



DIAGNÓSTICO PRECOCE DO CÂNCER NA CRIANÇA E NO ADOLESCENTE

José Henrique Barreto & Núbia Mendonça

Salvador, Bahia

2001

APRESENTAÇÃO

Estamos iniciando um ciclo de treinamentos para agentes de Saúde no Estado da Bahia.

É nossa intenção levar o conhecimento dos sintomas e sinais dos principais tipos de câncer que ocorrem na infância.

No nosso dia-a-dia ouvimos inúmeras perguntas, das quais destacamos:

1. Existe câncer em criança?
2. Que tipo?
3. Tem tratamento?
4. Como tratar?
5. Onde tratar?
6. Quem paga o tratamento?
7. O câncer pega? É herdado?
8. O câncer cura?

Podemos responder rapidamente da seguinte maneira:

1. Sim, existe câncer na criança e no adolescente e a especialidade que se ocupa destes jovens se chama Oncologia Pediátrica e cuida de menores desde o 1º dia de vida até os 19 anos.
2. Os tipos que acontecem em crianças e adolescentes são as leucemias, os linfomas e os tumores sólidos. Eles se comportam de uma maneira diferente dos tipos que ocorrem nos adultos.
3. Sim, existe tratamento, que é especializado e prolongado e que só deve ser feito em Serviço que tenha condições para se ocupar destes pacientes.

4. O tratamento é composto de cirurgia, quimioterapia e radioterapia. Para cada tipo de câncer há um tratamento diferente, com uma duração também diferente.
5. Na Bahia temos Serviços Especializados que recebem o paciente no primeiro momento e que se ocupam integralmente da sua recuperação.
6. O tratamento é caro e normalmente as famílias usam os convênios que disponham: o SUS (Sistema Único de Saúde) ou os Seguros-Saúde.
7. Não, o câncer não é uma doença contagiosa. Sim, em algumas situações, temos o câncer herdado dos pais.
8. Sim, a criança tem uma taxa maior de recuperação de seu câncer e para cada 10 pacientes que desenvolvam a doença, 7 poderão curar. Isto vai depender de um diagnóstico precoce, de um encaminhamento adequado e um tratamento atualizado.

Foi por acreditar na cura de nossos pacientes e desejar que a cada dia pudessemos beneficiar um maior número de jovens que eram atingidos pela doença, que buscamos uma solução para os problemas sociais da maioria deles, muitas vezes impedidos de continuar o tratamento, pelas dificuldades encontradas por suas famílias.

Surgiu então, em janeiro de 1988, o Grupo de Apoio à Criança com Câncer (GACC), entidade filantrópica sem fins lucrativos. Médicos, pais de pacientes e seus amigos reuniram-se e fundaram o GACC, que dispunha de uma Casa de Apoio onde eram hospedados nossos pacientes e suas famílias.

O GACC - Bahia cresceu, conquistou novos amigos, colaboradores, voluntários, prêmios locais e nacionais, mudou de casa 2 vezes, estando desde julho 2000 em sua sede definitiva e chega agora a um novo desafio: levar informações aos cidadãos que estão em contato com o nosso povo em sua maior intimidade: no seu lar.

Estes cidadãos são os Agentes de Saúde, que se dedicam a visitar famílias nos mais distantes rincões de nosso Estado, ensinando, orientando e cuidando de seus males.

É no Agente de Saúde que depositamos nossa esperança de identificar crianças e adolescentes ainda em suas casas, no início da manifestação da doença, levando-os então aos Serviços de Saúde mais próximos, onde serão atendidos pelos Médicos locais e encaminhados rapidamente para os Serviços especializados. Tenham a certeza que todo um sistema médico-social estará esperando por estes jovens e suas famílias, inteiramente comprometido com a sua recuperação, a sua cura, e a sua re-inserção na sociedade em que vivem.

Que tenhamos sucesso em nosso objetivo!

O CÂNCER NA CRIANÇA E NO ADOLESCENTE

Quando suspeitar

Como diagnosticar

Como tratar

O câncer é considerado uma doença rara em Pediatria, mas pode ocorrer desde o 1º dia de vida até os 19 anos, ano-limite da Especialidade. Independe do sexo (embora predomine um pouco mais em meninos), da cor, do credo e/ou da condição sócio-econômica.

A sua causa ainda não é inteiramente conhecida, mas sabe-se hoje que é uma doença genética. Uma série de situações predispõe ao seu aparecimento e entre elas destacamos:

1. Síndrome de Down (mongolismo) e outras síndromes genéticas
2. Malformações do trato genito-urinário (hipospádia, criptorquidia etc)
3. Nevus pigmentar gigante
4. Xeroderma pigmentosum
5. Neurofibromatose

QUANDO SUSPEITAR

O alto nível de suspeição deve estar presente no raciocínio médico, o que permitirá uma atenção especial a determinados sinais e sintomas, promovendo desta maneira um reconhecimento mais rápido da enfermidade.

Alguns sintomas e sinais de alerta:

1. Adenomegalia (aumento dos gânglios)
2. Alterações visuais. Sinal do “brilho do olho do gato”
3. Cefaléia matinal/náusea/vômito
4. Distúrbios endócrinos
 - 4.1. Síndrome de Cushing
 - 4.2. virilização
5. Dor inexplicada ou choro persistente em lactente e em pré-escolar
6. Dores ósseas e/ou articulares
7. Febre inexplicada
8. Mudança no tamanho ou na aparência de sinal pré-existente
9. Palidez progressiva
10. Perda de equilíbrio
11. Presença (ou aumento) de massa em qualquer parte do corpo. Ênfase para as massas abdominais.
12. Queda do estado geral
13. Sangramentos. Falha na coagulação

COMO DIAGNOSTICAR

A criança deve ser sempre atendida por seu Pediatra (ou por outro Médico, na falta do Especialista), que após ouvir as suas queixas, deverá proceder a um exame físico metuculoso, examinando-a em todos os órgãos e sistemas.

Caso o quadro clínico seja consistente com um diagnóstico diferencial de uma malignidade, urge uma certeza para o devido encaminhamento.

Lançamos mão do Laboratório, através de inúmeros exames, que vão dos mais rotineiros, como o hemograma, até outros, muito mais especializados, que buscam a intimidade da célula maligna, identificando o tipo de câncer que a acomete e o

seu comportamento. Alguns tipos de tumores determinam aumento em determinados produtos, e os denominamos então de “marcadores tumorais”. São de extrema valia na investigação diagnóstica e no tratamento, mas normalmente feitos em Laboratórios de maior porte.

As imagens são indispensáveis em todo o processo de diagnóstico de um paciente com câncer, e vamos desde a radiografia convencional do tórax e/ou abdômen, à ultra-sonografia, com todos os seus desdobramentos (Doppler etc), à tomografia computadorizada e à ressonância nuclear magnética.

A Medicina Nuclear ocupa papel de destaque no momento em que estamos estudando o paciente para bem delimitarmos a extensão (estadiamento) da doença.

A maioria dos exames é realizada apenas em Centros maiores ou nas capitais, o que faz com que não percam tempo com um paciente em uma localidade aonde não haja estes recursos.

Em caso de tumores, quase sempre será necessária a Anatomia Patológica, quer através da citologia, exame que nos dá respostas rápidas, quer através da histologia e outras técnicas como a imunohistoquímica, a citogenética, a citometria de fluxo e a Biologia Molecular. Estes últimos tipos de exames são também necessários para os pacientes de leucemias e linfomas, mas estão disponíveis apenas nos grandes centros de nosso país. Através do interesse dos técnicos responsáveis (Médicos, Biólogos e outros), podemos dispor destes avanços para todos os nossos pacientes.

COMO TRATAR

O câncer é uma doença que atinge todos os membros de uma família, em virtude do seu contexto de doença grave, que põe em risco a vida da pessoa afetada, que

necessita de um tratamento prolongado e oneroso, feito na grande maioria das vezes, em local distante de onde reside o paciente.

Sendo assim, o seu tratamento impõe uma equipe de diversos Profissionais da área da Saúde, pois Há necessidade uma abordagem bio-psico-social. Logo, só pode ser realizado em Serviços Especializados, onde uma estrutura completa de atendimento médico, psicológico e social está montada para se ocupar destes jovens enfermos.

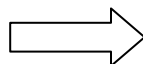
Os esforços até então feitos no nosso país mostram uma melhora importante no atendimento à criança e ao adolescente com câncer, uma vez que lado a lado com os Serviços Especializados estão os Grupos de Apoio, formados por Voluntários, que se ocupam de prover a estas famílias todo o apoio social e emocional que necessitam.

O tratamento tem sempre em mente a cura destes jovens, e esta pode ser obtida hoje em cerca de 70% deles. Para isto, um tripé indissociável é indispensável:

DIAGNÓSTICO PRECOCE



ENCAMINHAMENTO ADEQUADO



TRATAMENTO ATUALIZADO

A cura biológica não é o nosso único objetivo. É indispensável que esta cura seja atingida com qualidade de vida para os sobreviventes, e para isto é necessária uma readaptação ao cotidiano da vida, sem seqüelas (ou com o mínimo delas), sem traumas psicológicos e sem preconceitos por parte da sociedade que os cerca.

Como regra geral: **quanto mais precoce for o diagnóstico, mais localizada estará a doença, tratamento menos agressivo será realizado, cura maior será obtida, com qualidade de vida assegurada.**

O contrário é verdadeiro: **quanto mais tardio for o diagnóstico, mais avançada estará a doença, tratamento mais agressivo será realizado, menores taxas de cura serão obtidas, e a qualidade de vida poderá estar comprometida, quer através das seqüelas imediatas e tardias, quer pelo aparecimento de um 2º câncer, decorrente do tratamento realizado.**

ADENOMEGALIAS

A adenomegalia é um achado comum em crianças e pode ser produzida por processos benignos ou malignos.

Os linfonodos (gânglios) cervicais, axilares e inguinais podem ser palpáveis em tamanho < 2cm, sendo móveis, os occipitais são palpáveis em < 5% das crianças, mas no momento em que detectamos um aumento nos gânglios pré-auriculares, supraclaviculares, mediastinais, epitrocleares, abdominais e poplíteos, estamos frente a gânglios patológicos e uma investigação rápida e precisa se impõe.

A adenomegalia pode ser localizada ou generalizada e na maioria das vezes representa uma resposta a um processo benigno, quase sempre infeccioso.

Algumas malignidades como as leucemias, os linfomas e alguns tumores sólidos metastáticos representam a maior preocupação no diagnóstico diferencial.

Entre as causas das adenomegalias destacamos:

- Infecções: bactérias, vírus, protozoários e fungos;
- Estados alérgicos: doença do soro, hipersensibilidade a drogas;
- Doenças do tecido conectivo: artrite reumatóide juvenil, lupus eritematoso sistêmico;
- Estados reacionais: hiperplasia inespecífica;
- Neoplasias malignas: leucemias, linfomas, metástase de tumores sólidos (carcinoma de tireóide, carcinoma de nasofaringe, neuroblastoma).

O manejo de pacientes com adenomegalias se inicia com uma história cuidadosa, em que devemos observar:

1. Idade do paciente;
2. Procedência;
3. Exposição e/ ou contato com animais (gatos +++);
4. Presença de infecções de repetição;
5. Contato com doenças infecto-contagiosas: tuberculose;
6. Localização, duração e evolução (velocidade de crescimento) da adenomegalia;
7. Sintomas gerais: **febre**, mal-estar, astenia, anorexia, perda de peso, sudorese noturna, dores ósseas e/ou articulares.

Quanto ao exame físico, é importante registrar:

1. Estado geral. Estado nutricional
2. Febre
3. Localização (isolada ou generalizada) e tamanho dos gânglios, presença de dor, rubor e calor, consistência, aderência a planos profundos, solução de continuidade.
4. Exame da pele: regional (porta de entrada) e geral (petéquias, equimoses)
5. Exame do couro cabeludo
6. Exame ORL
7. Exame da tireóide
8. Exame do abdômen: hepato e/ou esplenomegalia

Gânglios com > 2.5 cm devem ser considerados como patológicos e não se deve perder tempo em avaliá-los.

O hemograma é o exame inicial, e ao lado dele, normalmente realizamos a hemossedimentação, a reação de PPD e o Rx de tórax, buscando identificar gânglios mediastinais. A ultra-sonografia abdominal ajuda a avaliar os gânglios abdominais, assim como precisar a hepato e/ou esplenomegalia. Culturas podem

estar indicadas no primeiro momento, caso haja fortes indícios de processo infeccioso.

A citologia aspirativa por agulha fina (CAAF) é um método que tem ajudado a decidir condutas com maior brevidade. Um resultado negativo não afasta malignidade.

Existe indicação para a retirada de um gânglio quando:

1. A história e o exame físico sugerem malignidade;
2. O gânglio é >2,5 cm e os exames laboratoriais são inconclusivos;
3. O gânglio não regride ou, ao contrário, progride;
4. Teste terapêutico (antibióticos) não reduz seu tamanho.

Ao optar pela exérese ganglionar, alguns cuidados devem ser tomados:

- Evitar os gânglios cervicais superiores e os inguinais;
- Retirar o maior, não o mais acessível;
- Retirá-lo completamente, com sua cápsula;
- Enviá-lo preferentemente a fresco para o Laboratório de Anatomia Patológica, onde o material deverá ser separado imediatamente e encaminhado para a realização de inúmeras técnicas: bacterioscopia, culturas, histologia, imunohistoquímica, citometria de fluxo e outros.

Atenção desdobrada deve ser dada a pacientes com forte suspeita de malignidade e laudo negativo. Novo gânglio deve ser retirado e outros estudos devem ser realizados. A conduta terapêutica dependerá da causa da adenomegalia.

LEUCEMIAS

As leucemias resultam da proliferação desordenada de células malignas na medula óssea, substituindo as células normais aí formadas: as hemácias, os granulócitos e as plaquetas.

As causas da leucemia tem sido exaustivamente estudadas, mas muito ainda temos a aprender. Sabemos que portadores de certas síndromes genéticas podem ter uma maior predisposição a desenvolver uma leucemia. Ex. portadores da síndrome de Down, da neurofibromatose e da anemia de Fanconi.

Entre os grupos de risco destacamos:

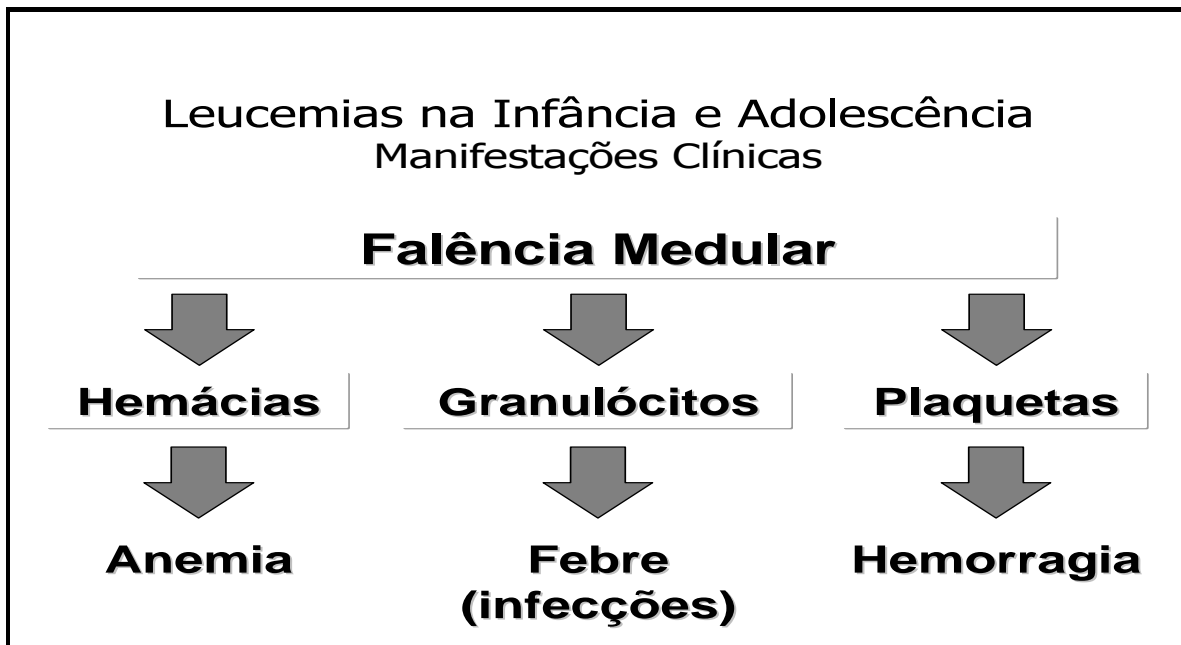
Leucemias na Infância e Adolescência Grupos de Excepcional Risco		
Grupo	Risco	Intervalo
Gêmeo idêntico	1:5	Sem/meses
RT x policitemia vera	1:6	10-15anos
Síndrome Bloom	1:8	< 30 anos
Sobreviventes Hiroshima (< 1Km)	1:60	12 anos
Síndrome Down	1:95	< 10 anos
RT x espondilite	1:270	15 anos
Irmãos	1:720	10 anos

Miller, R.W.: Cancer Res 27: 2420, 1967

Os tipos de leucemias encontrados na criança e no adolescente são: leucemia linfóide aguda (de longe a mais freqüente), a leucemia mielóide aguda e a leucemia mielóide crônica (2 a 5%).

Algumas manifestações clínicas são próprias de cada um destes tipos de leucemias.

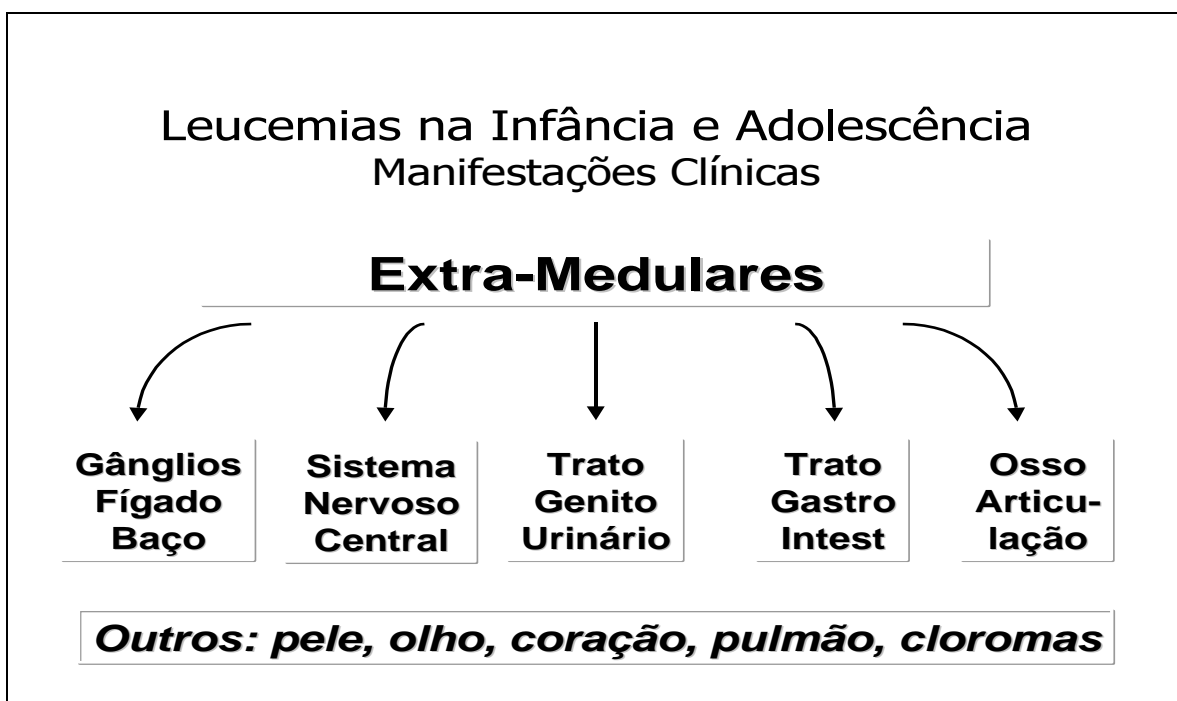
A falência medular é responsável pela tríade clássica da doença: a parada de produção das hemácias leva ao quadro de anemia com seu cortejo sintomático: palidez progressiva, cansaço fácil levando a astenia, falta de apetite, perda de peso; já em relação às células brancas (granulócitos), elas são responsáveis pela defesa do organismo, e a alteração em sua produção deixa o organismo refém de infecções, cujo primeiro sintoma é com freqüência a febre. Por último, é a falência na produção das plaquetas que vai levar ao quadro de sangramentos, quer cutâneos (petéquias e equimoses), quer mucosos (gengivas, aparelho digestivo, hematúria, metrorragia, etc.)



A doença extra-medular revela uma riqueza de sinais e sintomas, tornando a leucemia uma doença eminentemente mimetizante, e levando a maior dificuldade diagnóstica. Os gânglios, o fígado e o baço podem estar bastante aumentados, e são os elementos diagnósticos mais importantes ao lado da tríade clássica.

As demais manifestações ocorrem em menor proporção e variam de alterações do sistema nervoso central (paralisia de pares cranianos, quadro de hipertensão intracraniana) a alterações genito-urinárias (hematúria, testículos aumentados, priapismo), e principalmente a dores ósseas e/ou articulares, levando a diagnósticos errôneos de febre reumática e artrite reumatóide juvenil.

Os bebês (especialmente os recém-nascidos) podem se apresentar com nódulos subcutâneos, violáceos, e portadores de leucemia mielóide aguda apresentam manifestações características: proptose (olhos protuberantes), por formação de “tumores” de células blásticas (malignas). São os chamados “cloromas”. Quando se localizam em coluna podem levar a quadros de paralisia.



O diagnóstico inicial é feito com o hemograma, mas não devemos aguardar alterações indiscutíveis, como número exagerado de leucócitos, para fazer o seu diagnóstico. Outros exames são necessários para a avaliação completa do paciente e o seu manejo inicial.

Leucemias na Infância e Adolescência Laboratório

- Hematológico
- Hemossedimentação
- Reticulócitos
- Desidrogenase láctica
- Ácido úrico
- Provas atividade hepática
- Provas atividade renal
- Metabólitos
 - Ca, P, Mg, Na, K, Cl
- Fatores coagulação
- Mantoux
- Protoparasitológico com Baermann

No entanto, só o mielograma confirma o diagnóstico e nos dá a autorização para iniciar o tratamento. A caracterização do tipo de leucemia se faz através de exames sofisticados e que não são disponíveis em todos os Serviços em nosso país.

Leucemias na Infância e Adolescência Laboratório

• **Mielograma** **Caracterização de blastos**

- Morfologia
- Citogenética
- Citoquímica
- Citometria
- Imunologia
- Cinética celular
- Bioquímica
- Sensibilidade à drogas

O diagnóstico diferencial também se faz com um número importante de patologias pediátricas. Destacamos algumas das mais comuns:


Leucemias na Infância e Adolescência Diagnóstico Diferencial

- Reações leucemoides
 - Infecção bacteriana
 - Hemólise aguda
- Linfocitose aguda
- Mononucleose e afins
- Aplasia medular
- Calazar
- PTI
- Invasão medular (LNH, neuro etc)
- Febre reumática +++
- Artrite reumatóide juvenil

O tratamento, mais que nunca, exige um Serviço especializado. Estes jovens, que serão tratados essencialmente com a quimioterapia tem a maior extensão de tratamento (2 anos e meio para os de leucemia linfóide aguda) e são sujeitos a diversas complicações durante todo o período de acompanhamento.

As transfusões são quase sempre necessárias na fase de diagnóstico, assim como um combate intenso às infecções e aos distúrbios metabólicos ou nutricionais.

Leucemias na Infância e Adolescência Tratamento de Sustentação

- Hemoderivados + combate infecções + correção dist. metabólicos/nutricionais
- +
- Apoio psico-social: criança e família
- =
- Equipe multidisciplinar + ambiente adequado
 serviço especializado

A cura da leucemia varia com diversos parâmetros: o mais importante é sem dúvida o tipo da leucemia. Os portadores de leucemia linfóide aguda têm uma chance de cura muito maior (70 – 80% das vezes). Já os portadores de leucemia mielóide aguda não atingem níveis superiores a 50% de sobrevida, e os de leucemia mielóide crônica necessitam de transplante de medula óssea para almejar a sua cura.

Muitos foram os avanços no diagnóstico e no tratamento das leucemias na última década. Aprendemos a saber o que acontece dentro da célula maligna. Muito temos ainda a desvendar nesta década que se inicia.

LINFOMAS

Os linfomas compreendem malignidades que ocorrem em crianças e adolescentes, e são de 2 tipos: o linfoma de Hodgkin (ou Doença de Hodgkin) e o linfoma não Hodgkin. Juntos, eles se situam logo após as leucemias em nossa estatística.

São raros abaixo dos 5 anos, e a sua incidência vai aumentando com a idade. Em algumas publicações, os linfomas chegam mesmo a superar as leucemias em adolescentes.

A origem, as manifestações clínicas (especialmente em relação a duração dos sinais e sintomas) e o tratamento são distintos para as 2 patologias, mas as chances de cura são elevadas em ambas.

LINFOMAS NÃO HODGKIN (LNH)

Representam, por definição, uma proliferação maligna de células das linhagens linfocítica e histiocítica.

Tem uma alta incidência na África, onde chega a ser endêmico na parte setentrional do país. O sexo masculino é mais atingido que o feminino.

Algumas situações pré-existentes favorecem o aparecimento dos LNH, como defeitos imunológicos, imunossupressão pós-transplante (ex. transplante renal), radiação, infecção por vírus (Epstein-Baar).

Tem localização variada, sendo as mais importantes: abdômen, mediastino, cabeça e pescoço e linfonodos periféricos. Como outros sítios encontramos: sistema nervoso central (SNC), mamas/gônadas, rins, ossos, pele e tecido celular sub-cutâneo.

Os tipos de LNH que atingem os mais jovens são quase sempre de alta malignidade. As células malignas (linfoblastos) se reproduzem com muita rapidez, fazendo com que as manifestações clínicas tenham uma progressão muito rápida, e fazendo com que a doença infiltre a medula óssea e o SNC, se não rapidamente diagnosticado e tratado.

A apresentação clínica varia de acordo com a localização. Entre nós a mais comum é a abdominal.

LINFOMAS, NÃO HODGKIN QUADRO CLÍNICO/ ABDÔMEN

- Dor abdominal
- Vômitos e diarreia
- Distensão abdominal
- Síndrome de má-absorção intestinal
- Massa palpável
- Intuscepção
- Peritonite
- Ascite
- Sangramento gastrointestinal
- Ictericia obstrutiva
- Infiltração renal
- Hepatomegalia e splenomegalia

A história clínica é de curta duração, não ultrapassando os 3 meses de evolução e o estado geral deteriora com a progressão da doença. A família refere o crescimento do abdômen sem muitas vezes perceber que existe uma massa dentro dele. A maior demora no diagnóstico destas crianças é a suspeita inicial (e repetida) de verminose.

A 2ª maneira de apresentação que temos em nosso Serviço é em mediastino. Possuindo a caixa torácica uma menor expansibilidade que o abdômen, o quadro clínico se apresenta florido, com uma evolução de poucas semanas, e em muitas

vezes o jovem chega ao Serviço especializado em estado dramático, já em insuficiência respiratória. É o que chamamos de “síndrome de veia cava superior”.

LINFOMAS NÃO HODGKIN QUADRO CLÍNICO

◆ Mediastino:

- Síndrome de Veia Cava Superior
- Derrame Pleural
- Derrame Pericárdico

◆ Medula Óssea/ Sangue Periférico:

- Eosinofilia
- Neutropenia
- Pancitopenia

Este tipo de linfoma nasce em timo ou em gânglios torácicos, e rapidamente obstrue a veia cava superior, fazendo com que o paciente apresente um quadro de tosse seca, contínua, falta de ar, cansaço, e, na seqüência, os vasos torácicos começam a ser visualizados sob a forma de circulação colateral e, com o progredir da massa há um abaulamento do tórax do lado onde a massa predomina. Se não houver uma intervenção rápida, aparece um quadro de pletora a nível de cabeça e pescoço e o paciente pode se apresentar com quadro de confusão mental. Este tipo de linfoma, derivado dos linfócitos T, infiltra com rapidez a medula óssea, fazendo com que o quadro se assemelhe ao de uma leucemia linfóide aguda.

A manifestação para o SNC pode ser primária (rara) ou secundária. Na grande maioria das vezes conseguimos identificar os linfoblastos no exame do líquido cefalo-raquidiano (LCR).

LINFOMAS NÃO HODGKIN QUADRO CLÍNICO / SNC

- ◆ Envolvimento meningeo
- ◆ Compressão medular:
 - incontinência esfíncteriana
 - paralisia flácida
- ◆ Paralisia de nervos cranianos
- ◆ Linfoma primário

LCR + : > 10 cels./mm³ e céls com morfologia maligna.

Quando o LNH atinge os gânglios periféricos, estes crescem rapidamente, e são firmes, de tamanhos diversos, irregulares, com pouca mobilidade, muitas vezes aderidos aos planos profundos e podem ser localizados ou generalizados.

Em muitas das vezes é difícil distinguir um LNH com envolvimento medular de uma leucemia linfóide aguda (LLA). Convencionou-se fazê-lo através do mielograma. A presença de até 25% de linfoblastos na medula óssea nos dá o diagnóstico de LNH. Acima deste percentual, denominamos LLA e tratamos como tal.

A investigação laboratorial é semelhante à da leucemia, mas temos um parâmetro de alto risco para desenvolver complicações metabólicas ao ser iniciado o tratamento: o volume tumoral. Este é avaliado pelos dados mensuráveis clinicamente (ex tamanho da massa abdominal), pela dosagem da desidrogenase láctica (DHL), do ácido úrico, da uréia, da creatinina, do potássio e de outros. É uma situação de gravidade e uma emergência em Oncologia Pediátrica: a síndrome da lise tumoral.

LINFOMAS NÃO HODGKIN LABORATÓRIO

- ◆ Hemograma /plaq
- ◆ Ca,P,Na,K,Mg
- ◆ Ác úrico, uréia e creatinina
- ◆ BR, TG, Fosf alcalina
- ◆ Proteínas totais e frações
- ◆ **DHL**
- ◆ Fibrinogênio
- ◆ TP, TTPA
- ◆ Glicemia
- ◆ Sorologias: toxo, **EBV**, CMV, HIV.
- ◆ PP c/ Baermann
- ◆ Sumário de urina
- ◆ MO: aspirado e biopse
- ◆ LCR
- ◆ Citologia: líquido ascítico, pleural e/ou pericárdico
- ◆ Biopse.

As imagens são indispensáveis, passando pelo Rx de tórax e ultrassonografia (abdominal ou torácica), a exames mais sofisticados como a tomografia computadorizada e a ressonância magnética. Nenhuma perda de tempo pode ocorrer com a realização destes exames.

LINFOMAS NÃO HODGKIN IMAGENOLOGIA

- Rx de tórax - PA e perfil
- Rx panorâmico de mandíbula
 - US de abdômen e pelve
 - TAC de tórax e abdômen
- Ressonância Nuclear Magnética tumor
 - Mapeamento ósseo.

A citologia aspirativa por agulha fina (CAAF) pode nos dar uma ajuda para uma rápida decisão, mas com todos os avanços na área de laboratorial, necessitamos material tumoral para a adequada classificação dos LNH. A biopse excisional ganglionar tem, portanto, lugar na investigação diagnóstica, e o material deve ser

submetido aos exames convencionais, mas também a imunofenotipagem (ver a origem das células malignas – T ou B), a citogenética, a citometria de fluxo e a Biologia Molecular.

O tratamento é complexo, pois estamos frente a um jovem com uma doença francamente progressiva, e que ao iniciar a sua quimioterapia (1ª e quase única arma terapêutica) vai destruir as células malignas com igual rapidez, agravando as alterações metabólicas pré-existentes. Este quadro necessita de um monitoramento intenso por parte da equipe de saúde, com um laboratório diuturno, que possa rapidamente dosar as alterações metabólicas. Em vários pacientes está indicada a diálise peritoneal (ou a hemodiálise), pois existe um quadro de insuficiência renal por alterações do ácido úrico.

A cirurgia não deve sequer ser cogitada em pacientes com LNH. Esta é uma doença sistêmica, em que a cirurgia não trará qualquer benefício, além de atrasar o início da quimioterapia, única arma que poderá salvar o paciente. Como exceção, nos poucos casos de linfoma abdominal invaginado, está indicada a ressecção da área invaginada, com margem de segurança importante (10cm de cada lado da alça ressecada).

A quimioterapia é curta nos pacientes com tumor abdominal, derivado da linhagem linfocitária B, sub-tipo Burkitt, e ela é dada em doses elevadas e seqüenciais, com uma duração não superior a 6 meses. Já os linfomas originários das células T (ex. os torácicos), tem tratamento semelhante ao da LLA, com duração superior a 2 anos.

A radioterapia tem indicação excepcional.

O tratamento de suporte é indispensável, e para o início da quimioterapia é necessária uma hidratação vigorosa prévia, com cuidados especiais visando a boa função renal.

LINFOMAS NÃO HODGKIN TRATAMENTO

◆ Suporte médico:

- Hidratação venosa
- Alcalinização (?)
- Alopurinol
- Anti-helmíntico
- Correção distúrbios metabólicos
- Tratamento das infecções.

◆ Suporte nutricional

◆ Suporte psicológico

- criança
- família

◆ Suporte social

As chances de cura dos pacientes com linfomas não-Hodgkin ultrapassam 70%.

DOENÇA DE HODGKIN

A doença de Hodgkin (DH) é caracterizada pelo aumento progressivo de gânglios. Sua origem é considerada unicelular e se dissemina por extensão a linfonodos contíguos. Sua causa ainda é desconhecida.

Rara abaixo dos 5 anos, tem 2 picos de incidência: o 1º é na adolescência e o outro em pessoas acima de 50 anos. O sexo masculino é mais atingido que o feminino. Nos países em desenvolvimento predominam os tipos histológicos mais desfavoráveis e a doença se apresenta de maneira mais avançada.

Também na DH existe associação com distúrbios imunológicos (ARJ, LES) e infecções por vírus (EBV, HIV).

A caracterização da doença é feita com a identificação de uma célula própria, denominada célula de Reed-Sternberg, e são quatro os sub-tipos histológicos: predomínio linfocitário, esclerose nodular, celularidade mínima e depleção linfocitária.

O quadro clínico caracteriza-se por um início insidioso. A evolução é longa, podendo se arrastar por um, dois ou mais anos.

Os gânglios estão aumentados em 90% dos casos, aumento este indolor, estando os gânglios cervicais inicialmente comprometidos em 60 a 80% dos casos. São elásticos, de tamanho variado, formam um maciço, e a medida que a doença progride, vão se aderindo a planos profundos.

O aumento dos gânglios mediastinais pode ser visto em até 60% dos casos, e origina tosse seca, chegando em raros casos ao quadro de síndrome de veia cava superior. Com o avanço da doença, as outras cadeias ganglionares são atingidas e o aumento visceral (fígado, baço) pode ser visto em doença avançada.

Um indício de doença avançada é a presença de sintomas sistêmicos: febre prolongada de origem não determinada, perda de peso superior a 10% nos últimos seis meses e sudorese noturna. Ainda podemos encontrar: anorexia, anemia, fraqueza, fadiga, prurido e dor associada à ingestão de álcool.

Outras localizações primárias são raras: pulmão, sistema nervoso central, osso, medula óssea, fígado.

A imunodeficiência característica da DH leva o paciente a desenvolver infecções como meningites, abscesso cerebral e outras como o herpes zoster.

A avaliação complementar é feita através de vários exames, nenhum deles diagnóstico. Apenas a retirada do gânglio poderá confirmar a suspeita da doença.

A rotina laboratorial é semelhante a usada em pacientes com LNH, sendo que algumas substâncias funcionam como marcadores tumorais: velocidade de hemossedimentação (VHS), desidrogenase láctica (DHL), cobre, fosfatase alcalina e ferritina.

As células de Reed-Sternberg dificilmente são vistas em um aspirado de medula óssea (mielograma), daí a necessidade da biopse de medula óssea.

DOENÇA DE HODGKIN LABORATÓRIO

- | | |
|--|--|
| <input type="checkbox"/> Hemograma/plaquetas | <input type="checkbox"/> VHS |
| <input type="checkbox"/> Na, K, Ca,P, Mg | <input type="checkbox"/> Cobre sérico |
| <input type="checkbox"/> Ácido úrico, uréia e creatinina | <input type="checkbox"/> Ferritina sérica |
| <input type="checkbox"/> BR, TGO, TGP | <input type="checkbox"/> Coombs direto |
| <input type="checkbox"/> Fosfatase Alcalina | <input type="checkbox"/> Sorologias: toxo, EBV, CMV, HIV |
| <input type="checkbox"/> Proteínas totais e frações | <input type="checkbox"/> PPF c/ Baermann |
| <input type="checkbox"/> DHL | <input type="checkbox"/> Urina Tipo I |
| <input type="checkbox"/> Fibrinogênio | <input type="checkbox"/> MO: aspirado / biopse |
| <input type="checkbox"/> TP / TTPA | <input type="checkbox"/> Perfil imunológico |
| <input type="checkbox"/> Glicemia | |

9

As imagens são indispensáveis, iniciando pelo Rx de tórax e ultra-sonografia abdominal, mas necessitando obrigatoriamente da tomografia computadorizada de tórax e abdômen, quando podemos avaliar com detalhes a extensão da doença, fazendo com que o estadiamento seja adequado. Havendo queixas ósseas, o Rx de esqueleto pode estar indicado.

DOENÇA DE HODGKIN IMAGENOLOGIA

 **Rx de tórax PA e perfil**

 **US de abdômen**

 **TAC de tórax e abdômen**

 **Rx de esqueleto**

10

A Medicina Nuclear mantém um papel de destaque no estadiamento da DH, e o exame mais específico é o mapeamento com Gallium. O mapeamento ósseo está igualmente indicado em busca de envolvimento ósseo.

Importante o diagnóstico diferencial com doenças que determinam aumento dos gânglios linfáticos. Entre as benignas, temos as citadas na rotina de adenomegalias, mas é importante destacar o papel da tuberculose, em nosso meio.

Entre as malignas, lembramos os linfomas não-Hodgkin e as metástases de tumores sólidos.

O tratamento da doença de Hodgkin sempre foi alvo de controvérsias. A prática consagrada da esplenectomia não se mostrou benéfica para pacientes jovens, e ela tem indicações precisas em Pediatria. A quimioterapia é a peça-chave, acompanhada da radioterapia, que tem sido feita em menores doses e apenas na área envolvida pela doença.

O tratamento de suporte se impõe e é semelhante ao das demais malignidades.

DOENÇA DE HODGKIN
TRATAMENTO

<p>☞ <i>Suporte médico</i></p> <ul style="list-style-type: none">☞ hidratação venosa☞ alcalinização☞ alopurinol☞ anti helmítico☞ tratamento das infecções☞ fatores de crescimento	<p>☞ <i>Suporte nutricional</i></p> <ul style="list-style-type: none">☞ <i>Emergências</i>☞ <i>Tratamento dentário</i>☞ <i>Suporte psicológico</i><ul style="list-style-type: none">☞ criança☞ família☞ <i>Suporte social.</i>
---	---

14

O prognóstico da DH melhorou nas últimas 2 décadas com o refinamento dos tratamentos, fazendo com que muitos dos efeitos colaterais e das seqüelas a longo prazo fossem minimizados. Podemos ter alterações a nível de pulmões, coração, rins, gônadas (azooespermia e amenorréia), tireóide, partes moles e ossos, infecções em pacientes esplenectomizados e o aparecimento do 2º câncer anos após o final tratamento.

A taxa de cura é superior a 90%, sendo que nos estadios localizados atinge os 95%.

TUMORES ÓSSEOS MALIGNOS

Os tumores malignos primitivos do osso correspondem a 5% das neoplasias que incidem na faixa etária de zero a 21 anos e correspondem ao terceiro tumor mais freqüente nos adolescentes e adultos jovens (Petrilli, 2000). Os tumores ósseos mais incidentes são o Osteossarcoma e o Sarcoma de Ewing e afins.

OSTEOSSARCOMA

É o tumor ósseo mais freqüente nesta faixa etária. É visto mais comumente em crianças na fase mais rápida de crescimento (estirão de crescimento), com pico de incidência dos 15 aos 19 anos. Os pacientes são mais altos que a média para a idade, e as meninas tendem a desenvolver esse tumor mais cedo do que os meninos, porque atingem a puberdade mais precocemente que estes.

Habitualmente o paciente apresenta dor (90%) e aumento de volume (50%), calor local e, com o crescimento tumoral, surge a circulação colateral e a impotência funcional (45%). Fratura patológica acontece em 8% do casos. É um tumor que tem localização habitual na metáfise dos ossos longos, principalmente do fêmur distal (53%), tibia proximal (26%), úmero proximal (12%), fíbula (5%). Ocorre excepcionalmente em ossos chatos (mandíbula, vértebras, costelas, bacia etc)

SARCOMA DE EWING E AFINS

É o segundo tumor ósseo mais freqüente. Acomete a mesma faixa de idade que o osteossarcoma, mas não tem relação com o estirão de crescimento. Pode acontecer em crianças de baixa idade.

O achado histológico é de um tumor de pequenas células, redondas, fazendo diagnóstico diferencial com vários tumores com esse mesmo tipo de apresentação

histológica, necessitando da realização de exame de imuno-histoquímica para selar o diagnóstico.

O quadro clínico revela dor (85%), aumento de volume (60%), calor e rubor locais. Ainda cursa com febre (30%), simulando um processo infeccioso (osteomielite). Comumente envolve a diáfise dos ossos longos (fêmur – 21%, fíbula – 12%, tíbia e úmero – 10,6%), mas acomete também ossos chatos (pelves – 20% e esqueleto axial/costelas – 13%).

Para ambos os tumores, é imperativo o estudo radiológico da área comprometida após a suspeita clínica. Pode-se identificar lesões líticas ou blásticas, ruptura e levantamento do periósteo, invasão de partes moles e, para o osteossarcoma, a neo-formação de osso. Em seu comportamento biológico, podem enviar metástases para pulmões e outros ossos, sendo que o S. de Ewing também pode disseminar para linfonodo e invadir medula óssea. 20% a 30% dos pacientes já apresentam metástases ao diagnóstico.

Uma vez pensado na possibilidade de doença maligna, o paciente deve ser encaminhado, com brevidade, a um Centro Especializado de Tratamento de Câncer, para que seja tomada uma conduta adequada, favorecendo as chances de cura e com qualidade de vida.

Os métodos de tratamento para os tumores ósseos malignos são: a cirurgia, a quimioterapia e a radioterapia. A indicação de cada um dos métodos vai depender do tipo do tumor, do local acometido e da extensão da doença.

É importante que os avanços do tratamento nestas últimas duas décadas sejam ressaltados: a tendência atual é adotar as técnicas cirúrgicas conservadoras, através da preservação do membro. Os esquemas quimioterápicos são mais curtos e mais intensos, administrados de forma neoadjuvante, proporcionando uma melhor resposta tumoral, limitando o tumor pela formação de uma pseudo-

cápsula, facilitando o trabalho do cirurgião. As cirurgias mutiladoras, outrora muito utilizadas, tem hoje indicações mais restritas (30% dos casos) porém, as técnicas conservadoras só devem ser empregadas por profissionais experientes neste tipo de procedimento. Para isto, o procedimento diagnóstico e terapêutico só deverá ser realizado em Centros Especializados. A biopse deverá ser feita por agulha de *trucut*, facilitando a cirurgia conservadora, que deverá ser feita sempre pelo médico que realizará a cirurgia definitiva. Uma biopse a “céu aberto” poderá tirar a chance de cirurgia conservadora, comprometendo a sua qualidade de vida. A radioterapia não tem papel na terapia do osteossarcoma.

A cirurgia e a radioterapia têm papel importante no controle local do S. de Ewing, sendo esta última indicada nos casos em que existam resíduos tumorais pós-cirúrgicos (cirurgia subtotal) ou que a localização do tumor impossibilite a remoção pela cirurgia.

Técnicas de transplante autólogo de medula óssea ou com células progenitoras periféricas tem sido empregadas para pacientes com pior prognóstico ou recaídas de tratamentos prévios e que não responderam completamente ao tratamento de resgate.

A cura encontra-se, nos dias de hoje, por volta dos 60% a 70% para pacientes não-metastáticos, isto é, de cem pacientes, 60 a 70 com doença localizada vão curar. Mas para que estas taxas aumentem é necessário o diagnóstico precoce, o manejo adequado do paciente em um Centro Especializado e tratado por uma equipe multi-disciplinar.

SARCOMAS DE PARTES MOLES

São um grupo heterogêneo de tumores malignos com origem comum no mesênquima primitivo e correspondem a 10% a 12% dos tumores sólidos na infância. Em geral, os sarcomas de partes moles recebem o nome do tecido onde se originam, sendo que a forma mais comum em crianças é o sarcoma do tecido muscular estriado, denominado Rabdiossarcoma, correspondendo a cerca de 50% dos sarcomas de partes moles nesta faixa etária. Acomete mais os meninos que as meninas e tem dois picos de incidência: de 2 a 6 anos e de 15 a 19 anos, com média de idade em 6 anos.

Cerca de 40% dos tumores localizam-se na região da cabeça e pescoço, seguido do trato genito-urinário e extremidades com 20% do percentual de acometimento cada. A presença de um tumor é, em geral, a primeira manifestação da doença e os sintomas decorrem da sua localização. Proptos, e quando se localiza em órbitas, rouquidão e disfagia, quando a localização é cervical, sinusite e epistaxes de repetição, quando o tumor é de origem de seios para-nasais e rinofaringe, otite média crônica com secreção pio-sanguinolenta, quando localiza-se em ouvido médio. Na presença de sangramento vaginal em meninas de tenra idade, com ou sem a presença de tumoração em forma de cacho de uva, deve ser pensado em Rabdiossarcoma, na forma embrionária,. Crianças com infecção urinária de repetição, com ou sem hematúria ou quadro obstrutivo, deve ser lembrado da possibilidade de se tratar de Sarcoma de partes moles. Os quadros de obstrução intestinal e urinária devem ser investigados para buscar doença em pelve. As lesões de testículo e as de extremidades são, em geral, assintomáticas, e o seu aparecimento é quem vai determinar a queixa. São raros os Sarcomas de partes moles do abdômen e do retroperitônio.

As formas de disseminação da doença acontecem inicialmente para linfonodos regionais e posteriormente para pulmões e ossos. Raros tumores invadem a medula óssea e fígado.

Para o diagnóstico é importante a realização de ultrassonografia do local acometido. O encaminhamento do paciente para um Centro de Tratamento Especializado de Câncer Infantil é mandatório para que seja feita uma abordagem multidisciplinar, abreviando o tempo para o diagnóstico e instituindo terapia específica, aumentando as chances de cura e com boa qualidade de vida.

Os métodos de tratamento são: a cirurgia, a quimioterapia e a radioterapia, dependendo do tipo histológico, do local do tumor e da idade do paciente.

A cirurgia é o meio mais eficaz para controle local de doença, com a excisão total do tumor com margens de segurança. Quando isto não é possível, a radioterapia tem o seu papel definido. A quimioterapia controla tanto a doença localmente, quanto as possíveis micro-metástases circulantes liberadas pelo tumor.

Recentemente tem sido indicado transplante autólogo de medula óssea ou de células progenitoras periféricas para pacientes com doença avançada ou refratária aos tratamentos empregados, porém com pequenas chances de cura.

Quanto mais precoce o diagnóstico, maiores as chances de cura dos pacientes e com seqüelas menores, possibilitando melhor qualidade de vida. Este é um tumor que apresenta uma sobrevida livre de doença acima de 60% em cinco anos quando adequadamente diagnosticado e tratado.

TUMORES ABDOMINAIS

Massas abdominais acontecem com frequência na infância, com sua etiologia variando desde processos benignos até processos de alta malignidade. Portanto, toda massa abdominal na criança sempre deve ser considerada uma emergência médica, exigindo conduta imediata para esclarecimento diagnóstico e tratamento adequado.

A idade da criança, a maneira como foi descoberta a massa, a presença de sintomas associados vão nortear o pediatra para o seu diagnóstico. A natureza da massa abdominal, se maligna ou benigna, o estadiamento, o tempo de evolução, o acesso aos Serviços de Saúde, a conduta médica adequada, vão ser importantes na chance de cura do pequeno paciente.

Todo tumor abdominal sólido é maligno até que se prove o contrário, demandando uma conduta médica adequada e em curto espaço de tempo. Os tumores abdominais malignos mais comuns na infância são o Tumor de Wilms e o Neuroblastoma, ambos localizados no retroperitônio.

TUMOR DE WILMS

É a quarta neoplasia maligna mais freqüente em países desenvolvidos, ocorre mais comumente na faixa etária de um ano a cinco anos, com pico de incidência dos três aos quatro anos e com discreta predominância no sexo masculino.

É um tumor maligno do rim, de origem embrionária (nefroblastoma), cerca de 5% são tumores bilaterais e, em muitas ocasiões, estão associados a malformações congênitas do trato genitourinário (criptorquidia, hipospádia, epispádia, duplicação pielocalicial, rim em ferradura, entre outras), aniridia, hipertrofia de hemicorpo. Algumas síndromas genéticas estão com o risco aumentado de Tumor de Wilms,

como a Síndrome de Beckwith-Wiedemann, Síndrome WAGR (tumor de **W**ilms, **A**niridia, malformações **G**enitourinárias e **R**etardo mental) e Síndrome de Denny-Drash (tumor de Wilms, nefropatia e malformações genitourinárias).

Em geral, os pais ou médicos descobrem o tumor ocasionalmente, ao fazer carinho, ao dar banho ou mesmo no momento da consulta médica de rotina. A presença da massa abdominal (74,5%), dor abdominal (28,2%), hipertensão arterial (26,4%), hematúria macroscópica (16,2%), hematúria microscópica (24,4%), infecção urinária (3,0%), febre (22,1%), perda de peso (4,0%), são achados comuns na criança com tumor de Wilms. Na maioria das vezes a criança tem o estado geral e nutricional preservados e excepcionalmente cursam com sinais de anemia. São tumores que ocupam inicialmente os hipocôndrios, têm consistência endurecida, superfície lisa, contornos regulares que geralmente acompanham o contorno do rim, preenchem as lojas renais. Sua via preferencial de disseminação é para gânglios regionais, pulmões, fígado e, menos freqüentemente, para osso e cérebro.

NEUROBLASTOMA

É o segundo tumor abdominal em freqüência e a terceira neoplasia maligna na infância. A média de idade ao diagnóstico é de 22 meses, apresentando incidência bifásica, com um pico antes do primeiro ano e o segundo pico, entre dois e quatro anos. Há um discreto predomínio do sexo masculino sobre o feminino na sua distribuição.

É uma neoplasia maligna originária das células nervosas indiferenciadas da crista neural, que vão dar origem à medula da glândula adrenal e dos gânglios simpáticos. Tem comportamento variado, indo desde a maturação espontânea até a mais adversa evolução, com formas agressivas e fatais.

Sua etiologia é desconhecida, mas conhece-se algumas condições que estão associadas ao risco aumentado de desenvolver neuroblastoma, como a exposição pré e pós-natal a hidantoína (síndrome hidantoína-fetal), fenobarbital, álcool (síndrome álcool-fetal), agentes químicos e radiação. Existe uma associação positiva entre várias afecções de caráter genético e o desenvolvimento de neuroblastoma, como a Neurofibromatose tipo I, Doença de Hirschsprung com colon aganglionic, Heterocromia, Nesidioblastose.

O quadro clínico varia de acordo com o local de aparecimento do tumor, uma vez que esse é um tumor que não acontece apenas no abdômen, mas em qualquer local onde tenha tecido nervoso simpático. No abdômen, apresenta-se como uma massa (54,0%) de consistência pétre, indolor, fixa, superfície nodular, contornos irregulares, ocupando geralmente os hipocôndrios ou a região central, seguindo a distribuição das cadeias ganglionares simpáticas. Ainda cursa com sintomas gerais, tipo febre (37,0%), perda de peso (9,0%), palidez (5,0%), irritabilidade, fraqueza, sudorese. Alguns dos pacientes apresentam um quadro de diarreia intratável, com déficit de crescimento e distensão abdominal determinados pela produção de um enterohormônio, um peptídeo vasoativo intestinal (VIP). Quando o tumor cresce margeando a coluna vertebral e penetra pelo orifício de conjugação, determina a síndrome da compressão medular com seu cortejo de sintomas. A proptose com ou sem equimose periorbitária é decorrente de metástase para a órbita. Ainda existe a opsomioclonia (síndrome da dança dos olhos) em que o paciente apresenta movimentos incoordenados dos olhos e dos membros, com tremores. Pode preceder em muito tempo o aparecimento do neuroblastoma.

OUTROS TUMORES ABDOMINAIS

Tumores abdominais menos freqüentes incluem os tumores de ovário, teratomas (maduros e imaturos), rabdomiossarcoma, hepatoblastoma e hepatocarcinoma.

A investigação destas massas abdominais começa sempre pela radiografia simples do abdômen, ultrassonografia e encaminhamento adequado aos Centros de Tratamento Especializados em Câncer Infantil. Este encaminhamento em tempo hábil vai ser de grande importância para o diagnóstico precoce, melhorando as chances de cura do paciente.

O tratamento envolve cirurgia, quimioterapia e eventualmente radioterapia. Como todo tumor sólido maligno, a cirurgia tem papel importante no controle local de doença, enquanto que a quimioterapia, além de reduzir o volume tumoral para que o cirurgião tenha segurança na retirada do tumor, controla as micro-metástases circulantes ou mesmo mostra-se eficaz no controle de metástases já instaladas. A radioterapia tem sua indicação cada vez mais limitada em Oncologia Pediátrica, em função dos efeitos deletérios que determina a curto, médio e principalmente a longo prazo.

A CURA

O tumor de Wilms é curável em 90% dos casos com estadiamento favorável e nos estágios iniciais, mas esta taxa cai para os demais pacientes.

Para o neuroblastoma, o prognóstico depende basicamente do estadiamento da doença e de sua idade ao diagnóstico, mas, em geral, as taxas de cura ainda são baixas. Exceção é mostrado nos lactentes com doença estadiada como IV-S (pacientes menores de um ano com doença estadiamento I ou II em glândula adrenal e com doença metastática exceto para osso), que espera-se melhor evolução, com maturação da doença e exérese do tumor primário.

Para os outros tumores, o diagnóstico precoce, a exérese total da doença e a resposta ao tratamento empregado são indicativos de melhor evolução e maiores chances de cura, com menores chances de seqüelas.

RETINOBLASTOMA

O retinoblastoma é o tumor intraocular maligno mais freqüente na infância. É originário da membrana neuroectodérmica da retina embrionária e classifica-se em esporádico (não hereditário) e hereditário (germinal). Os tumores esporádicos são sempre unilaterais, abrangendo cerca de 60% a 70% dos casos, enquanto que os hereditários, cerca de 10% são unilaterais e 20% a 30% são bilaterais. A maioria dos casos de pacientes com tumores bilaterais são diagnosticados no primeiro ano de vida, enquanto que a doença unilateral é diagnosticada mais freqüentemente até o quarto ano de vida.

É o tumor pediátrico melhor estudado geneticamente, tendo seu desenvolvimento explicado por uma teoria descrita em 1971, por Knudson.

É um tumor de pequenas células, redondas, que forma pseudorosetas ao exame microscópico, algumas vezes necessitando do diagnóstico diferencial com outros tumores, pela técnica de imunohistoquímica.

Os sinais e sintomas do retinoblastoma dependem do seu tamanho e localização.

A leucocoria ou “reflexo do olho de gato”, o mais comum, é geralmente descrito pelos pais, quando ocorre a incidência da luz nos olhos da criança. Ainda são descritos dor e vermelhidão nos olhos, estrabismo, inflamação da órbita, perda da visão e glaucoma secundário. Nos casos com invasão orbitária, é descrito proptose (protusão do olho). O diagnóstico é feito através do exame oftalmológico (fundoscopia) para visualização do tumor. Após suspeita clínica, o paciente deve ser encaminhado a um Centro Especializado de Tratamento do Câncer Infantil.

Para o estadiamento é necessário investigar extensão de doença intra-ocular, envolvimento do nervo óptico, invasão orbitária e doença metastática (sistema nervoso central e hematogênica).

O tratamento para os pacientes com visão preservada implica em poliquimioterapia acompanhada de tratamento conservador. Para pacientes com visão comprometida, a enucleação é a indicação cirúrgica, complementando o tratamento com quimioterapia e/ou radioterapia. Para os tumores bilaterais, indica-se enucleação do olho mais comprometido e complementa-se com quimioterapia e/ou radioterapia. Para doença extra-ocular, as três modalidades de tratamento são utilizadas em conjunto.

A sobrevida em cinco anos para os pacientes com doença localizada é de 90%; para os tumores em estadiamento intermediário é de aproximadamente de 80%, enquanto que para os tumores avançados há uma queda importante nestas taxas (sobrevida de 30% em cinco anos). O sucesso do tratamento é medido pela erradicação da doença com preservação da visão.

Este é um tumor altamente curável quando diagnosticado precocemente. O exame oftalmológico de rotina desde o período neonatal e durante os primeiros anos de vida são extremamente importantes para o diagnóstico em fases iniciais da doença, aumentando as chances de cura, realizando tratamentos menos agressivos e com menos seqüelas e efeitos do tratamento a curto, médio e longo prazo.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Barret, A; Voûte, PA; Kalifa, C. Cancer in Children – Clinical Manegement. 4th. Edition (Oxiford medical publications). Oxford Univesity Press, Inc., New York, 1998.
2. Brunetto, A. Tumor de Wilms. In Diagnóstico Precoce e Tratamento do Câncer Infantil. Programa de Reciclagem Médica. Projeto Bio-Vida, São Paulo, SP, 2001.
3. De Camargo, B & Lopes, LF. Pediatria Oncológica: Noções fundamentais para o Pediatra. 1^a Edição. LEMAR – Livraria e Editora Marina. São Paulo-SP, 2000.
4. Epelman, S; da Silva, MBND; Grande, MT. Neuroblastoma. In Diagnóstico Precoce e Tratamento do Câncer Infantil. Programa de Reciclagem Médica. Projeto Bio-Vida, São Paulo, SP,2001.
5. Lanzkowsky, P. Manual of Pediatric Hematology and Oncology. 3rd. Edition. Academic Press – A Harcourt Science and Tecnology Company, San Diego, Califórnia, USA, 2000.
6. Mendonça, N. Manual Diagnóstico do Câncer na Criança. Patrocínio da Sociedade Brasileira de Cancerologia, Salvador, Ba. 1984.
7. Petrilli, AS. Tumores Ósseos. In Diagnóstico Precoce e Tratamento do Câncer Infantil. Programa de Reciclagem Médica. Projeto Bio-Vida, São Paulo, SP, 2001.
8. Ribeiro, RC. Hematologia, Oncologia Pediátrica – Para o Pediatra Geral. 1^a Edição. Relisul, Curitiba, PR, 1989.