9231, 9251, 9252, 9373, 9581 8830 8963	C00.0–C39.9, C44.0–C76.8, C80.9
	9180, 9210, 9220, 9240 9260	C00.0–C63.9, C65.9–C69.9, C73.9–C76.8, C80.9 C49.0–C49.9 C00.0–C39.9,

		C47.0–C75.9
	9364	C00.0–C39.9, C47.0–C63.9, C65.9–C69.9, C73.9–C76.8, C80.9
	9365	C00.0–C39.9, C47.0–C63.9, C65.9–C76.8, C80.9
e. Sarcomas inespecíficos de tecidos moles	8800–8805	C00.0–C39.9, C44.0–C76.8
X. Tumor de células germinativas, trofoblásticas e neoplasias das gonadas		
a. Tumor de célula germinativa Intra-cranial e intra-espinhal	9060–9065, 9070–9072, 9080–9085, 9100, 9101 ^a	C70.0–C72.9, C75.1–C75.3
b. Tumor de células germinativas extra craniano e extra gonadal maligno	9060–9065, 9070–9072, 9080–9085, 9100–9105	C00.0–C55.9, C57.0–C61.9, C63.0–C69.9, C73.9– C75.0, C75.4–C76.8, C80.9
c. Tumor de células germinativas gonadal maligno	9060–9065, 9070–9073, 9080–9085, 9090, 9091, 9100, 9101	C56.9, C62.0–C62.9
d. Carcinomas gonadais	8010–8041, 8050–8075, 8082, 8120–8122, 8130–8141, 8143, 8190–8201, 8210, 8211, 8221–8241, 8244–8246, 8260–8263, 8290, 8310, 8313, 8320, 8323, 8380–8384, 8430, 8440, 8480–8490, 8504, 8510, 8550, 8560–8573, 9000, 9014, 9015 8441–8444, 8450, 8451, 8460–8473	C56.9, C62.0–C62.9
e. Inespecíficos e outros tumores gonadais malignos	8590–8671 8000–8005	C56.9, C62.0–C62.9
XI. Outras neoplasias malignas epiteliais e melanoma maligno		
a. Carcinoma adrenocortical	8370–8375	
b. Carcinomas de Tireóide	8010–8041, 8050–8075, 8082, 8120–8122, 8130–8141, 8190, 8200, 8201, 8211, 8230, 8231, 8244–8246, 8260–8263, 8290, 8310, 8320, 8323, 8430, 8440, 8480, 8481, 8510, 8560–8573 8330–8337, 8340–8347, 8350	C73.9
c. Carcinomas de Nasofaringe	8010–8041, 8050–8075, 8082, 8083, 8120–8122, 8130–8141, 8190, 8200, 8201, 8211, 8230, 8231, 8244–8246, 8260–8263, 8290, 8310, 8320, 8323, 8430, 8440, 8480, 8481, 8500–8576	C11.0–C11.9
d. Melanomas maligno	8720–8780, 8790	
e. Carcinomas de pele	8010–8041, 8050–8075, 8078, 8082, 8090–8110, 8140, 8143, 8147,	C44.0–C44.9

	8190, 8200, 8240, 8246, 8247, 8260, 8310, 8320, 8323, 8390– 8420, 8430, 8480, 8542, 8560, 8570– 8573, 8940, 8941	
f. Inespecíficos e Outros carcinomas	8010–8084, 8120–8157, 8190–8264, 8290, 8310, 8313–8315, 8320– 8325, 8360, 8380–8384, 8430–8440, 8452–8454, 8480–8586, 8588–8589, 8940, 8941, 8983, 9000, 9010–9016, 9020, 9030	C00.0–C10.9, C12.9–C21.8, C23.9–C39.9, C48.0–C48.8, C50.0–C55.9, C57.0–C61.9, C63.0–C63.9, C65.9–C72.9, C75.0–C76.8, C80.9
XII. Outras neoplasias malignas e inespecíficas		
a. Outros tumores malignos específicos	8930–8936, 8950, 8951, 8971–8981, 9050–9055, 9110 9363	C00.0–C39.9, C47.0–C75.9
b. Outros inespecíficos tumores malignos	8000–8005	

Fonte: Childhood Classification/Steliarova-Foucher et al. CANCER 2005, vol.103, nº 7, p1459-1461
CID -O-3: Classificação Internacional de Doenças para Oncologia – Terceira Edição

Sinais convencionais utilizados:

*Classificação Principal

^aTumores com comportamento não maligno

ANEXO B

ESTADIAMENTO DOS TUMORES DA INFÂNCIA

B.1 -ESTADIAMENTO DE NEUROBLASTOMA

SISTEMA INTERNACIONAL DE ESTADIAMENTO DE NEUROBLASTOMA INSS (*INTERNATIONAL NEUROBLASTOMA STAGING SYSTEM*)

Estadio	Definição
1	Tumor localizado com excisão macroscópica completa com ou sem doença residual microscópica; linfonodos ipsilaterais microscopicamente negativos (nódulos aderidos ao tumor e removidos com ele podem ser positivos).
2 A	Tumor localizado com ressecção macroscópica incompleta; linfonodos ipsilaterais não aderentes negativos microscopicamente.
2 B	Tumor localizado com ou sem ressecção macroscópica completa, com linfonodos ipsilaterais não aderentes positivos. Alargamento de linfonodos contralaterais pode ser negativo microscopicamente
3	Tumor unilateral irressecável cruzando e infiltrando a linha média*, com ou sem envolvimento de linfonodos; ou tumor unilateral localizado com envolvimento de linfonodo contralateral regional; ou tumor de linha média com extensão bilateral por infiltração (irressecável) ou por envolvimento de linfonodo.
4	Qualquer tumor primário com disseminação para linfonodos distantes, osso, medula óssea, fígado, pele e ou outros órgãos (exceto como os definidos como 4S)
4 S	Tumor primário localizado (como definido para os estadios 1, 2A ou 2B), com disseminação limitada para pele, fígado, e/ou medula óssea**(limitado para crianças < 1 ano de idade)

Fonte: Normas e Rotinas Seção de Pediatria – Hospital de Câncer – INCA, 2000

Os tumores primários multifocais (ex.: tumores primários adrenais bilaterais) devem ser estadiados de acordo com a doença de maior extensão, e seguidos pela letra M.

* A linha média é definida como a coluna vertebral. Tumores que se originam de um lado e cruzam a linha média podem infiltrar as estruturas contíguas ou estenderem-se para o lado oposto da coluna vertebral.

** O envolvimento medular no estadio 4S deve ser mínimo, isto é, <10% do total de células. O envolvimento extenso da medula deve ser considerado como estadio Quatro. A cintilografia por MIBG deve ser negativa na medula. (2)

B.2- ESTADIAMENTO DOS RETINOBLASTOMAS

RETINOBLASTOMA INTRAOCULARES:

(CLASSIFICAÇÃO DE REESE ELLSWORTH)

Estadio	Tumor
Grupo I	Tumor solitário menor do que 4 diâmetros papilares (DP) junto ou atrás do equador do globo ocular. Tumores múltiplos, nenhum maior do que 4 DP, todos juntos ou atrás do equador.
Grupo II	Tumor solitário com 4 a 10 DP, junto ou atrás do equador. Tumores múltiplos, com tamanho de 4 a 10 DP, atrás do equador.
Grupo III	Qualquer tumor anterior ao equador. Tumor solitário maior do que 10 DP atrás do equador.
Grupo IV	Tumores múltiplos, alguns maiores de 10 DP. Qualquer lesão estendendo-se anteriormente à ora serrata.
Grupo V	Tumor maciço envolvendo mais da metade da retina ou sementes vítreas com qualquer tamanho de tumor.

Fonte: Normas e Rotinas Seção de Pediatria – Hospital de Câncer – INCA, 2000

CLASSIFICAÇÃO DE RETINOBLASTOMA - EXTRA- OCULAR (CCSG)

Classe	Tumor
Classe I	Evidência ao exame anátomo-patológico de células tumorais nos canais emissários esclerais ou células tumorais espalhadas nos tecidos episclerais por ocasião da enucleação.
Classe II	Evidência microscópica de tumor ao nível do corte do nervo óptico feito na enucleação.
Classe III	Tumor orbitário por biópsia.
Classe IV	Massa tumoral presente no sistema nervoso central, ou células tumorais no líquido.
Classe V	Metástases hematogênicas para a medula óssea, osso ou outros locais, ou disseminação linfática para gânglios cervicais ou outras regiões.

Fonte: Normas e Rotinas Seção de Pediatria – Hospital de Câncer – INCA, 2000

B.3 -ESTADIAMENTO DE TUMOR WILMS

Estadio	Tumor
Estadio I	O tumor é limitado ao rim e foi completamente ressecado. A cápsula renal tem superfície externa intacta. O tumor não rompeu ou foi biopsiado antes da remoção. Os vasos dos seios renais não estão envolvidos. Não há evidência de tumor nas margens de ressecção ou além destas.
Estadio II	O tumor se estende além do rim, mas foi completamente ressecado. Existe extensão regional do tumor (penetração da cápsula renal, invasão maciça do seio renal). Os vasos sanguíneos além do parênquima renal, incluindo aqueles do seio renal, contém tumor. O tumor foi biopsiado (exceto quando usada agulha fina de aspiração), ou houve contaminação do tumor antes ou durante a cirurgia, confinada ao flanco, sem envolver a superfície peritoneal. Não há evidência de tumor nas margens de ressecção ou além destas
Estadio III	Tumor residual não hematogênico está presente e confinado ao abdome, onde qualquer uma dessas condições pode ocorrer: a- Linfonodos abdominais ou pélvicos (hilo renal, para-aórticos ou além destes) comprometidos com tumor. Havendo comprometimento de cadeias linfonodais do tórax ou outros sítios extra abdominais deve-se considerar estadio IV. b- Tumor comprometendo a cavidade peritoneal. c- Encontro de implantes tumorais na superfície do peritônio. d- Permanência de doença macro ou microscópica após a cirurgia (o encontro de células tumorais nas margens cirúrgicas ao exame microscópico). e- O tumor não é completamente ressecado devido a infiltração local em estruturas vitais. f- Contaminação tumoral além do flanco ocorrida antes ou durante a cirurgia.
Estadio IV	Metástases hematogênicas (pulmões*, fígado, osso, cérebro, etc) ou metástases linfonodais além da região abdomino-pélvica.
Estadio V	O comprometimento renal bilateral ao diagnóstico. Cada lado deve ser estadiado de acordo com esses critérios aqui estabelecidos em relação à extensão da doença antes da biópsia.

Fonte: Normas e Rotinas Seção de Pediatria – Hospital de Câncer – INCA, 2000

* Nódulos pulmonares não detectados na radiografia simples de tórax, mas visíveis na TC de tórax não devem obrigatoriamente receber tratamento com radioterapia. O tratamento desses pacientes será de acordo com o estadio do tumor renal.

B.4- ESTADIAMENTO DE MEDULOBLASTOMA

DEFINIÇÃO DE RISCO/ESTADIAMENTO- CHANG

Estadio	Tumor
T1	Tumor <3 cm de diâmetro e limitado a linha média do vermis, o teto do IV ventrículo, e menos frequentemente nos hemisférios cerebelares.
T2	Tumor >3 cm, invadindo uma das estruturas adjacentes ou preenchendo parcialmente o IV ventrículo.
T3a	Tumor invadindo duas estruturas adjacentes ou preenchendo todo o IV ventrículo, com extensão ao aqueduto de Sylvius, forame de Magendie, ou forame de Luschka, provocando hidrocefalia.
T3b	Tumor crescendo do assoalho do IV ventrículo ou tronco cerebral e preenchendo o IV ventrículo
T4	Tumor disseminando-se através do aqueduto de Sylvius para envolver o III ventrículo e midbrain e se estendendo a parte superior do canal medular.

Fonte: Normas e Rotinas Seção de Pediatria – Hospital de Câncer – INCA, 2000

Estadio	Metástases
M0	Sem evidências macroscópicas de metástases hematogênicas ou subaracnóideas.
M1	Células malignas no LCR
M2	Disseminação no espaço subaracnóide cerebelar, cerebral, III ventrículo e ventrículos laterais.
M3	Disseminação no espaço subaracnoide espinhal.
M4	Metástases extraneurais.

Fonte: Normas e Rotinas Seção de Pediatria – Hospital de Câncer – INCA, 2000

GRUPOS DE RISCO:

Baixo risco	<i>Tumor residual não visualizado macroscopicamente pelo cirurgião Tumor ≤ 1,5cm após a cirurgia, documentado pela TC ou RNM Ausência de metástase ao diagnóstico (M0) LCR e RNM negativos</i>
Risco intermediário	<i>Tumor > 1,5 cm após a cirurgia ou envolvendo tronco cerebral. Ausência de metástase ao diagnóstico (M0) LCR e RNM negativos</i>
Alto risco	<i>Pacientes que tem doença disseminada.</i>

Fonte: Normas e Rotinas Seção de Pediatria – Hospital de Câncer – INCA, 2000

B.5 -ESTADIAMENTO – RABDOMIOSSARCOMAS

GRUPOS CLÍNICOS

Grupo Clínico	Tumor*
Grupo I DOENÇA LOCALIZADA, COMPLETAMENTE RESSECADDA	A. confinado ao músculo ou órgão de origem. B. comprometimento contíguo- infiltração fora do músculo ou órgão de origem; linfonodos regionais negativos.
Grupo II RESSECÇÃO MACROSCÓPICA COMPLETA COM EVIDÊNCIA DE DISSEM. REGIONAL	A. doença residual microscópica com linfonodos negativos. B. doença regional com linfonodos comprometidos completamente ressecados, sem doença residual microscópica. C. doença regional com comprometimento dos linfonodos, macroscopicamente ressecados, mas com doença residual microscópica e/ou comprometimento histológico do linfonodo regional mais distal ao tumor 1°.
Grupo III RESSECÇÃO INCOMPLETA- DOENÇA MACROSCÓPICA RESIDUAL	A. Após biópsia. B. Após ressecção incompleta do tumor 1° (≥50%).
Grupo IV METASTÁTICA	Metástase à distância: pulmão, fígado, osso, medula óssea, cérebro, músculo à distância e linfonodo à distância e/ou Citologia positiva de LCR, liq. Pleural ou ascítico ou implantes pleural ou peritoneal..

Fonte: Normas e Rotinas Seção de Pediatria – Hospital de Câncer – INCA, 2000

Sinais convencionados:

*Baseado na extensão da doença e ressecção cirúrgica inicial

ESTADIO - TNM – MODIFICADO PELO IRS

Estadio	Sítio	T	Tamanho	N	M
1	Órbita CP exceto parameningeo GU exceto bexiga/próstata	T ₁ ou T ₂	a ou b	N ₀ ou N ₁ ou N _x	M ₀
2	Bexiga/próstata Extremidade Parameningeo Outros (tronco, retroperitoneo)	T ₁ ou T ₂	A	N ₀ ou N _x	M ₀
3	Bexiga/prósta Extremidade Parameningeo Outros	T ₁ ou T ₂	a b	N ₁ N ₀ ou N ₁ ou N _x	M ₀ M ₀
4	Todos	T ₁ ou T ₂	a ou b	N ₀ ou N ₁	M ₁

Fonte: Normas e Rotinas Seção de Pediatria – Hospital de Câncer – INCA, 2000

T₁: confinado ao sítio anatômico de origem - a: < 5 cm de diâmetro b: > 5cm de diâmetro

T₂: extensão e/ou fixação ao tecido adjacente - a: < 5 cm de diâmetro; b > 5m de diâmetro

N₀: linfonodos regionais não comprometidos

N₁: linfonodos regionais clinicamente positivos p/ tumor

N_x: estado clínico dos linfonodos regionais desconhecido

M₀: sem metástase à distância

M₁: metastático

B.6 -ESTADIAMENTO - TUMOR DE CÉLULAS GERMINATIVAS

Estadio	Tumor
Estadio I	Doença localizada, completamente ressecada, sem doença microscópica nas margens de ressecção ou em linfonodos regionais.
Estadio II	Doença residual microscópica, invasão de cápsula, ou envolvimento microscópico de linfonodo. Persistência de marcadores nos EI após 4 semanas. Testículo com bolsa escrotal violada.
Estadio III	Resto macroscópico, implante peritoneal, líquido ascítico positivo, rotura de cápsula, implante em cápsula hepática, líquido pleural positivo, gânglios abdominais positivos ou imagens nitidamente sugestivas de tumor (>2 cm)
Estadio IV	Metástases à distância. Parênquima hepático, pulmão, cérebro, ossos, linfonodos à distância.

Fonte: Normas e Rotinas Seção de Pediatria – Hospital de Câncer – INCA, 2000

GRUPOS DE RISCO:

Grupos	Tumor
Baixo risco	Teratoma imaturo e tumores gonadais ou sacrococcígeo completamente ressecados
Risco intermediário	Tumores gonadais e extragonadais irressecáveis e não metastáticos com alfafeto proteína <15000. Estão incluídos pacientes do grupo de baixo risco tratados apenas com cirurgia que desenvolvem recorrência local
Alto risco	Tumores com alfafeto proteína > 15000 e/ou metastáticos e recorrentes com doença primária extensa ou metastática depois de tratamento cirúrgico.

Fonte: Normas e Rotinas Seção de Pediatria – Hospital de Câncer – INCA, 2000

B.7 - ESTADIAMENTO - TUMORES HEPÁTICOS

O Estadiamento depende:

- Tamanho do Tumor
- Número de lobos envolvidos
- Envolvimento de linfonodos regionais
- Presença de metástases à distância.

DEFINIÇÃO DE RISCO:

Fígado {
Setor esquerdo lateral e medial
Setor direito lateral e medial

- Grupo I: Tres setores adjacentes livres, um setor envolvido.,
Grupo II: Tres setores adjacentes livres, dois setores envolvidos.
Grupo III: Dois setores não adjacentes ou só um setor livre, no caso em que tres setores estão envolvidos.
Grupo IV: Todos os setores envolvidos.
- Extensão: “V”: Indica extensão a veia cava e/ou 3 veias hepáticas.
“P” : Indica extensão na veia porta direita e ou esquerda
“E” : Indica presença de extensão extra hepática.
“M”: Indica presença de metástases a distância.

Definir se envolvimento real ou somente compressão e se há extensão para vasos.

Grupo	Tumor
Baixo Risco	Compromete até 3 setores hepáticos (Grupos I, II & III) confinado ao fígado. Ausência de metástases e sem doença abdominal
Alto Risco	Compromete 4 setores hepáticos (Grupo IV) e/ou evidência de doença extra hepática. (metástases e/ou doença extra-hepática abdominal)

Fonte: Normas e Rotinas Seção de Pediatria – Hospital de Câncer – INCA, 2000

Metástases Pulmonares: Lesões pulmonares documentadas por RX de Tórax e/ou CT de Tórax.

B. 8- ESTADIAMENTO CONFORME A CLASSIFICAÇÃO DE TUMORES MALÍGNOS TNM – sexta edição

SARCOMAS DE PARTES MOLES – ESTADIAMENTO TNM

Tumores	Código morfológico
Sarcoma de Ewing extra-ósseo	9260/3
Tumor neuroectodérmico primitivo (PNET)	9473/3
Fibrossarcoma	8810/3
Histiocitoma fibroso maligno	8830/3
Tumor maligno da bainha de nervo periférico	9540/3
Sarcoma sinovial	9040/3
Sarcoma SOE (sem outra especificação)	8800/3

Fonte: TNM- classificação de tumores malignos – 6ª Edição
Traduzido por Eisenberg A.L.A., p121, 2004.

TNM - Classificação Clínica

T	Tumor Primário
TX	O tumor primário não pode ser avaliado
T0	Não há evidência de tumor primário
T1	Tumor com 5 cm ou menos em sua maior dimensão
T1a	Tumor superficial *
T1b	Tumor profundo*
T2	Tumor com mais de 5 cm em sua maior dimensão
T2a	Tumor superficial *
T2b	Tumor profundo*
N	Linfonodos Regionais
NX	Os linfonodos regionais não podem ser avaliados
N0	Ausência de metástase em linfonodos regionais
N1	Metástase em linfonodos regionais
M	Metástase à Distância
MX	A presença de metástase à distância não pode ser avaliada
M0	Ausência de metástase à distância
M1	Metástase à distância

Fonte: TNM- classificação de tumores malignos – 6ª Edição
Traduzido por Eisenberg A.L.A., p122-123,2004.

Sinais convencionados:

* O tumor superficial é localizado exclusivamente acima da fáscia superficial, sem invasão desta; o tumor profundo é localizado ou exclusivamente sob a fáscia superficial ou superficialmente à fáscia, com invasão ou penetração total desta. Os sarcomas retroperitoneal, mediastinal e pélvico são classificados como tumores profundos.

G - Graduação Histopatológica:

Tabela de conversão dos sistemas de graduação de três e quatro graus para o sistema de dois graus (baixo grau vs. alto grau):

Sistema de dois graus do TNM	Sistema de três graus	Sistema de quatro graus
Baixo grau	Grau 1	Grau 1 Grau 2
Alto grau	Grau 2 Grau 3	Grau 3 Grau 4

Fonte: TNM- classificação de tumores malignos – 6ª Edição
Traduzido por Eisenberg A.L.A., p123,2004.

Nota: Tumor neuroectodérmico primitivo e sarcoma de Ewing extra-esquelético são classificados como de alto grau.

Grupamento por Estádios

Estádio	TNM	Graduação
Estádio IA	T1a N0, NX M0	Baixo grau
	T1b N0, NX M0	Baixo grau
Estádio IB	T2a N0, NX M0	Baixo grau
	T2b N0, NX M0	Baixo grau
Estádio IIA	T1a N0, NX M0	Alto grau
	T1b N0, NX M0	Alto grau
Estádio IIB	T2a N0, NX M0	Alto grau
Estádio III	T2b N0, NX M0	Alto grau
Estádio IV	Qualquer T N1 M0	Qualquer grau
	Qualquer T Qualquer N M1	Qualquer grau

Fonte: TNM- classificação de tumores malignos – 6ª Edição
Traduzido por Eisenberg A.L.A., p122-124, 2004

Os rabdomyosarcomas foram estadiados conforme as orientações do IRS (*Intergroup Rabdomyosarcoma Study*) – TNM modificado.

A fibromatose agressiva – tumor desmóide não foi estadiado pelo TNM

TUMORES ÓSSEOS MALIGNOS - ESTADIAMENTO TNM

T	Tumor Primário
TX	Tumor primário não pode ser avaliado
T0	Não há evidência de tumor primário
T1	Tumor com 8 cm ou menos em sua maior dimensão
T2	Tumor com mais de 8 cm em sua maior dimensão
T3	Tumor descontínuo na localização óssea primária
N	Linfonodos Regionais
NX	Os linfonodos regionais não podem ser avaliados
N0	Ausência de metástase em linfonodos regionais
N1	Metástase em linfonodos regionais
M	Metástase à Distância
MX	A presença de metástase à distância não pode ser avaliada
M0	Ausência de metástase à distância
M1	Metástase à distância
M1a	Pulmão
M1b	Outras localizações distantes

Fonte: TNM- classificação de tumores malignos – 6ª Edição

Traduzido por Eisenberg A.L.A., p117-118, 2004

Tabela de conversão dos sistemas de graduação de três e quatro graus para o sistema de dois graus (baixo grau x alto grau):

Sistema de Dois Graus do TNM	Sistema de Três Graus	Sistema de Quatro Graus
Baixo grau	Grau 1	Grau 1 Grau 2
Alto grau	Grau 2 Grau 3	Grau 3 Grau 4

Fonte:TNM- classificação de tumores malignos – 6ª Edição

Traduzido por Eisenberg A.L.A., p118,2004.

Grupamento por Estádios

Estádio	TNM	Graduação
Estádio IA	T1 N0, NX M0	Baixo grau
Estádio IB	T2 N0, NX M0	Baixo grau
Estádio IIA	T1 N0, NX M0	Alto grau
Estádio IIB	T2 N0, NX M0	Alto grau
Estádio III	T3 N0, NX M0	Qualquer grau
Estádio IVA	Qualquer T N1 M1a	Qualquer grau
Estádio IVB	Qualquer T N1 Qualquer M Qualquer T Qualquer N M1b	Qualquer grau Qualquer grau

Fonte: TNM- classificação de tumores malignos – 6ª Edição

Traduzido por Eisenberg A.L.A., p119, 2004

APÊNDICES

APÊNDICES A - RELAÇÃO DOS MUNICÍPIOS DE RESIDÊNCIA DOS PACIENTES ASSISTIDOS E DISTÂNCIA EM Km DO CENTRO DE ATENDIMENTO

	DISTÂNCIA		
	23 – 99 km	100 – 199 Km	acima de 200 km
Municípios	1.Aracitaba 2.Barbacena 3.Bias Fortes 4.Bicas 5.Coronel Pacheco 6.Correia de A.Meida 7.Guarará 8.Lima Duarte 9.Mar de Espanha 10.Matias Barbosa 11.Mercês 12.Oliveira Fortes 13.Rio Novo 14.Rio Pomba, 15.Rochedo de Minas 16.Santa Barbara do Monte Verde 17.Santana do Deserto 18.Santos Dumont 19.São João Nepomuceno 20.Senador Cortes 21.Simão Pereira 22.Três Rios	1.Alem Paraíba 2.Alfredo Vasconcelos 3.Andrelândia 4.Antonio Carlos 5.Barra do Piraí 6. Barroso 7. Bom Jardim de Minas 8.Brás Pires 9.Cataguases 10.Caxambu 11.Coimbra 12.Conselheiro Lafaiete 13.Divinésia 14.Dona Euzébia 15.Dores do Campo 16.Dores do Turvo 17.Ervália 18.Guircema 19.Itamarati de Minas 20.Leopoldina 21.Liberdade 22.Miradouro 23.Mirai 24.Muriaé 25.Paula Candido 26.Piedade do Rio Grande 27.Rodeiro 28.Santa Cruz de Minas 29.Santo Antonio do Aventureiro, 30.São João Del Rei 31.São Vicente de Minas 32.Senador Firmino 33.Senhora dos Remédios 34.Tocantins 35. Ubá 36.Viçosa 37. Visconde do Rio Branco 38. Volta Grande	1.Águas Formosas 2.Araponga 3.Carangola 4.Divino 5.Matipo 6.Nova Serrana 7.Pedra do Anta 8.Pouso Alegre 9. Sao Miguel do Anta
Total	22	38	9
		69	

Fonte: elaborada pela autora.

APÊNDICE B - SINAIS E SINTOMAS AO DIAGNÓSTICO

	Sinais e sintomas ao diagnóstico	<i>n</i>	%
Dor		81	34,83
Dor de Cabeça		35	15,7
Dor abdominal		22	9,5
Dor óssea *		14	6,1
Dor torácica		3	1,3
Dor em membros		2	0,9
Dor de dente		1	0,4
Dor em região perineal		1	0,4
Dor lombar		1	0,4
Dor ouvido		1	0,4
Dor região glútea		1	0,4
Tumor		64	27,81
Alteração ocular		19	8,4
Leucocoria		6	2,7
Estrabismo		4	1,8
Amaurose visual unilateral		2	0,9
Fotofobia		2	0,9
Conjuntivite		2	0,9
Nistagmo		1	0,4
Proptose ocular		1	0,4
Mãe curada de retinoblastoma insistiu para fazer exame oftalmológico		1	0,4
Vômitos		9	4,0
Déficit neurológico focal		7	3,0
Hematúria		6	2,6
Emagrecimento		4	1,8
Achado radiológico		4	1,7
Abdome agudo		3	1,3
Convulsão		3	1,3
Vertigens		3	1,3
Alteração menstrual		2	0,9
Desânimo		2	0,9
Recusa alimentar		2	0,9
Infecção		2	0,9
Adenomegalia cervical		1	0,4
Broncoespasmo		1	0,4
Choro persistente		1	0,4
Constipação intestinal		1	0,4
Descamação pele		1	0,4
Diarréia		1	0,4
Edema de face		1	0,4
Perímetro Cefálico aumentado ao nascer		1	0,4
Posição cerimoniosa		1	0,4
Prurido em nevus melanocítico		1	0,4
Sensação de barulho no ouvido		1	0,4
Sonolência		1	0,4
Ignorado		8	3,44
TOTAL		231	100

* Dor óssea no Tumor Primário (n = 10) Dor óssea em metástase (n = 4)

APÊNDICE B - SINAIS E SINTOMAS AO DIAGNÓSTICO POR GRUPO DE TUMOR

<i>Diagnóstico</i>	<i>Sintoma</i>	<i>n</i>	<i>%</i>
SNC	Dor de cabeça	32	43,8
	Déficit neurológico Focal	6	8,2
	Vômitos	6	8,4
	Estrabismo	4	5,6
	Convulsão	3	4,2
	Vertigens	3	4,2
	Achado radiológico	2	2,7
	Achado radiológico pre natal	1	1,4
	Amaurose visual unilateral	1	1,4
	Desânimo	1	1,4
	Dor abdominal	1	1,4
	Dor lombar	1	1,4
	Nistagmo	1	1,4
	Posição cerimoniosa	1	1,4
	Proptose ocular	1	1,4
	Sensação de barulhono ouvido	1	1,4
	Sonolencia	1	1,4
	Recusa alimentar	1	1,4
	Ignorado	4	
	Sistema Nervoso Simpático	Massa abdominal - Tumor	8
Dor óssea em metástase		4	19
Dor abdominal		2	9,6
Dor em membros		2	9,6
Achado radiológico pré natal		1	4,8
Constipação intestinal		1	4,8
Diarréia crônica		1	4,8
Emagrecimento		1	4,8
Recusa alimentar		1	4,8
Retinoblastoma		Leucocoria	6
	Fotofobia	2	18,2
	Conjuntivite bacteriana - achado	1	9,1
	Conjuntivite	1	9,1
	Mae insistiu para fazer exame oftalmológico	1	9,1
Tumores Renais	Massa abdominal - Tumor	17	50
	Dor abdominal	8	23,5
	Hematúria	6	17,4
	Abdome agudo	2	5,8
	Infecção urinaria	1	2,9
Tumores Hepáticos	Dor abdominal	2	50
	Emagrecimento	1	25
	Massa abdominal - Tumor	1	25
Tumor Ósseo Maligno	Dor óssea – Tumor Primário	10	55,6
	Tumor	5	27,8
	Desânimo	1	5,6
	Dor torácica	1	5,6
	Ignorado	1	

Sarcomas de Partes Moles	Tumor	22	56,4
	Dor abdominal	4	10,6
	Emagrecimento	2	5,2
	Amaurose visual unilateral	1	2,6
	Broncoespasmo	1	2,6
	Deficit neurológico focal	1	2,6
	Dor de cabeça	1	2,6
	Dor de dente	1	2,6
	Dor em região perineal	1	2,6
	Dor ouvido	1	2,6
	Dor torácica	1	2,6
	Edema de face	1	2,6
	Infecção	1	2,6
	Ignorado	1	2,6
	Neoplasias de Células Germinativas Trofoblásticas e Gonadais	Tumor	8
Abdome agudo		1	6,7
Alteração menstrual		1	6,7
Choro persistente		1	6,7
Dor abdominal		1	6,7
Dor de Cabeça		1	6,7
Dor região glutea		1	6,7
Perímetro cefálico aumentado		1	6,7
Outras Neoplasias Epiteliais Malignas e Melanoma Maligno		Dor abdominal	4
	Tumor	3	18,8
	Adenomegalia cervical	1	6,3
	Alteração menstrual	1	6,3
	Descamação pele	1	6,3
	Dor de cabeça	1	6,3
	Dor torácica	1	6,3
	Prurido e sangramento em nevus	1	6,3
	Vômitos	1	6,3
	Ignorado	2	12,5
TOTAL		231	100,0

Fonte: elaborada pela autora.

**APÊNDICE C - DISTRIBUIÇÃO DE TODOS OS TUMORES CONFORME
A CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DE CÂNCER DA INFÂNCIA**

Histologia	n	%
III. Neoplasias do Sistema Nervoso Central	73	31,6
Ependimoma e Tumor do Plexo Coróide	5	2,0
Ependimoma	4	1,6
Carcinoma de Plexo Coróide	1	0,4
Astrocitomas	28	11,2
Tumores embrionários intracraniano e intra-espinhal	12	4,8
Meduloblastoma	11	4,4
Tumor Teratóide Rabdóide	1	0,4
Outros Gliomas	6	2,4
Gliomas de tronco (sem confirmação histopatológica)	9	3,6
Outras neoplasias Específicas Intracranianas e intraespinhais	11	4,4
Tumor da região selar (craniofaringioma)	8	3,2
Tumores Neurais e Neuro-Gliais Misto	3	1,2
IX. d.Outros Sarcomas Específicos de Partes moles	2	0,8
Hemangioblastoma	2	0,8
IV. Tumores do Sistema Nervoso Simpático	21	9,1
Neuroblastoma	20	8,7
Meduloepitelioma	1	0,4
V. Retinoblastoma	11	4,8
VI. Tumores Renais	34	14,7
Tumor de Wilms	29	12,6
Sarcoma de células claras	2	0,9
Nefroma mesoblástico	1	0,4
Nefroma cístico com diferenciação para sarcoma	1	0,4
Ewing/pnet rim	1	0,4
VII. Tumores Hepáticos	4	1,7
Hepatoblastoma	3	1,3
Hepatocarcinoma	1	0,4
VIII. Tumor Ósseo Maligno	18	7,8
Osteossarcoma	11	4,8
Ewing osso	6	2,6
Fibrossarcoma ameloblástico	1	0,4
IX. Sarcomas de Partes Moles e Outros Sarcomas	39	16,9
Rabdomiossarcomas	17	7,4
Rabdomiossarcoma alveolar	5	2,2
Rabdomiossarcoma embrionário	12	5,2
Ewing- pnet extra-ósseo*	8	20,8
Fibromatose agressiva tipo desmoide	4	10,4
Fibrossarcoma	3	7,8
Sarcoma sinovial	2	5,2
Tumor maligno de bainha de nervo periférico	1	2,6
Fibrohistiocitoma maligno mixoide grau III	1	2,6
Sarcoma mixoide de baixo grau	1	2,6
Hemangioendotelioma infantil kaposiforme	1	2,6
Tumor miofibroblástico inflamatório	1	2,6
X. Neoplasia de Células Germinativas Trofoblásticas e Gonadais	15	6,5
Tumor de seio endodérmico	6	40,0
Teratoma imaturo	5	33,5
Tumor da célula granulosa juvenil	2	13,4

Disgerminoma	1	6,7
Tumor de célula germinativa não seminomatoso (BHCG ↑) **	1	6,7
XI. Neoplasias Epiteliais Malignas e Melanoma Maligno	16	6,9
Carcinoma de supra-renal	3	18,8
Carcinoma de nasofaringe tipo linfoepitelioma	2	12,5
Carcinoma papilífero de tireóide	2	12,5
Adenocarcinoma de colon	2	12,5
Carcinoma neuroendócrino	2	12,5
Carcinoma cístico papilífero de pâncreas	1	6,3
Carcinoma mucoepidermoide de glândula	2	12,5
Carcinoma de células escamosas	1	6,3
Melanoma	1	6,3
Total	231	100,0

Fonte: Elaborada pela autora.

APÊNDICE D - FORMULÁRIO PARA COLETA DE DADOS:

Tumores Sólidos da Infância e Adolescência: estudo de Casos - Juiz de Fora - MG

Período: janeiro de 1997 a dezembro de 2006.

Idade: zero a 16 anos

1. Data da coleta de dados: ___/___/___ **Revisão:** ___/___/___

2. Registrador: _____ **3. Ficha n°:** _____

4. Prontuário: _____

5. Anamnese Social 1. Sim 2. Não

Obs. Social: _____

6. Diagnóstico: _____

7. Local de coleta:

1. Inst. Oncológico 2. Ascomcer 3. DSCA 4. HJF 5. FRMJ

8. Data da Matrícula: ___/___/___

9. Tem plano de saúde privado? 1. Sim 2. Não

10. Qual Plano? _____

11. Qual a forma de pagamento do tratamento?

1. SUS 2. Plano de Saúde 3. Particular

12. Obs.: alguma vez teve que usar o SUS mesmo possuindo plano de saúde privado:

13. Nome: _____

Nome da mãe: _____

14. Sexo: 1. Masculino 2. Feminino 9. Ignorado

15. Raça / Cor: 1. Branca 2. Preta 3. Parda 4. amarela
 5. Indígena 6. Outra 9. Ignorada

16. Data de nascimento: ___/___/___

17. Naturalidade: _____ **18. Estado:** _____

Procedência:

Endereço de residência:

Rua: _____

Bairro: _____

Distrito: _____

19. Município: _____ **20. Estado:** _____

CEP: _____

Tel:_() _____() _____

21. Distância em Km de Juiz de Fora: _____ Km

22. Profissão do Pai: _____

23. Situação de trabalho do pai:

1. Lar 2. Empregado 3. Desempregado
 4. Sem ocupação 5. Economia informal 6. Aposentado
 9. Sem informação

24. Escolaridade do pai:

1. Analfabeto 2. 1º grau incompleto 3. 1º grau completo
 4. 2º grau incompleto 5. 2º grau completo
 6. Superior 9. Ignorado

25. Profissão da mãe: _____

26. Situação de trabalho da mãe:

1. Lar 2. Empregada 3. Desempregada
 4. Sem ocupação 5. Economia informal
 6. Aposentada 9. Sem informação

27. Escolaridade da mãe:

1. Analfabeto 2. 1º grau incompleto 3. 1º grau completo
 4. 2º grau incompleto 5. 2º grau completo
 6. Superior 9. Ignorado

28. Renda familiar (em salários mínimos da época): _____ - _____

29. Quantas pessoas vivem desta renda? _____

30. Benefício do INSS com o diagnóstico:

1. Sim 2. Não 9. Ignorado

31. Escolaridade do paciente: em anos de estudo antes do diagnóstico

1. Nunca estudou 2. Frequenta a escola

3. Não frequenta a escola 9. Ignorado

32. Se estuda em que série está? _____

33. Frequentou a escola durante o tratamento:

1. Sim 2. Não 3. Não se aplica 9. Ignorado

34. Voltou a estudar após o término do tratamento?

1. Sim 2. Não 3. Não se aplica 9. Ignorado

35. Em que série está após o término do tratamento? _____

36. História de câncer na família:

1. Presente 2. Ausente 9. Ignorada

37. Grau de parentesco:

1. 1º grau 2. 2º e 3º graus 9. Ignorado

38. Alterações ou doenças associadas: 1. Sim 2. Não

1. Neurofibromatose 2. Esclerose tuberosa

3. Von Hippel Lindau

4. Hemihipertrofia 5. Outro _____

39. Primeiro Sintoma: _____

(primeiro sinal notado pela família relacionado à doença, de caráter persistente)

1. Cefaléia

2. Vertigens

3. Alteração visual _____

4. Vômitos

5. Convulsão

6. Tumor

7. Dor

8. Infecção - Foco _____

9. Febre

10. Emagrecimento

11. Distúrbio de comportamento

12. Distúrbio de crescimento

13. Sangramento

14. Alteração menstrual

15. Hematúria

16. Insuficiência respiratória

17. Outro _____

40. Data do 1º sintoma: ____/____/____

41. Peso: _____

42. Estatura: _____

43. Estado Nutricional ao diagnóstico:

1. Eutrófico

2. Desnutrido

3. Obeso

9. Ignorado

44. Houve intervenção anterior (outro hospital):

1. Sim 2. Não

45. O tipo de intervenção foi adequado:

1. Sim

2. Não

46. Tipo de intervenção:

1. Cirurgia 2. Biópsia 3. Quimioterapia 4. RXT
 5. Paciente virgem de tratamento

47. Data do início do tratamento no hospital: ___/___/___

48. Tipo de tratamento recebido:

1. Cirurgia 2. Quimioterapia 3. Radioterapia
 4. Controle oncológico 9. Ignorado

49. Cirurgião:

1. Oncológico 2. Pediátrico 3. Geral
 4. Neurocirurgião 5. Tórax 6. Outro
 8. Não fez cirurgia 9. Ignorado

50. Data do diagnóstico (definitivo): ___/___/___

51. Base mais importante do diagnóstico:

1. Anamnese/exame clínico 2. Imagem 3. Endoscopia
 4. Cirurgia 5. Citologia 6. Histologia
 7. Imunohistoquímica 8. Análise bioquímica
 9. Ignorada

52. Data da Patologia: ___/___/___

53. Foi necessária imunohistoquímica?

1. sim 2. Não 9. Ignorada

54. Data da Imunohistoquímica: ___/___/___

55. Localização do tumor primário: _____

56. CID- O\3: _____

57. Tipo histológico: _____

58. Classificação morfológica: _____

59. Extensão da doença:

1. Localizada 2. Regional 3. Metastática 9. Ignorado

60. Estadiamento: _____ (I,II,III,IV,V, Ignorado - usado para pediatria)

61. TNM _____ **pTNM:** P___T___N___

Outro: SNC- _____

Outro: retinoblastoma- _____

62. Localização de metástase:

1. Osso 2. Medula óssea 3. Fígado

4. Pulmão 5. Cérebro 6. Linfonodo

Outros: _____

63. Data do Término do Tratamento: ___/___/___

64. Data do último seguimento ___/___/___

Teve Recidiva?

1. Sim 2. Não 3. Ignorado **Data:** ___/___/___

65. Estado Atual: 1

1. Vivo fora de tratamento

2. Vivo em tratamento

3. Vivo em tratamento por recidiva

4. FPTOA

5. Óbito por toxicidade

6. Óbito por doença

7. Óbito por causa não relacionada _____

8. Perda de seguimento

0. Abandono de tratamento

9. Ignorado

10. Óbito por complicação cirúrgica

66. Data do óbito: __/__/__ I__I. Ignorado

67. Causa do óbito: _____

68. CID do óbito: _____ I__I. Ignorado

69. Paciente foi encaminhado para outro serviço? I__I1. Sim I__I2. Não

70. Motivo: I__I1. Ausência de recurso em Juiz de Fora

I__I2. Reside longe de Juiz de Fora

I__I3. A pedido da família

I__I4. Segunda opinião

I__I5. Outro

I__I9. Ignorado

Obs.: _____

71. Paciente necessitou de UTI pediátrica: I__I 1. Sim I__I 2. Não

72. Paciente teve segunda neoplasia: I__I 1. Sim I__I 2. Não

Qual: _____