

MINISTÉRIO DA SAÚDE

PROTOCOLO DE DIAGNÓSTICO PRECOCE DO

CÂNCER

PEDIÁTRICO

2017 Ministério da Saúde.



Esta obra é disponibilizada nos termos da Licença Creative Commons – Atribuição – Não Comercial – Compartilhamento pela mesma licença 4.0 Internacional. É permitida a reprodução parcial ou total desta obra, desde que citada a fonte.

A coleção institucional do Ministério da Saúde pode ser acessada, na íntegra, na Biblioteca Virtual em Saúde do Ministério da Saúde: <www.saude.gov.br/bvs>. O conteúdo desta e de outras obras da Editora do Ministério da Saúde pode ser acessado na página: <<http://editora.saude.gov.br>>.

Tiragem: 1ª edição – 2017 – eletronicamente
Elaboração, distribuição e informações:
MINISTÉRIO DA SAÚDE
Secretaria de Atenção a Saúde
Departamento de Atenção Especializada e Temática
Coordenação-Geral de Atenção às Pessoas com
Doenças Crônicas
SAF SUL, Edifício Premium, Quadra 2, lotes 5/6
Bloco II, 1º andar, sala 103
CEP: 70070-600 – Brasília/DF
Site: www.saude.gov.br/doencascronicas
E-mail: redes.cronicas@saude.gov.br

Supervisão-Geral:
Sandro José Martins

Organização:
Angela Pinto dos Santos
Gabriela Moreno Zilo Castellace
Rejane Leite de Souza Soares

Elaboração:
Angela Pinto dos Santos
Rejane Leite de Souza Soares
Teresa Cristina Cardoso Fonseca

Instituto Nacional de Câncer José Alencar Gomes da
Silva - INCA

Sociedade Brasileira de Oncologia Pediátrica -
SOBOPE

Editora responsável:
MINISTÉRIO DA SAÚDE
Secretaria-Executiva
Subsecretaria de Assuntos Administrativos
Coordenação-Geral de Documentação e Informação
Coordenação de Gestão Editorial
SIA, Trecho 4, lotes 540/610
CEP: 71200-040 – Brasília/DF
Tels.: (61) 3315-7790 / 3315-7794
Fax: (61) 3233-9558
Site: <http://editora.saude.gov.br>
E-mail: editora.ms@saude.gov.br

Equipe editorial:
Normalização: Luciana Cerqueira Brito
Revisão: Khamila Silva e Tamires Alcântara
Capa, projeto gráfico e diagramação:
Marcelo de Souza Rodrigues

Apoio Editorial:
Núcleo de Comunicação da SAS
E-mail: nucomsas@saude.gov.br

Ficha Catalográfica

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática.
Protocolo de diagnóstico precoce para oncologia pediátrica [recurso eletrônico] / Ministério da Saúde, Secretaria
de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. – Brasília : Ministério da Saúde, 2017.
29 p. : il.

Modo de acesso: World Wide Web: <http://bvsmis.saude.gov.br/bvs/publicacoes/protocolo_diagnostico_precoce_cancer_pediatico.pdf>

ISBN

1. Oncologia. 2. Detecção precoce de câncer. 3. Saúde da criança e do adolescente. I. Título.

CDU 616-006.04-053.2-053.6

Catálogo na fonte – Coordenação-Geral de Documentação e Informação – Editora MS – OS 2013/0076

Título para indexação:

Early diagnosis protocol for pediatric cancer

SUMÁRIO

APRESENTAÇÃO.....	4
1 INTRODUÇÃO.....	6
2 DIAGNÓSTICO PRECOCE.....	9
3 POPULAÇÃO DE RISCO.....	10
4 ATENÇÃO BÁSICA NO DIAGNÓSTICO PRECOCE INFANTOJUVENIL.....	11
5 PRINCIPAIS TIPOS DE CÂNCERES INFANTOJUVENIS: SINAIS DE ALERTA E CONDUTAS DE INVESTIGAÇÃO DIAGNÓSTICA.....	14
5.1 Leucemias agudas.....	14
5.2 Sistema Nervoso Central.....	15
5.3 Linfomas.....	17
5.4 Massas Abdominais	19
5.5 Tumores Oculares	21
5.6 Tumores Ósseos.....	22
5.7 Tumores de Partes Moles.....	23
6 TRATAMENTO	25
7 CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	26
REFERÊNCIAS.....	27
BIBLIOGRAFIA	29

APRESENTAÇÃO

O diagnóstico da doença, seu tratamento e implicações têm um impacto importante para as crianças e nos familiares. No Brasil, o câncer respondeu pela oitava posição entre as causas de óbito entre crianças de 0 a 4 anos, mas é a principal causa de morte na faixa etária de 5 a 19 anos em 2014, de acordo com o SIM – Sistema de Informação de Mortalidade. Enquanto nos adultos os principais fatores de risco para o câncer são ambientais, relacionados à exposição a agentes carcinogênicos e a hábitos de vida inadequados, nas duas primeiras décadas de vida o desenvolvimento do câncer está intensamente ligado a fatores genéticos herdados ou mutações adquiridas de causa incerta.

O câncer pediátrico não é uma doença prevenível. Apesar de vários estudos apontarem para a existência de potenciais fatores de risco por exposição intrauterina da criança, não existem evidências científicas que deixem clara a associação entre a doença e os fatores ambientais. Logo, a prevenção do câncer infantil ainda é um desafio para o futuro e a ênfase atual na abordagem a esse câncer deve ser dada ao seu diagnóstico precoce e encaminhamento tempestivo para um tratamento oportuno e de qualidade, que possibilite maiores taxas de cura.

As informações mais acuradas sobre incidência do câncer pediátrico no Brasil são as estimativas do Instituto Nacional do Câncer José Alencar Gomes da Silva (INCA). O percentual mediano dos tumores pediátricos observados nos Registros de Câncer de Base Populacional - RCBP brasileiros encontra-se próximo de 3% podendo-se estimar, portanto, que tenha ocorrido aproximadamente 12.600 casos novos de câncer em crianças e adolescentes até os 19 anos em 2016. As Regiões Sudeste e Nordeste apresentariam os maiores números de casos novos, 6.050 e 2.750 respectivamente, seguidas pelas Regiões Sul (1.320 casos novos), Centro-Oeste (1.270 casos novos) e Norte (1.210 casos novos). Os tipos de câncer infantis mais comuns são as leucemias, seguidas pelos tumores do sistema nervoso central (conhecidos como cerebrais) e os linfomas (câncer dos gânglios linfáticos).

O câncer em crianças e adolescentes apresenta características que o tornam diferente do câncer em adultos. Possui origem, predominantemente, de células embrionárias, curto período de latência e, em geral, crescimento rápido, sendo muito importante, para a obtenção de melhores resultados, a pronta suspeita diagnóstica e o ágil encaminhamento para início de tratamento.

O Ministério da Saúde vem trabalhando na implementação de protocolos que auxiliem os profissionais da rede de atenção à saúde na condução dos casos suspeitos e confirmados dentro de uma linha de cuidado, que estabeleça fluxos e ações desde a Atenção Básica até a Alta Complexidade, identificando as condutas frente a suspeita da doença, assim como para a confirmação diagnóstica e seu tratamento.

Este documento destina-se aos profissionais de saúde da atenção básica. Como o sucesso no tratamento do câncer pediátrico requer um atendimento integral e tempestivo, a condição necessária para um tratamento adequado é qualificar a suspeição clínica e assegurar o pronto acesso aos serviços especializados para confirmação diagnóstica. Para isto, é importante o empenho de diversos setores envolvidos em prol da reversão do cenário atual do Brasil, onde casos de câncer potencialmente curáveis ainda são identificados em estágios avançados e a demora no acesso a confirmação diagnóstica e ao tratamento impactam negativamente na mortalidade.

1 INTRODUÇÃO

Os tumores dos pacientes infantojuvenil podem ser subdivididos em dois grandes grupos:

- Tumores hematológicos, como as leucemias e os linfomas.
- Tumores sólidos, como os do sistema nervoso central/cérebro, tumores abdominais (neuroblastomas, hepatoblastomas, nefroblastomas), tumores ósseos e os tumores de partes moles (rabdomiossarcomas, sarcomas sinoviais, fibrossarcomas), entre outros.

O que dificulta, em muitos casos, a suspeita e o diagnóstico do câncer nas crianças e nos adolescentes é o fato de sua apresentação clínica ocorrer por meio de sinais e sintomas inespecíficos que são comuns a outras doenças benignas mais frequentes na infância, manifestando-se por sintomas gerais, que não permitem a sua localização, como febre prolongada, vômitos, emagrecimento, sangramentos, adenomegalias generalizadas, dor óssea generalizada e palidez. Ou, ainda, por intermédio de sinais e sintomas de acometimento mais localizado, como cefaleias, alterações da visão, dores abdominais e dores osteoarticulares.

Em alguns casos, estas dificuldades levam os pacientes a recorrerem à assistência médica várias vezes no decorrer das semanas, meses, sempre com a mesma queixa ou com o agravamento da situação que os levou a procurar a primeira vez um serviço de saúde, e o paciente pode ser diagnosticado em condições clínicas desfavoráveis, com muitas complicações que dificultam o tratamento e o seu resultado.

É essencial, portanto, que os profissionais de todos os pontos da Rede de Atenção à Saúde estejam capacitados para contextualizar os achados clínicos com a idade, sexo, associação de sintomas, tempo de evolução e outros dados, para que se possa fazer uma suspeita correta e conduzir o caso de maneira rápida e eficaz.

A Estratégia Saúde da Família (ESF) visa à reorganização da Atenção Básica no País, de acordo com os preceitos do Sistema Único de Saúde, e é tida pelo Ministério da Saúde e gestores estaduais e municipais como estratégia de expansão, qualificação e consolidação da Atenção Básica por favorecer uma reorientação do processo de trabalho com maior potencial de aprofundar os princípios, as diretrizes e os fundamentos da Atenção Básica, de ampliar a resolutividade e o impacto na situação de saúde das pessoas e coletividades, além de propiciar uma importante relação custo-efetividade.

Compõe-se por equipe multiprofissional que possui, no mínimo, médico generalista ou especialista em saúde da família ou médico de família e comunidade, enfermeiro generalista ou especialista em saúde da família, auxiliar ou técnico de Enfermagem e agentes comunitários de saúde (ACS). Pode-se acrescentar a esta composição, como parte da equipe multiprofissional, os profissionais de Saúde Bucal (ou equipe de Saúde

Bucal – eSB): cirurgião-dentista generalista ou especialista em Saúde da Família, auxiliar e/ou técnico em Saúde Bucal.

Cada equipe de Saúde da Família deve ser responsável por, no máximo, 4 mil pessoas de uma determinada área, que passam a ter corresponsabilidade no cuidado com a saúde.

Seguem algumas recomendações gerais para o pediatra e/ou médico da equipe de Saúde da Família para a condução de um caso suspeito (NATIONAL INSTITUTE FOR HEALTH AND CLINICAL EXCELLENCE, 2005).

- Valorizar as informações dos cuidadores (pais), tendo em conta que eles são, na maioria das vezes, os melhores observadores da situação de saúde das crianças.
- Estar disponível para reavaliar seus pacientes sempre que necessário. Na persistência do problema sem resolução ou da não melhora dentro do padrão previsto, a opinião de outro profissional é recomendada.
- Nas fases de suspeita diagnóstica, interagir com outros profissionais da ESF, professores e psicólogos, além de médicos de várias especialidades, como oftalmologista, neurologista, neurocirurgião e ortopedista (na Atenção Básica, não encontramos especialista, talvez seja legal sinalizar que os especialistas estão no nível médio de atendimento. A discussão dos casos suspeitos diretamente com os especialistas pode ajudar na indicação da necessidade de encaminhamento precoce).
- Encaminhar a criança com suspeita diagnóstica de neoplasia maligna (câncer) para avaliação em um serviço especializado de atenção à saúde com especialistas em onco-hematologia pediátrica.
- Interagir com o oncologista pediátrico durante todas as etapas do tratamento, apoiando o paciente e seus familiares.
- Decidir qual criança necessitará de investigação diagnóstica. Nesses casos, uma história bem feita, um exame físico detalhado, alguns exames laboratoriais e de imagem podem auxiliar na elucidação do caso.
- Encaminhar a investigação sem alarmar os familiares antes do tempo, mas compartilhar com os pais a preocupação quanto à possibilidade de uma doença mais séria, para que não falem às consultas e aos exames necessários.
- Lidar com o medo do diagnóstico e com o “tabu do câncer”. Alguns pais vão querer fazer algum teste para afastar a possibilidade de câncer. Outros não vão querer tocar no assunto. O médico, muitas vezes, pode também ficar desconfortável em falar sobre o assunto. Isso pode fazer com que os pais fiquem com uma ansiedade contínua e necessitem de muitas visitas a vários pediatras.

O pediatra e/ou médico da ESF devem considerar a possibilidade de malignidade na infância não somente porque se trata de doença potencialmente fatal, mas porque, o diagnóstico precoce e o tratamento do câncer devem ser iniciados rapidamente. O câncer é uma doença potencialmente curável, dependendo do tipo e do estágio de apresentação. Reconstituir a história e fazer um exame físico detalhado são os primeiros passos adequados na avaliação da criança adoecida.

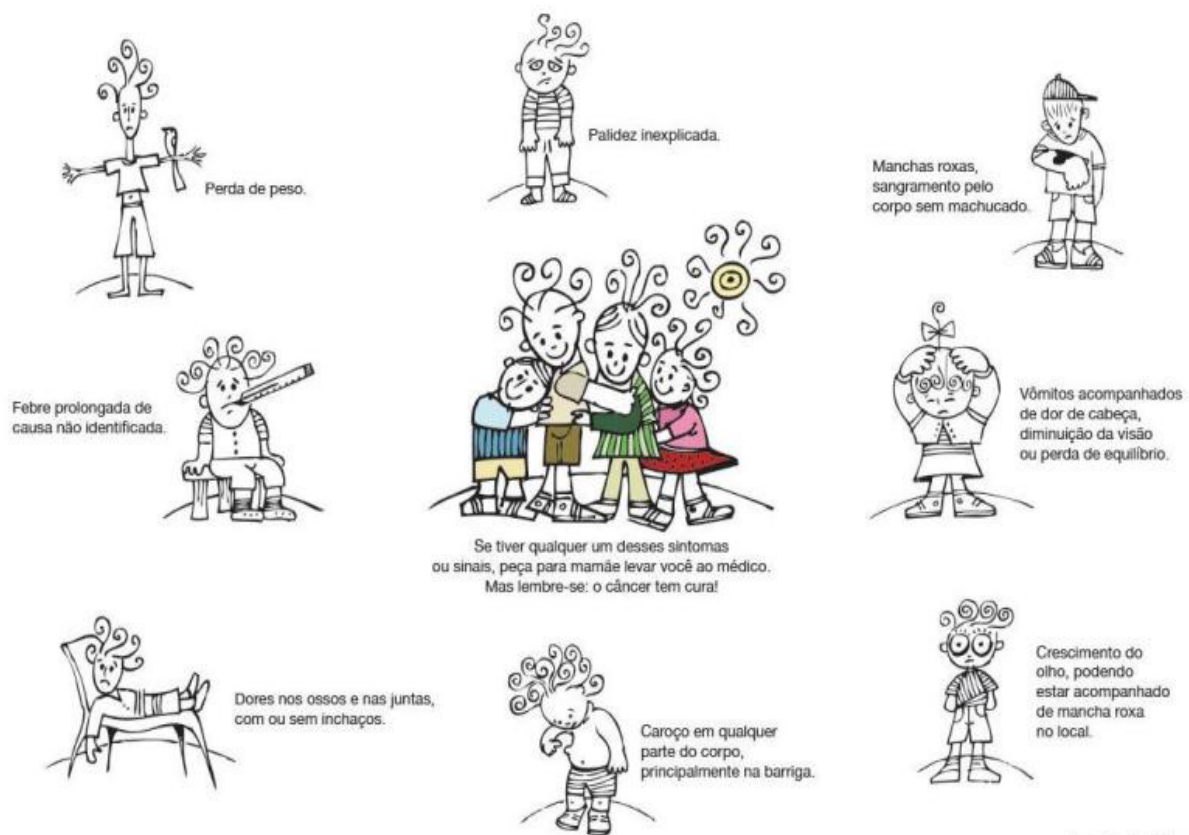
2 DIAGNÓSTICO PRECOCE

O prognóstico do câncer na criança e no adolescente é influenciado positivamente por estratégias de diagnóstico precoce e continuidade do cuidado por meio do tratamento adequado no tempo oportuno.

A sobrevivência de pacientes com câncer depende principalmente da localização do tumor, da histologia, da sua biologia e do estadiamento da doença ao diagnóstico. Pacientes com doença localizada têm melhor prognóstico que aqueles com doença avançada (BORIM, 1999). Os principais sinais de alerta em relação ao câncer infantil são:

Figura 1 – Sinais e sintomas do câncer infantojuvenil

ENXERGUE AQUI OS SINTOMAS DO CÂNCER INFANTO-JUVENIL.



Fonte: Sociedade Brasileira de Oncologia Pediátrica (Sobope).

3 POPULAÇÃO DE RISCO

Para o diagnóstico precoce do câncer, o pediatra e/ou médico da ESF devem estar também atentos às crianças portadoras de malformações e síndromes clínicas que estão associadas a um maior risco de desenvolvimento de neoplasias. Algumas associações são observadas com mais frequência, tais como a ocorrência maior de leucemia em pacientes com síndrome de Down (trissomia do cromossomo 21) e a ocorrência de tumores de SNC e sarcomas em pacientes com neurofibromatose (doença de von Recklinghausen). Malformações do trato genitourinário, aniridia¹, hemi-hipertrofia², síndrome de Beckwith–Wiedemann (visceromegalias, defeitos do fechamento da parede abdominal, hipoglicemia neonatal) são exemplos de alterações associadas ao diagnóstico dos tumores de Wilms (nefroblastoma).

1 Significa ausência da íris, má-formação urinária.

2 Significa alguma parte de um lado do corpo ou todo o lado maior que o outro.

4 ATENÇÃO BÁSICA NO DIAGNÓSTICO PRECOCE INFANTOJUVENIL

As ESFs possuem como atribuições a identificação dos problemas de saúde da sua comunidade, o planejamento e a implementação de ações de promoção da saúde, prevenção, recuperação, reabilitação de doenças e agravos mais frequentes, e o desenvolvimento de procedimentos que visem à manutenção da saúde da comunidade sob sua responsabilidade. Todo o trabalho da ESF é baseado no vínculo com as famílias do território, que se fortalece pelo acompanhamento domiciliar da situação de saúde das famílias cadastradas, assim como na coordenação do cuidado prestado a essa população por todos os níveis do sistema.

A ESF tem como atribuição na atenção infantojuvenil a realização de uma escuta qualificada das necessidades desses pacientes, identificando-os como uma população prioritária, proporcionando atendimento humanizado e estabelecendo vínculos com o paciente e seus familiares, buscando alcançar soluções para as dificuldades apresentadas. Ainda, são responsáveis por todo o processo de orientação ao paciente e à sua família sobre o diagnóstico e o tratamento do câncer infantojuvenil, mantendo uma articulação permanente com os serviços especializados em Oncologia.

A atuação da ESF no câncer infantojuvenil é de fundamental importância pelo fato de propiciar, pelas características de seu processo de trabalho, o diagnóstico e o início do tratamento oncológico adequado.

O melhor caminho para um atendimento digno às crianças e aos adolescentes com câncer passa pelo compartilhamento de responsabilidades com o estabelecimento de atendimento e de fluxos ágeis e resolutivos, em que cada nível de atenção tem sua especificidade e importância.

Assim sendo, toda criança que está em investigação diagnóstica, ou em tratamento oncológico em uma Unacon ou em um Cacon continua sob responsabilidade da ESF à qual ela pertence. A ESF deve ser porta de entrada no atendimento das crianças e dos adolescentes com câncer, sendo elo fundamental na melhoria da assistência.

Em casos de pacientes em tratamento oncológico, poderá verificar se a família está seguindo o atendimento especializado, conforme especificado pelo serviço de oncologia, ou se está tendo alguma intercorrência ou dificuldade no processo. A seguir, apresentamos o quadro de classificação da probabilidade de câncer infantojuvenil que vem corroborar com os atendimentos da Atenção Básica.

Quadro 1 – Classificação da probabilidade de câncer infantojuvenil

Avaliação	Classificação	O que fazer
Febre por mais de 7 dias se causa aparente.	RISCO DE CÂNCER OU DOENÇA GRAVE	• Encaminhar urgentemente a um serviço especializado em onco-hematologia pediátrica;
Dor de cabeça, persistente e progressiva. Predominante a noite que acorda a criança ou logo ao acordar podendo ser acompanhado de vômito.		• Estabilizar o paciente, se necessário iniciar líquidos intravenosos, oxigênio e controle da dor;
Dores ósseas progressivas no último mês.		• Se for suspeita de tumor cerebral e tiver indicação, iniciar manejo para hipertensão intracraniana;
Sangramentos inexplicados, epistaxe e/ou petéquias.		• Copnversar com os pais da possível suspeita e encaminhamento para serviço especializado;
Palidez palmar ou conjuntival grave.		
Leucocoria.		
Estrabismo com aparecimento súbito.		
Aniridia.		
Heterocromia ocular.		
Hifemia.		
Proptose.		
Gânglios > 2,5 cm de diâmetro, duros, não dolorosos, com evolução > 4 semanas.		
Sinais e sintomas neurológicos focais, agudos e/ou progressivos.		
Alteração na visão.		
Massa palpável no abdômen.		
Hepatomegalia e esplenomegalia.		
Massa no corpo sem sinais de inflamação.		
Perda do apetite nos últimos 3 meses.	ALGUM RISCO DE SER CÂNCER	• Exame físico completo em busca de causa dos sintomas;
Perda de peso nos últimos 3 meses.		• Revisar alimentação e fazer orientações;
Cansaço ou fadiga nos últimos 3 meses.		• Descartar possível tuberculose e, HIV;
Sudorese noturna, importante sem causa aparente.		• Solicitar exames laboratoriais para falta de ferro;
Palidez palmar ou conjuntival leve.		Iniciar antibioticoterapia em caso de infecção bacteriana;
Linfadenopatia dolorosa com evolução < 4 semanas ou com diâmetro < 2,5 cm ou consistência não dura.		• Controlar imunização e curva de crescimento e desenvolvimento.
Aumento de volume em qualquer região do corpo com sinais de inflamação.		
Nenhuma das anteriores.	NÃO TEM CÂNCER	• Controlar imunização e curva de crescimento e desenvolvimento.
		• Recomende alimentação saudável e atividade física regular.

Fonte: Organização Pan-Americana da Saúde. Manual Aiepi.

Embora iremos apresentar em outro capítulo os sinais e os sintomas do câncer infatojuvenil, consideramos importante destacar aqui os sinais e os sintomas tipicamente neurológicos focais, agudos e/ou progressivos para os profissionais da Atenção Básica.

Convulsão sem febre nem doença de base:

- Paraparesia.
- Ataxia.
- Perda do equilíbrio ao caminhar.
- Hemiplegia.
- Alteração do nível de consciência.
- Alteração de marcha e coordenação.

5 PRINCIPAIS TIPOS DE CÂNCERES INFANTOJUVENIS: SINAIS DE ALERTA E CONDUTAS DE INVESTIGAÇÃO DIAGNÓSTICA

5.1 Leucemias agudas

A leucemia aguda é a principal neoplasia que acomete as crianças e adolescentes, possuindo um período de latência curto com história de surgimento dos sintomas em poucas semanas.

As manifestações clínicas da leucemia aguda são secundárias à proliferação excessiva de células imaturas (blásticas) da medula óssea, que infiltram os tecidos do organismo, tais como: amígdalas, linfonodos (ínguas), pele, baço, rins, sistema nervoso central (SNC) e outros. Na presença de um ou mais dos sinais e dos sintomas a seguir, faz-se necessária a investigação por hemograma com diferencial realizada manualmente por profissional capacitado e que libere o resultado do exame para avaliação do médico solicitante em um período curto de tempo (24 horas):

- Palidez cutâneo-mucosa.
- Fadiga.
- Irritabilidade.
- Sangramentos anormais sem causa definida.
- Febre.
- Dor óssea, articular, generalizada.
- Hepatoesplenomegalia.
- Linfadenomegalia generalizada.
- Aumento do baço (esplenomegalia) e sinais decorrentes da trombocitopenia, tais como epistaxe (sangramento nasal), hemorragias conjuntivais, sangramentos gengivais, petéquias (pontos violáceos na pele) e equimoses (manchas roxas na pele).

Com o resultado do hemograma em mão, sendo observadas alterações em duas ou mais séries (anemia e/ou leucopenia/leucocitose e/ou plaquetopenia), o paciente deve ser encaminhado para um serviço especializado em onco-hematologia pediátrica, em caráter de urgência, para ser submetido a exames diagnósticos, como o mielograma, e outros complementares, como radiografia de tórax e ultrassonografia de abdômen. É desejável que o serviço de referência seja o mesmo que vai iniciar o tratamento, a fim de que não ocorra mais atraso entre o diagnóstico e o início do tratamento adequado.

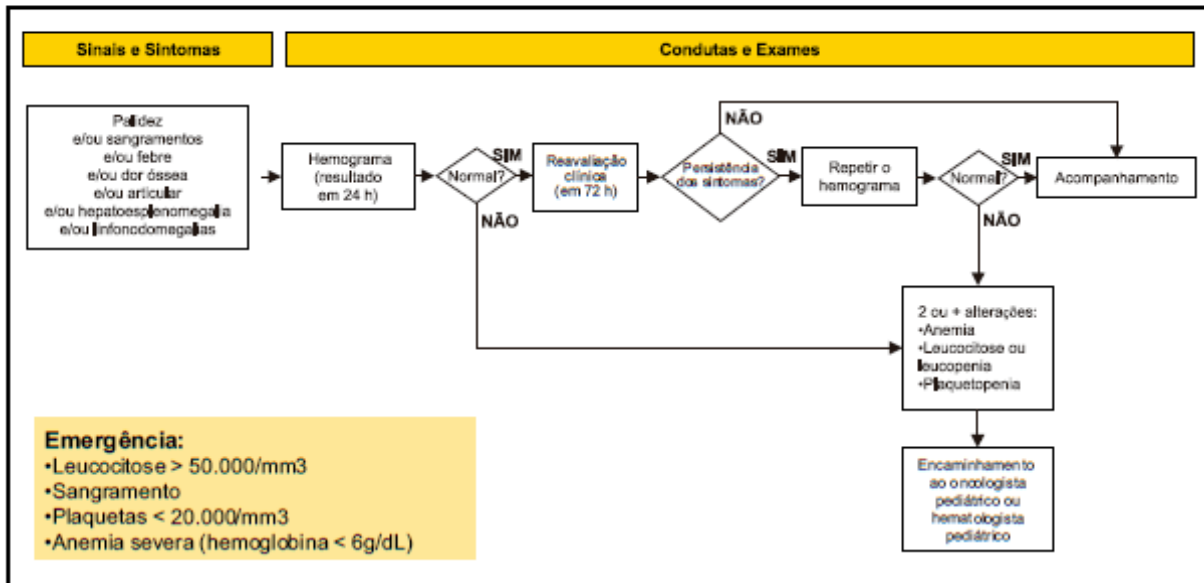
O diagnóstico diferencial deve considerar a possibilidade de doenças infectocontagiosas, particularmente considerando-se a situação endêmica no País, além de outras endemias regionais, a partir da situação epidemiológica das diferentes localidades.

Ainda deve ser observada a ocorrência de sangramentos pela diminuição na produção de plaquetas (trombocitopenia). Outras manifestações clínicas são dores nos ossos e nas articulações. Elas são causadas pela infiltração das células leucêmicas nos ossos. Dores de cabeça, náuseas, vômitos, visão dupla e desorientação são causadas pelo comprometimento do sistema nervoso central (SNC).

São situações de risco de morte para o paciente, as quais indicam um encaminhamento rápido, em poucas horas, para tratamento emergencial:

- Sinais de sangramento ativo: petéquias, epistaxe.
- Plaquetopenia: contagem de plaquetas menor do que 20.000/mm³.
- Leucocitose: leucócitos totais em quantidade maior que 50.000/mm³.
- Anemia grave: hemoglobina menor do que 6,0 g/dL.

Figura 2 – Fluxograma sobre os sinais de alerta para leucemias agudas



Fonte: BRASIL, 2009.

5.2 Sistema Nervoso Central

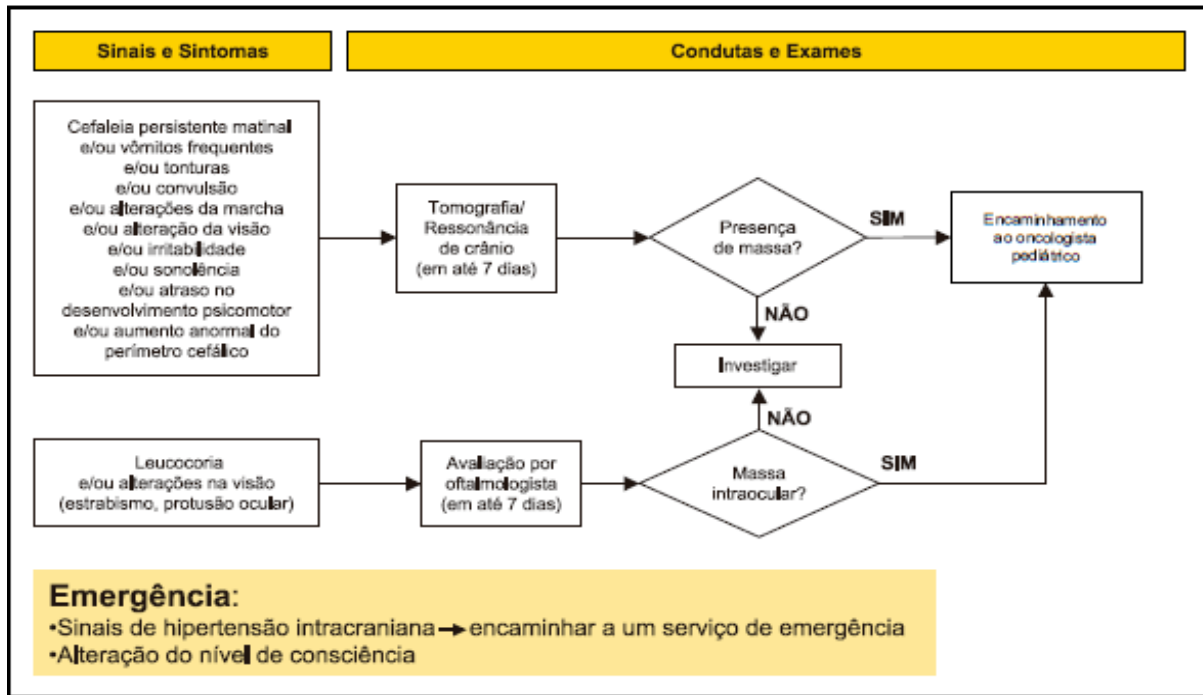
Os tumores do SNC representam a segunda neoplasia mais frequente da infância. O diagnóstico precoce desta neoplasia constitui um desafio aos oncologistas pediátricos e neurocirurgiões. Para pacientes mais jovens, pode haver atraso no diagnóstico justificado pela incapacidade da criança em descrever sintomas como cefaleia ou diplopia. Os

sintomas inespecíficos podem confundir o quadro clínico e contribuir ainda mais para o atraso no diagnóstico. Sua apresentação clínica varia de acordo com sua localização, tipo histológico, taxa de crescimento do tumor e idade da criança. Os sinais e sintomas são múltiplos e progressivos, tais como:

- Vômitos e cefaleia.
- Alteração do humor.
- Alteração de comportamento.
- Alteração da marcha e coordenação.
- Redução do aproveitamento escolar.
- Papiledema.
- Convulsões.
- Sinais e sintomas inespecíficos de hipertensão intracraniana (HIC).
- Estrabismo.
- Macrocefalia.
- Paralisia de nervos cranianos.
- Letargia.
- Movimentos oculares anormais (nistagmo).
- Hemiplegia.
- Perda de peso.
- Déficit motor focal.
- Alterações do nível de consciência.
- Alteração visual inespecífica.

A investigação inicial de um paciente com suspeita clínica de tumor intracraniano se dá por meio de exames de neuroimagem (tomografia computadorizada de crânio e/ou ressonância nuclear magnética, quando indicada). Esses exames são essenciais na identificação da lesão e no planejamento neurocirúrgico. Crianças e adolescentes que apresentem um ou mais dos sintomas anteriores, associados à alteração do exame neurológico, devem ser submetidas rapidamente a um exame de neuroimagem para confirmar ou excluir a hipótese de malignidade.

Figura 3 – Fluxograma dos sinais de alerta para tumores do sistema nervoso central e retinoblastoma



Fonte: BRASIL, 2009.

A maioria dos tumores cerebrais em crianças e adolescentes não está associada a quaisquer fatores de risco conhecidos, eles simplesmente aparecem sem motivo aparente; há poucos fatores de risco associados a tumores cerebrais. Alguns estudos ao redor do mundo indicam que crianças filhas de mães fumantes podem ter risco maior de desenvolver tumor cerebral, mas são hipóteses que ainda não há confirmação.

Em algumas famílias os casos de tumores cerebrais são mais comuns. Comumente, pessoas com síndromes familiares de tumores apresentam múltiplos tumores quando jovens, tais como: neurofibromatose, esclerose tuberosa, síndrome de von hippel-lindau, síndrome de li-fraumeni. Além disso, devem ser levadas em conta as doenças genéticas não caracterizadas ou restritas a um determinado grupo familiar.

5.3 Linfomas

Os linfomas estão entre os três grupos de neoplasias mais comuns na faixa etária pediátrica. Seus sintomas são apresentados por aumento ganglionar denominado adenomegalia. No entanto, vale lembrar que outros tumores não hematológicos também podem infiltrar secundariamente os linfonodos, produzindo seu aumento. Uma adenomegalia é considerada suspeita quando descartada uma causa infecciosa, apresentando as características elencadas a seguir. Estes sintomas podem ser abreviados por profissionais da ESF, considerando o atendimento desta criança ou adolescente mais breve e ágil. É considerado um quadro de emergência, com necessidade de encaminhamento em poucas horas para um serviço de referência, aquele paciente que se apresenta com

linfadenomegalia associada ao quadro pulmonar de dispneia (falta de ar). Esses casos podem apresentar volumosas linfadenomegalias mediastinais, massas mediastinais que provocam compressão das vias aéreas e da veia cava superior, ocasionando um risco iminente de morte (INSTITUTO NACIONAL DE CÂNCER..., [2016]).

A adenomegalia é considerada suspeita quando, descartada uma causa infecciosa, apresenta-se em conjunto com as seguintes características:

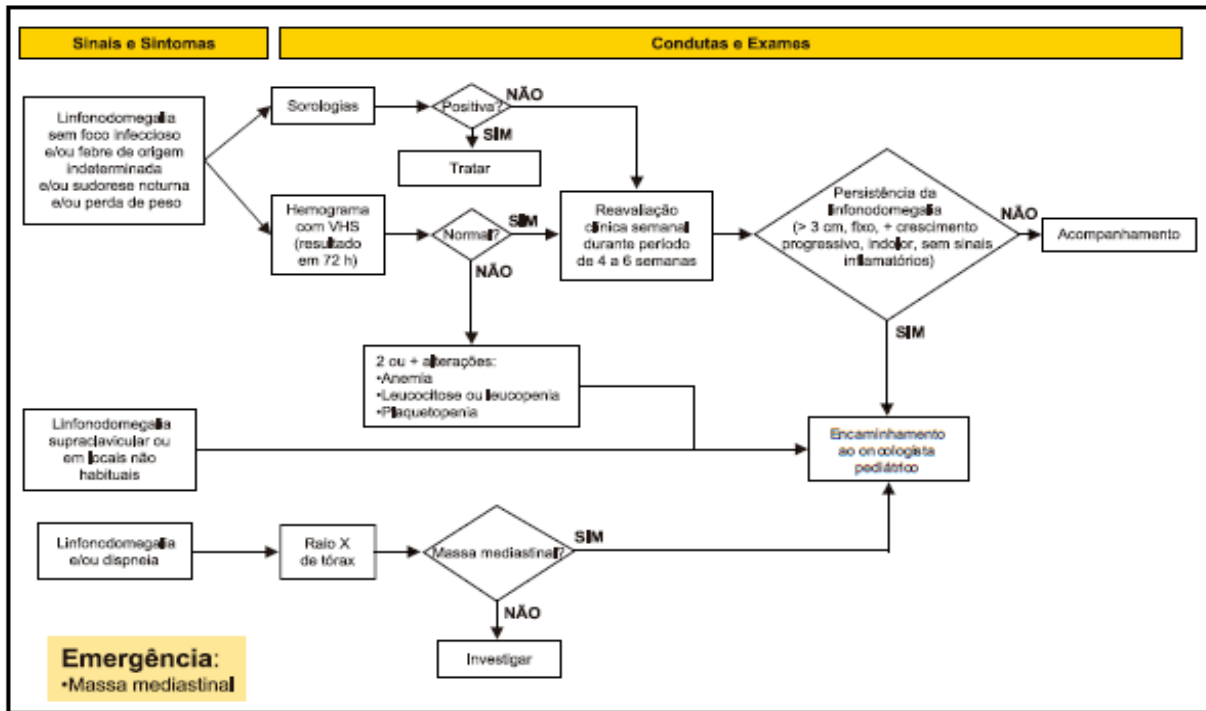
- Febre sem causa determinada, perda de peso e sudorese noturna.
- Alterações em duas ou mais séries do hemograma (anemia e/ou leucopenia/ leucocitose e/ou plaquetopenia).
- Hepatoesplenomegalia.
- Sorologias negativas (toxoplasmose, rubéola, HIV, citomegalovirose, mononucleose infecciosa, sífilis).
- Persistência de enfartamento ganglionar, maior do que 3 cm, depois de seis semanas de evolução, mesmo após tratamento específico adequado.
- Aumento progressivo da adenomegalia após duas semanas de observação.
- Adenomegalia supraclavicular e da região inferior do pescoço.
- Adenomegalia axilar e epitrocLEAR na ausência de sinais de porta de entrada para infecção ou dermatite.
- Adenomegalia dura, indolor e aderida aos planos profundos. (BRASIL, 2011).

A confirmação diagnóstica se dá por meio da biópsia “a céu aberto” do tumor mais acessível, para hematoxilina-eosina (HE) e imuno-histoquímica, aspiração percutânea com agulha fina do linfonodo para citologia e imunofenotipagem, citopatologia com imunofenotipagem de líquido pleural ou peritoneal e em casos de apresentação inicial com derrame pleural ou ascite, aspirado de medula óssea: mielograma e, caso este mostre infiltração, exame de imunofenotipagem. Uma equipe especializada é importante, inclusive na decisão de qual exame diagnóstico, qual o local e qual o tipo de biópsia excisional devem ser realizados. É desejável que o serviço de referência seja o mesmo que vai iniciar o tratamento a fim de que não ocorra atraso entre o diagnóstico e o início do tratamento adequado.

É importante considerar que alguns pacientes podem sofrer recaídas (retorno) da doença, assim as alternativas vão depender da forma inicial de tratamento. Outras opções empregadas usualmente, e com indicações relativamente precisas, são a poliquimioterapia e o [transplante de medula óssea](#). Sobre o transplante de medula óssea, caso não esteja disponível nos estabelecimentos do estado, a criança ou adolescente devem ser referenciados para outro estado com suas despesas cobertas para o tratamento por meio do TFD (BRASIL, 1999).

Os pacientes que se submeteram ao tratamento de linfomas devem ser seguidos continuamente após o tratamento, com consultas periódicas, cujos intervalos podem ir aumentando progressivamente no decorrer do tempo.

Figura 4 – Fluxograma sobre os sinais de alerta para os linfomas



Fonte: BRASIL, 2009.

5.4 Massas Abdominais

A presença de massa abdominal palpável é uma das principais apresentações clínicas dos tumores sólidos em crianças. Diversos estudos comprovam que a maioria das massas abdominais é causada por doenças benignas.

A maioria desses tumores abdominais é assintomático e reconhecido acidentalmente pelos pais, cuidadores ou até mesmo passa despercebido no exame clínico de rotina com o pediatra. É importante destacar que o pico de idade em que ocorre essa neoplasia varia de 1 ano a 5 anos, sendo idades nas quais a criança ainda não consegue definir nem determinar o local da dor.

Os profissionais da AB Pediatria, ao se deparar com um caso de massa abdominal em pacientes infantojuvenis, devem realizar uma anamnese minuciosa, sendo essencial para o diagnóstico. Levantar dados como idade, sexo e intercorrências no parto são de extrema relevância também. Outra questão a ser levantada e analisada é a idade da criança com a natureza da tumoração. No período neonatal, tumores malignos são raros, tendo predomínio as doenças renais: hidronefrose, cistos renais e nefroma mesoblástico, não podendo deixar de lado as malformações intestinais, tais como os cistos mesentéricos.

O tumor com malignidade mais frequente em recém-nascidos é o neuroblastoma, já o tumor de Wilms do trato geniturinário predomina na infância. O hepatoblastoma, leucemias e linfomas são encontrados em crianças com 2 a 10 anos de idade. Nesta faixa etária, também se encontram os tumores benignos, como os hemangiomas, os hamartomas hepáticos, algumas infecções que cursam com hepatoesplenomegalia, bolo de áscaris e fecaloma ou, até mesmo, tricofagia em pacientes adolescentes, com desordens psíquicas.

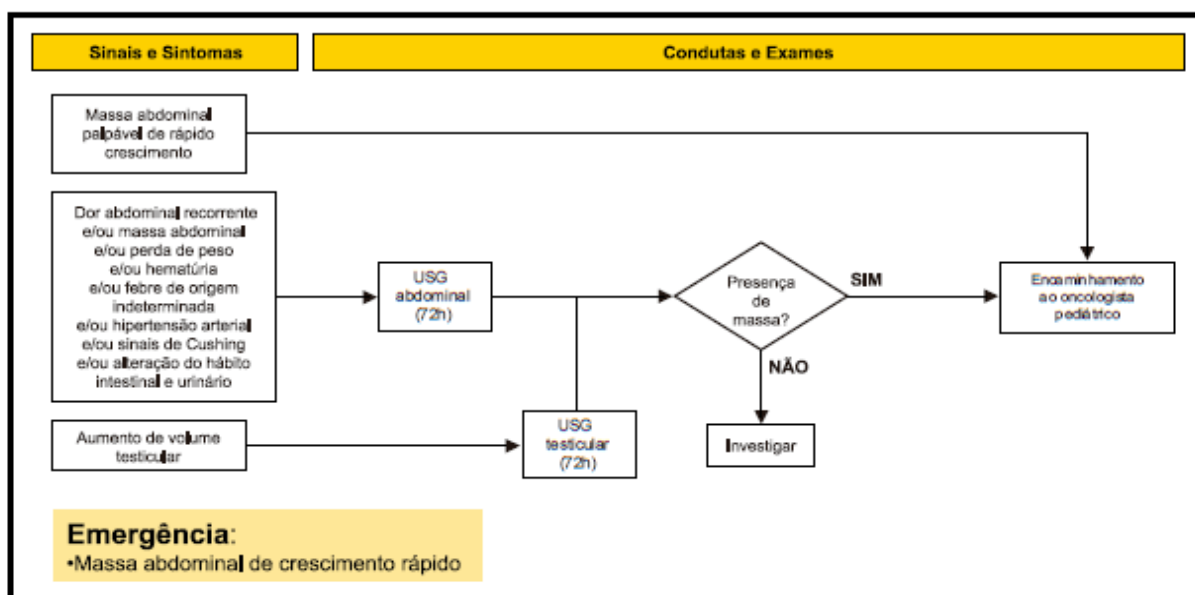
O cisto de ovário, apesar da raridade, é uma causa de massa abdominal cística em feto ou em recém-nascido. Outras massas abdominais que podem surgir são as de ovários e genitais também em recém-nascidos.

Crianças e adolescentes com aumento rápido e progressivo do volume abdominal, associado à presença de massa palpável no exame clínico e qualquer suspeita de síndrome de compressão medular, devem ser encaminhados imediatamente para um serviço especializado em onco-hematologia pediátrica para a realização de exames e procedimentos diagnósticos (como ultrassonografia, mielograma, tomografias, ressonância e biópsias).

Naqueles locais em que é possível realizar exame ultrassonográfico em tempo hábil não passando de uma semana com profissional acostumado com crianças, pode-se optar por confirmar a suspeita diagnóstica nos casos que apresentem quadro clínico de queixa abdominal associado a um ou mais dos seguintes sintomas, antes de encaminhá-lo para o serviço de onco-hematologia (SOCIEDADE BRASILEIRA DE ONCOLOGIA PEDIÁTRICA, [2016]):

- Dor abdominal crônica recorrente.
- Massa abdominal suspeita, dificuldade de exame da criança.
- Sinais e sintomas constitucionais: palidez, dor generalizada, perda de peso, febre, linfadenomegalia, hematomas etc.
- Hematúria.
- Hipertensão arterial.
- Virilização.
- Síndrome de Cushing: fácies em lua cheia, obesidade, hipertensão arterial, acne, estrias e fraqueza.
- Alteração do hábito intestinal (constipação, incontinência fecal) e urinário (retenção, incontinência) em crianças que já tenham adquirido o controle dos esfíncteres previamente.
- Aumento do volume testicular. (BRASIL, 2011)

Figura 5 – Fluxograma sobre os sinais de alerta para as massas abdominais



Fonte: BRASIL, 2009.

5.5 Tumores Oculares

O retinoblastoma é um tumor maligno que tem origem na membrana neuroectodérmica da retina embrionária, compreende de 2% a 4% dos tumores malignos pediátricos, é o tumor maligno ocular mais frequente na infância. Afetando crianças abaixo de 3 a 4 anos, sendo a média de idade do diagnóstico de 2 anos. Em crianças maiores de 6 anos é raro. O objetivo do tratamento dos pacientes com retinoblastoma é preservar a vida e a visão do paciente. A sobrevivência para pacientes com retinoblastoma tem melhorado muito nos últimos anos, devido aos avanços com diagnósticos precoces e melhores opções terapêuticas.

Este tipo de câncer é classificado como esporádico, é um tumor unilateral que afeta apenas um olho. Já na forma hereditária, o tumor pode ser unilateral ou bilateral, que afeta os dois olhos.

Pacientes que apresentam sinais de alerta mais comuns – como o “reflexo de olho de gato”, que é um reflexo branco amarelado no olho por alteração da refração da luz na retina, ou os sinais a seguir descritos – devem ser encaminhados para centros especializados em Pediatria.

- Estrabismo.
- Irritação ocular.
- Alteração visual.
- Dores de cabeça e vômitos.

- Dores ósseas.
- Glaucoma.
- Leucocoria.
- Proptose, protusão ocular.

Um fator muito importante é que crianças que têm um histórico familiar de algum parente que já desenvolveu a doença devem ser avaliadas por um oftalmologista com frequência.

Os sinais e os sintomas de retinoblastoma em estágio mais avançado dependem muito dos locais acometidos, havendo chances de manifestação como massa de órbita e o globo ocular deslocado para fora, no caso de comprometimento de órbita. Quando o sistema nervoso central é atingido, pode causar dor de cabeça e vômito, assim como acometimento dos ossos, podendo causar dor no local.

O profissional de saúde, quando suspeitar do diagnóstico, deverá encaminhar a criança para o atendimento do médico oftalmologista apto para realização do diagnóstico com a realização dos exames de imagem, como tomografia de crânio e órbita ou ressonância, para confirmação e avaliação da extensão do tumor.

Ainda o profissional de saúde deverá ter o cuidado para não se confundir com alguns quadros de infecções bacterianas e fúngicas (endoftalmite), infecções por verminoses transmitidas por gatos e cachorros, persistência hiperplásica do vítreo primário, doença de Coats, angiomatose de retina e infiltração da retina por metástases.

O diagnóstico precoce altera o prognóstico dos pacientes portadores dessa doença, e pode não só alterar a sobrevida como poupar o paciente da ocorrência de sequelas do seu tratamento, permitindo preservar não só a vida como também a visão da criança.

5.6 Tumores Ósseos

É uma neoplasia tipicamente de adolescentes representada principalmente pelo osteossarcoma e pelos tumores da família Ewing. Manifestam-se por meio de dor local associada ao aumento regional de partes moles.

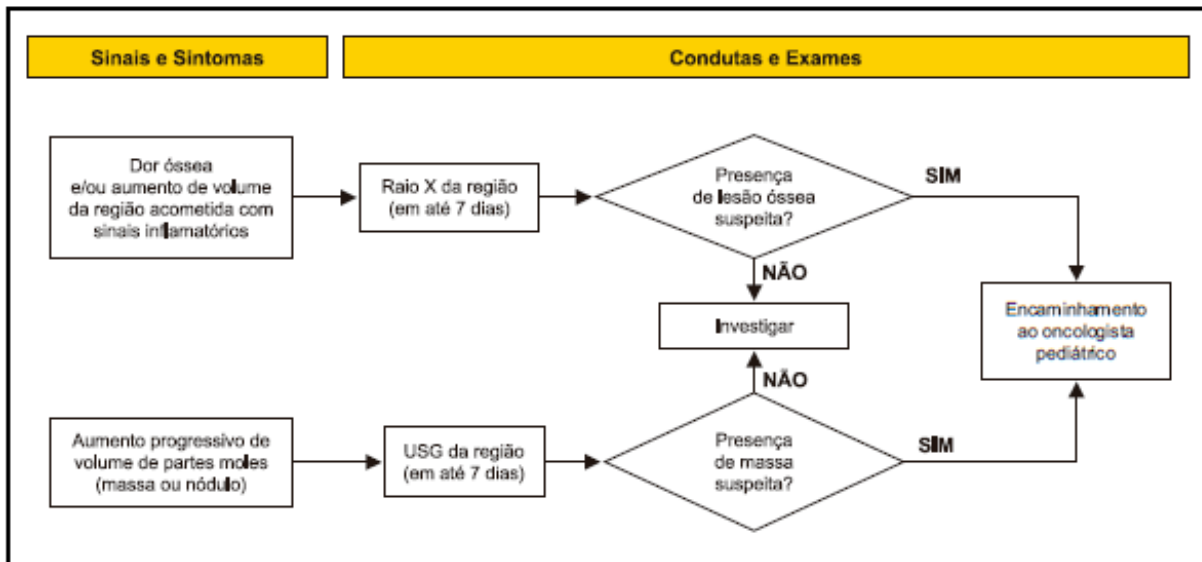
Os osteossarcomas acometem a região do joelho na porção distal do fêmur e proximal da tíbia, já os da família Ewing acometem o esqueleto axial, pelve, parede torácica. O maior atraso no diagnóstico e no tratamento são as tendinites e a osteomielite. Importante esclarecer que não existem exames exclusivos para recomendar nesse tipo de tumor precocemente. O melhor diagnóstico precoce é estar atento aos sinais e aos sintomas da doença.

Os sinais e os sintomas sugestivos de neoplasia óssea perpassam pela solicitação e avaliação de exames de imagem, tais como radiografia, tomografia computadorizada e ressonância magnética da região acometida. Outras alterações que alertam para o encaminhamento imediato para uma Unacon de Oncologia Pediátrica ou um Cacon são:

- Sinais de rarefação e lise óssea: lesões osteolíticas.
- Reação periosteal: espessamento ou ruptura da linha do periósteo.
- Triângulo de Codman.

Esse tumor ainda pode causar problemas como perda de peso, fadiga e dificuldade respiratória, caso a doença se espalhe para o pulmão. Veja fluxograma junto ao tumor do sistema nervoso central.

Figura 6 – Fluxograma sobre os sinais de alerta para tumores ósseos e de partes moles



Fonte: BRASIL, 2009.

5.7 Tumores de Partes Moles

O rhabdomyosarcoma é uma neoplasia que acomete mais frequentemente os meninos, com idade média de 4 anos. Quando ocorre em meninas, em geral, são ligeiramente mais velhas. Essa neoplasia pode ocorrer em qualquer parte do corpo, mais frequentemente nas regiões de cabeça e pescoço, sendo a órbita o local mais comum.

O restante dos casos que acometem a cabeça e o pescoço divide-se em tumores parameningeos (nasofaringe, seios paranasais, ouvido médio, mastoides, fossas pterigopalatina e infratemporal) e não parameningeos. Outras regiões que podem ser acometidas por esse tumor incluem abdômen, trato geniturinário, próstata, bexiga, vagina, útero, ductos biliares, tórax, tronco, coxas e região inguinal. Os casos com comprometimento das extremidades são mais comuns na segunda década de vida e geralmente mais agressivos. Estudos mostram que aproximadamente 25% das crianças apresentam doença metastática ao diagnóstico, e os principais locais de acometimento são pulmões, medula óssea, ossos e linfonodos (BOUZAS; CALAZANS, 2007).

Os sinais e os sintomas do rabdomiossarcoma dependem principalmente da localização do tumor:

- Tumor localizado no tronco, membros ou virilha (incluindo os testículos), o primeiro sinal é geralmente de uma massa ou inchaço. Na maioria das vezes, não provoca qualquer dor ou outros problemas.
- Tumores localizados ao redor dos olhos podem causar inchaço ou a criança pode parecer estrábica.
- Tumores no ouvido ou seios paranasais podem causar dor de ouvido, dor de cabeça ou congestão nasal.
- Tumores da bexiga ou da próstata podem ter sangue na urina, enquanto que um tumor na vagina pode provocar hemorragia vaginal. Qualquer um desses tumores pode crescer o suficiente a ponto de provocar dificuldade ou dor ao urinar ou nos movimentos intestinais.
- Tumores no abdômen ou na pelve podem provocar vômitos, dor abdominal ou constipação.
- Tumores nos ductos biliares podem deixar os olhos ou a pele amarelados.

Um ou mais desses sintomas geralmente fazem com que os pais levem seu filho ao pediatra. Menos frequentemente, a criança pode ter sintomas relacionados ao rabdomiossarcoma avançado, como dor óssea, tosse constante, fraqueza ou perda de peso.

Entretanto, muitos desses sinais e sintomas podem estar relacionados a outras patologias, sem nenhuma associação ao rabdomiossarcoma. Ainda assim, se a criança apresentar qualquer um desses sintomas, consulte um pediatra para que a causa possa ser detectada e tratada, caso seja necessário.

6 TRATAMENTO

O tratamento do câncer começa com o diagnóstico correto, em que há necessidade da participação de um laboratório confiável e do estudo de imagens. Pela sua complexidade, o tratamento deve ser efetuado em centro especializado e compreende três modalidades principais (quimioterapia, cirurgia e radioterapia, quando necessário), sendo aplicado de forma racional e individualizado para cada tumor específico e de acordo com a extensão da doença. O trabalho coordenado por uma equipe multiprofissional também é fator determinante para o êxito do tratamento.

7 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Estudos do INCA mostram que o câncer é a doença que mais mata crianças e adolescentes no Brasil e a segunda causa de óbito neste grupo etário, superada somente pelos acidentes e mortes violentas. Entre 2009 e 2013, o câncer motivou 12% dos óbitos na faixa de 1 ano a 14 anos, e 8% de 1 ano a 19 anos. Houve 2.724 mortes por câncer infantojuvenil no Brasil em 2014 (ano mais recente com informações compiladas) (INCA, 2016).

Nesta faixa etária, o câncer apresenta sintomas de muitas outras doenças infantis benignas, atrasando o diagnóstico. Esta etapa da vida é uma fase de desenvolvimento, na qual as células se dividem com maior velocidade, ocorrendo um rápido avanço do câncer, porém respondem melhor ao tratamento. A detecção precoce é muito importante para o sucesso do tratamento e a obtenção da cura total da doença.

É importante que pais e familiares saibam identificar os sinais e os sintomas da doença, que são muito parecidos com as de doenças comuns da infância. Igualmente os profissionais devem ficar atentos para aquelas crianças e adolescentes que procuram com frequência por atendimento médico com as mesmas queixas.

Os pacientes com sintomas persistentes sempre merecem atenção redobrada, ou ainda aqueles que continuam mesmo com as medidas médicas iniciais. Quando a criança não está bem, é importante que o pediatra a acompanhe até a resolução do caso. O câncer infantojuvenil é uma doença potencialmente curável, mas é necessário que o diagnóstico seja rápido, bem como o início do tratamento.

O diagnóstico precoce e a rápida promoção das ações dele decorrentes são necessários para que se obtenha maior ou total chance de cura, tratamento mais rápido e menos desconfortável, com poucas ou nenhuma seqüela, e custo menores, tanto para os familiares quanto sociais e econômicas.

REFERÊNCIAS

BOUZAS, L. F.; CALAZANS, M. Tumores sólidos e hematológicos na infância e na adolescência - Parte 2. **Adolescência e Saúde**, [S.l.], v. 4, n. 2, p. 12, 2007.

BORIM, L. N. B. **Aspectos clínicos e laboratoriais das crianças portadoras de leucemia linfotica aguda atendidas no Hospital de Base de São José do Rio Preto**. (Dissertação) – Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto, São José do Rio Preto, 1999.

BRASIL Ministério da Saúde; INSTITUTO NACIONAL DE CÂNCER JOSÉ ALENCAR GOMES DA SILVA; INSTITUTO RONALD MCDONALD. **Diagnóstico precoce do câncer na criança e no adolescente**. Rio de Janeiro, 2009. Disponível em: <http://ftp.medicina.ufmg.br/observaped/eixo_oncologiapediatria/diagnosticoprecocecanceradolescricao%20institutoronald_23_10_2013.pdf>. Acesso em: 30 nov. 2016.

BRASIL Ministério da Saúde; INSTITUTO NACIONAL DE CÂNCER JOSÉ ALENCAR GOMES DA SILVA; INSTITUTO RONALD MCDONALD. **Diagnóstico precoce do câncer na criança e no adolescente**. 2. ed. rev. e ampl. Rio de Janeiro, 2011.

BRASIL. Ministério da Saúde. **SIM Sistema de Informação sobre Mortalidade**. [site]. [2016?]. Disponível em: <<http://sim.saude.gov.br/default.asp>>. Acesso em: 23 set. 2016.

BRASIL. **Portaria nº 55, de 24 de fevereiro de 1999**. Dispõe sobre a rotina do Tratamento Fora de Domicilio no Sistema Único de Saúde - SUS, com inclusão dos procedimentos específicos na tabela de procedimentos do Sistema de Informações Ambulatoriais do SIA/SUS e dá outras providências. 1999. Disponível em: <http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/1999/prt0055_24_02_1999.html>. Acesso em: 26 out. 2016.

INCA: Sobrevida de pacientes infanto-juvenis com câncer é de 64% no Brasil. EBC Agência Brasil. Brasília, 2016. Disponível em: <<http://agenciabrasil.ebc.com.br/geral/noticia/2016-11/inca-sobrevida-de-pacientes-infantojuvenis-com-cancer-no-brasil-e-de-64>>. Acesso em: 1 dez. 2016.

INSTITUTO NACIONAL DE CÂNCER JOSÉ ALENCAR GOMES DA SILVA. **Síntese de resultados e comentários**. [site]. [2016]. Disponível em: <<http://www.inca.gov.br/estimativa/2016/sintese-de-resultados-comentarios.asp>>. Acesso em: 26 set. 2016.

MODENA, C. M.; SCHALL, V. T.; MALTA, J. D. S. **Câncer pediátrico**: o olhar da família/cuidadores. Belo Horizonte: Grupo Editorial Moreira Jr, 2014.

NATIONAL INSTITUTE FOR HEALTH AND CLINICAL EXCELLENCE. **Referral for suspected cancer**: a clinical practice guideline. Jun. 2005. Disponível em: <<http://guidance.nice.org.uk/CG27/Guidance/pdf/English>>. Acesso em: 26 set. 2016.

ORGANIZAÇÃO PAN-AMERICANA DA SAÚDE. **Manual AIEPI**. Washington: OPAS, 2014.

SOCIEDADE BRASILEIRA DE ONCOLOGIA PEDIÁTRICA. SOBOPE. [site]. [2016?]. Disponível em: <www.sobo.org.br/>. Acesso em: 26 set. 2016.

BIBLIOGRAFIA

BRASIL. Ministério da Saúde. **Política Nacional de Atenção Básica**. Brasília, 2012. Disponível em: <<http://189.28.128.100/dab/docs/publicacoes/geral/pnab.pdf>>. Acesso em: 26 set. 2016.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Portaria nº 140, de 27 de fevereiro de 2014. Redefine os critérios e parâmetros para organização, planejamento, monitoramento, controle e avaliação dos estabelecimentos de saúde habilitados na atenção especializada em oncologia e define as condições estruturais, de funcionamento e de recursos humanos para a habilitação destes estabelecimentos no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS). **Diário Oficial da União**, Brasília, DF, 28 fev. 2014. Disponível em: <<https://www.jusbrasil.com.br/diarios/67057791/dou-secao-1-28-02-2014-pg-71>>. Acesso em: 26 set. 2016.

PINEIRO, R. G. et al. Estudio caso-control sobre factores de riesgo de la leucemia infantil en Ciudad de La Habana. **Revista Cubana de Higiene y Epidemiología**, v. 45, n. 1, 2007. Disponível em: <http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-30032007000100006&lng=es&nrm=iso>. Acesso em: 26 set. 2016.

ROBERTS, J. R.; KARR, C. J.; COUNCIL ON ENVIRONMENTAL HEALTH. Technical report: pesticide exposure in children. **Pediatrics**, v. 130, n. 6, Nov. 2012. Disponível em: <<http://pediatrics.aappublications.org/content/pediatrics/130/6/e1765.full.pdf>>. Acesso em: 26 set. 2016.

SEVELSTED, A. et al. Cesarean Section and Chronic Immune Disorders. **Pediatrics**, Bethesda, MD, v. 135, n. 1, p. e92-98, Jan. 2015.



Biblioteca Virtual em Saúde do Ministério da Saúde
www.saude.gov.br/bvs



MINISTÉRIO DA
SAÚDE

