

Distúrbios Onco-Hematológicos da Criança

Carlos Alberto Scrideli
Professor Associado
Departamento de Pediatria e Puericultura
FMRP-USP



Distúrbios onco-hematológicos

- Objetivo da aula
 - Oferecer um referencial teórico básico em oncologia pediátrica para o fisioterapeuta/terapeuta ocupacional
- Aspectos abordados
 - Definições básicas em oncologia
 - Noções básicas sobre os tumores mais frequentes em pediatria de importância para fisioterapia e terapia ocupacional

O que é um tumor?

- Tumor - aumento de volume observado numa parte qualquer do corpo
 - Quando o tumor se dá por crescimento do número de células - **neoplasia**
 - **Maligna (câncer)** – tumor agressivo, de multiplicação rápida e incontrolável.
 - **Benigna** - massa localizada de células que se multiplicam vagarosamente e se assemelham ao seu tecido original, raramente constituindo um risco de vida.

O que é o câncer?

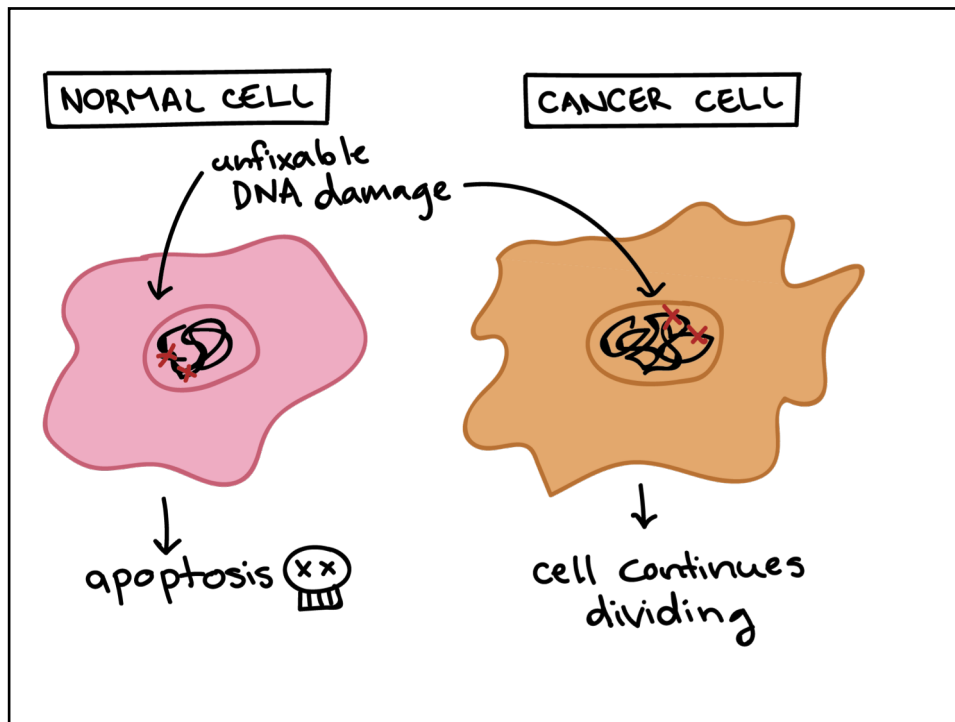
- Câncer
 - Conjunto de doenças
 - Crescimento desordenado (maligno) de células que invadem os tecidos e órgãos, podendo espalhar-se (metástase) para outras regiões do corpo

Célula cancerígena

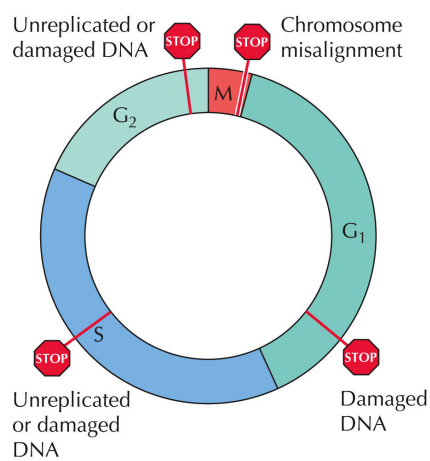
- Características da célula cancerígena
 - Clonal
 - Auto suficiência em crescimento
 - Insensibilidade aos sinais anti-crescimento e de morte celular programada
 - Potencial de replicação infinita
 - Capacidade de invasão tecidual e metástase
 - Capacidade de estimular formação de novos vasos (angiogênese)

Câncer - causas

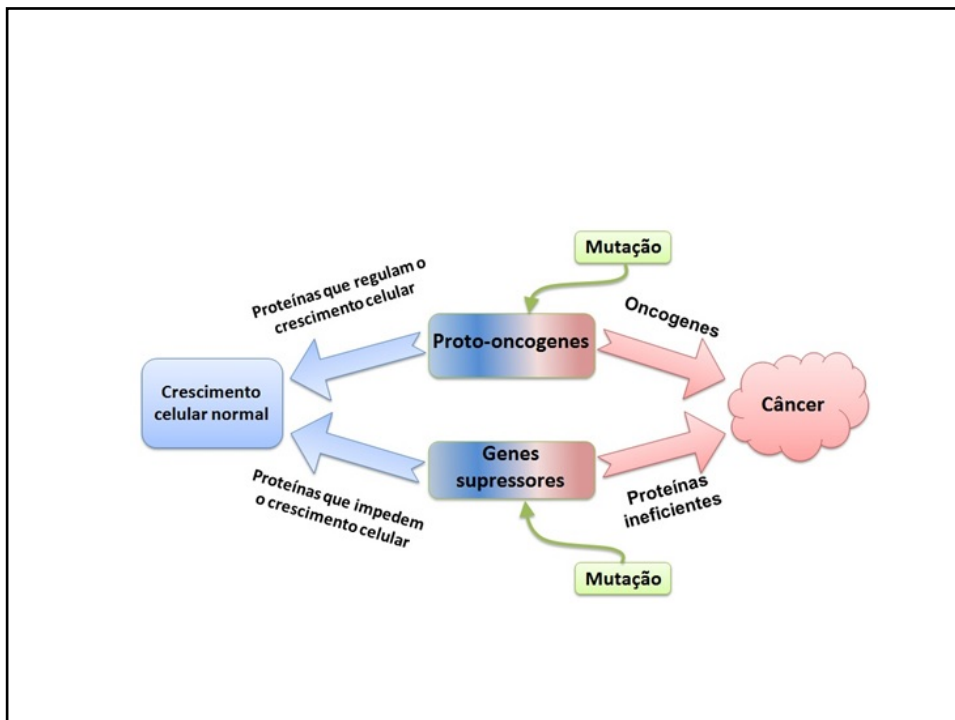
- Agentes carcinogênicos
 - Químicos - benzeno
 - radioativos
 - Virais – EBV, HIV, HTLV3
- Genética –
 - Alterações cromossômicas e/ou gênicas
 - Não hereditária
 - Hereditária
 - Ativação de oncogenes
 - Proliferação celular – *MYC*, *RAS*
 - Inativação de genes supressores de tumores
 - Genes protetores – *TP53*, *RBI*, *PTEN*



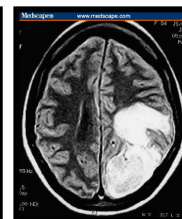
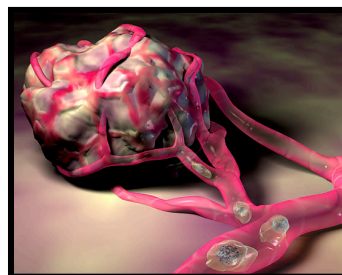
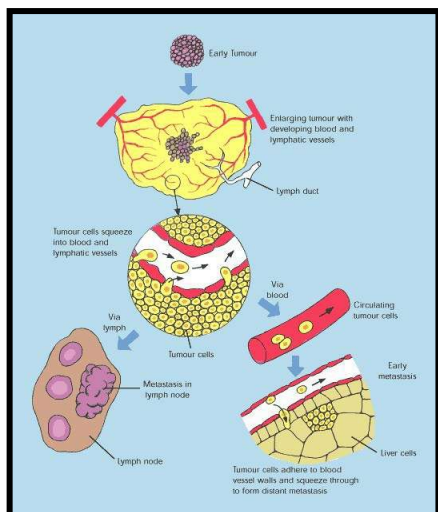
Os pontos de checagem (Checkpoints)



THE CELL, Fourth Edition, Figure 16.8 © 2005 ASM Press and Garland Science, Inc.



Metástase



Câncer na Criança

- Diferente do adulto
 - Tipos histológicos
 - Criança
 - Tumores embrionários
 - Células do sistema sanguíneo e os tecidos de sustentação
 - Melhor resposta ao tratamento
 - Adulto
 - Células do epitélio - que recobre os diferentes órgãos (câncer de mama, câncer de pulmão)
 - Em geral, pior resposta ao tratamento

Câncer na Criança

- Diferente do adulto
 - Comportamento
 - Adulto - associado a fatores ambientais
 - Fumo e câncer de pulmão
 - Pode ser prevenido em alguns tipos
 - Criança - sem evidências científicas de associação
 - **NÃO HÁ COMO PREVENIR – IMPORTANTE**
DIAGNÓSTICO PRECOCE
 - **NÃO HÁ CULPA – ANEMIA NÃO TRATADA NÃO VIRA LEUCEMIA**

Câncer na Criança

- Doença relativamente rara
 - 1/600 crianças até 15 anos
 - **1ª causa de óbito por doença** em crianças em países desenvolvidos e em algumas regiões do Brasil



Cancer Incidence Rates* in Children 0-14 Years by Sex, 2000-2004

EEUU - **câncer na criança** – **14.9/100.000**
no adulto – **513/100.000 (34x maior)**

Site	Male	Female	Total
All sites	15.8	14.0	14.9
Leukemia	5.3	4.5	4.9
Acute Lymphocytic	4.1	3.5	3.8
Brain/ONS	3.4	3.1	3.2
Soft tissue	1.0	1.0	1.0
Non-Hodgkin lymphoma	1.1	0.6	0.9
Kidney and renal pelvis	0.8	0.8	0.8
Bone and Joint	0.7	0.7	0.7
Hodgkin lymphoma	0.7	0.4	0.5

*Per 100,000, age-adjusted to the 2000 US standard population.

ONS = Other nervous system

Source: Surveillance, Epidemiology, and End Results Program, 1975-2004, Division of Cancer Control and Population Sciences, National Cancer Institute, 2007.



TABLE 15 Fifteen Leading Causes of Death Among Children Aged 1 to 14, United States, 2005

Rank	Cause of Death	Number of Deaths	Percent (%) of Total Deaths	Death Rate*
	All causes	11,358	100.0	19.9
1	Accidents (unintentional injuries)	4,079	35.9	7.1
2	Cancer	1,377	12.1	2.4
3	Congenital anomalies	918	8.1	1.6
4	Assault (homicide)	716	6.3	1.2
5	Heart diseases	403	3.5	0.7
6	Intentional self-harm (suicide)	272	2.4	0.5
7	Influenza & pneumonia	216	1.9	0.4
8	Septicemia	166	1.5	0.3
9	Chronic lower respiratory disease	160	1.4	0.3
10	Cerebrovascular disease	157	1.4	0.3
11	In situ & benign neoplasms	128	1.1	0.2
12	Meningitis	58	0.5	0.1
13	Anemias	49	0.4	0.1
14	Diabetes mellitus	40	0.4	0.1
15	Nephritis, nephrotic syndrome, & nephrosis	39	0.3	0.1
	All other causes	2,580	22.7	

*Rates are per 100,000 population and age-adjusted to the 2000 US standard population.

Note: "Symptoms, signs, and abnormal clinical and laboratory findings," "Events of undetermined intent," "Certain perinatal conditions," "Other respiratory diseases," and "Other and unspecified infectious and parasitic diseases" were excluded from ranking order.

Source: US Mortality Data, 2005, National Center for Health Statistics, Centers for Disease Control and Prevention, 2008.

Câncer no Brasil – crianças e adolescentes

Câncer na criança nos Brasil – 14-15/100.000

Table 1. Incidence of cancers in children and adolescents according to age and gender

Region	Rate per million							Ratio M/F	%MV	Total Number of Cases*
	0	1-4 yrs	5-9 yrs	10-14 yrs	15-19 yrs	0-14 yrs	0-19 yrs			
South										
Curitiba	145.12	268.89	186.57	113.68	216.29	187.69	194.13	1.17	83.4	538
Porto Alegre	152.54	251.96	150.64	169.88	229.18	187.75	197.07	1.37	82.1	436
Southeast										
Campinas	223.55	180.66	98.66	101.69	115.97	134.61	130.41	1.24	90.9	208
Jáú	0.00	289.60	132.74	100.97	141.39	168.29	157.22	0.81	100.0	29
São Paulo	188.80	231.41	163.99	161.38	264.10	186.03	203.60	1.17	83.7	3,667
Northeast										
Aracaju	75.04	191.34	108.97	123.87	141.89	136.18	137.46	1.05	84.6	123
Fortaleza	82.02	144.29	104.17	105.90	186.96	115.38	131.49	0.88	88.4	587
João Pessoa	93.23	213.50	92.88	88.12	171.76	128.88	138.53	1.31	95.1	162
Natal	116.31	193.37	104.61	148.90	158.31	145.86	148.66	1.06	80.8	167
Salvador	79.15	137.22	69.39	81.66	83.55	94.72	92.20	1.21	93.4	417
Recife	129.82	222.07	137.57	162.65	164.47	170.42	169.08	1.07	85.1	436
North										
Manaus	125.50	209.84	159.40	118.03	150.95	160.39	158.26	1.30	79.5	397
Middle-West										
Distrito Federal	77.67	183.98	148.30	138.66	152.42	151.08	151.38	1.06	84.1	620
GoIânia	315.19	274.20	221.14	157.03	251.40 [†]	226.24	230.98 [†]	1.16 [†]	92.0 [†]	435
Total Number of Cases	338	1,917	1,630	1,677	2,660	5,562	8,222			

MV, microscopic verification; yrs, years.

*The total number of cases does not represent Brazil as a whole; the PBCR were mainly in capital cities. [†]Include only up to 18 years old.

Câncer no Brasil – crianças e adolescentes

Tabela 64. Dez principais causas de morte por sexo, segundo faixa etária, Brasil, 2001 a 2005

Causas	1 a 18 anos		Menor de 1 ano		1 a 4 anos		5 a 9 anos		10 a 14 anos		15 a 18 anos	
	Masculino	Feminino	Masculino	Feminino	Masculino	Feminino	Masculino	Feminino	Masculino	Feminino	Masculino	Feminino
Todas as Causas	115.351	61.051	159.001	123.109	26.958	22.604	14.812	10.723	15.578	11.504	55.008	16.220
1ª	Causas Externas 64.868	Causas Externas 17.873	Afécões Perinatais 90.916	Afécões Perinatais 67.902	Causas Externas 3.702	Aparelho Respiratório 3.581	Causas Externas 6.142	Causas Externas 4.216	Causas Externas 9.808	Causas Externas 4.121	Causas Externas 43.156	Causas Externas 6.617
2ª	Mal Definidas 9.442	Aparelho Respiratório 6.657	Mis Formações Congênitas 29.479	Mis Formações Congênitas 18.135	Aparelho Respiratório 4.473	Causas Externas 3.719	Neoplasias 1.061	Neoplasias 1.534	Neoplasias 1.789	Neoplasias 1.450	Mal Definidas 2.643	Neoplasias 1.518
3ª	Aparelho Respiratório 7.929	Mal Definidas 6.859	Mal Definidas 12.096	Mal Definidas 9.618	Mal Definidas 3.916	Infecciosas e Parasitárias 3.538	Mal Definidas 1.362	Mal Definidas 1.110	Mal Definidas 1.501	Mal Definidas 1.117	Neoplasias 2.987	Mal Definidas 1.389
4ª	Neoplasias 7.553	Infecciosas e Parasitárias 5.028	Infecciosas e Parasitárias 11.901	Infecciosas e Parasitárias 9.106	Infecciosas e Parasitárias 3.751	Mal Definidas 3.249	Infecciosas e Parasitárias 1.098	Infecciosas e Parasitárias 968	Sistema Nervoso 1.107	Aparelho Respiratório 870	Aparelho Circulatório 1.456	Aparelho Circulatório 1.065
5ª	Infecciosas e Parasitárias 6.882	Neoplasias 5.956	Aparelho Respiratório 10.297	Aparelho Respiratório 8.106	Mis Formações Congênitas 3.955	Mis Formações Congênitas 3.249	Sistema Nervoso 1.863	Aparelho Respiratório 969	Aparelho Respiratório 1.095	Aparelho Nervoso 823	Aparelho Respiratório 1.389	Aparelho Respiratório 1.049
6ª	Sistema Nervoso 5.294	Sistema Nervoso 4.019	Doenças Endócrinas 3.383	Doenças Endócrinas 2.674	Sistema Nervoso 1.813	Sistema Nervoso 1.556	Aparelho Respiratório 1.068	Sistema Nervoso 873	Infecciosas e Parasitárias 932	Aparelho Circulatório 727	Sistema Nervoso 1.291	Parto e Puerpério 910
7ª	Aparelho Circulatório 3.559	Mis Formações Congênitas 2.962	Causas Externas 3.099	Causas Externas 2.396	Neoplasias 1.612	Neoplasias 1.493	Mis Formações Congênitas 501	Mis Formações Congênitas 492	Aparelho Circulatório 498	Infecciosas e Parasitárias 872	Infecciosas e Parasitárias 1.101	Infecciosas e Parasitárias 779
8ª	Mis Formações Congênitas 3.115	Aparelho Circulatório 2.962	Sistema Nervoso 2.109	Sistema Nervoso 1.597	Doenças Endócrinas 1.171	Doenças Endócrinas 1.151	Aparelho Circulatório 492	Aparelho Circulatório 498	Mis Formações Congênitas 396	Mis Formações Congênitas 392	Aparelho Digestivo 482	Sistema Nervoso 797
9ª	Doenças Endócrinas 2.005	Doenças Endócrinas 2.017	Aparelho Digestivo 1.211	Aparelho Digestivo 1.067	Aparelho Circulatório 739	Aparelho Circulatório 703	Doenças Endócrinas 330	Doenças Endócrinas 257	Aparelho Digestivo 307	Aparelho Digestivo 306	Mis Formações Congênitas 314	Aparelho Digestivo 431
10ª	Aparelho Digestivo 1.605	Aparelho Digestivo 1.417	Aparelho Digestivo 1.070	Doenças Hematológicas 757	Doenças Hematológicas 567	Doenças Hematológicas 494	Aparelho Digestivo 281	Doenças Hematológicas 256	Doenças Endócrinas 234	Doenças Hematológicas 249	Doenças Hematológicas 290	Doenças Endócrinas 365

Fonte: MS/SVS/DASIS/CGIAE/Sistema de Informação sobre Mortalidade (SIM)

Câncer no Brasil – crianças e adolescentes

Tabela 70. Dez principais causas de morte por faixa etária, Brasil e regiões, 2001 a 2005

Causas	1 a 18 anos					
	Brasil	NO	NE	CO	SE	SU
Todas as Causas	179.402	19.074	54.500	13.361	67.745	21.722
1ª	Causas Externas 82.741	Causas Externas 6.749	Causas Externas 21.096	Causas Externas 7.123	Causas Externas 36.382	Causas Externas 11.471
2ª	Mal Definidas 19.299	Mal Definidas 2.292	Mal Definidas 8.045	Neoplasias 1.069	Neoplasias 5.460	Neoplasias 2.957
3ª	Aparelho Respiratório 14.786	Infecciosas e Parasitárias 2.159	Aparelho Respiratório 5.219	Aparelho Respiratório 996	Aparelho Respiratório 5.208	Sistema Nervoso 1.512
4ª	Neoplasias 13.554	Aparelho Respiratório 1.931	Infecciosas e Parasitárias 4.691	Infecciosas e Parasitárias 920	Infecciosas e Parasitárias 3.388	Aparelho Respiratório 1.432
5ª	Infecciosas e Parasitárias 12.910	Neoplasias 1.221	Neoplasias 3.746	Sistema Nervoso 748	Sistema Nervoso 3.891	Infecciosas e Parasitárias 1.242
6ª	Sistema Nervoso 9.313	Aparelho Circulatório 793	Sistema Nervoso 2.531	Mis Formações Congênitas 519	Mal Definidas 3.794	Mis Formações Congênitas 1.141
7ª	Aparelho Circulatório 6.522	Sistema Nervoso 631	Aparelho Circulatório 2.387	Aparelho Circulatório 470	Mis Formações Congênitas 2.435	Mal Definidas 742
8ª	Mis Formações Congênitas 6.062	Doenças Endócrinas 532	Doenças Endócrinas 332	Mal Definidas 455	Aparelho Circulatório 1.544	Aparelho Circulatório 2.372
9ª	Doenças Endócrinas 4.022	Mis Formações Congênitas 473	Mis Formações Congênitas 1.514	Doenças Endócrinas 376	Doenças Endócrinas 1.110	Doenças Endócrinas 459
10ª	Aparelho Digestivo 3.022	Aparelho Digestivo 493	Aparelho Digestivo 1.056	Aparelho Digestivo 212	Aparelho Digestivo 1.007	Aparelho Digestivo 917

Fonte: MS/SVS/DASIS/CGIAE/Sistema de Informação sobre Mortalidade (SIM)

Incidência por tipo

Global	
– Leucemias	30%
– Tu SNC	20-25%
– Linfomas	10%
– Neuroblastoma	6-7%
– Tu Wilms	6-7%
– Sarcomas	6-7%
– Retinoblastoma	3%

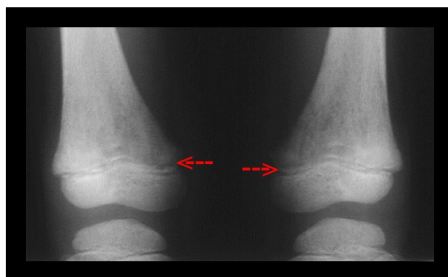
Sintomatologia

- Depende do tipo do tumor e da localização
- **Em crianças - CUIDADO!!!!!!**
 - **Dor lombar**
 - **Dor em membros**

Sintomatologia



neuroblastoma



leucemia

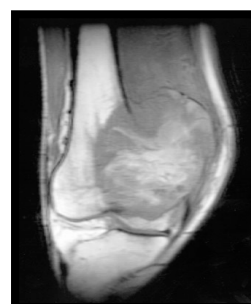


osteossarcoma

Diagnóstico

- História e exame físico
- Exames complementares – hemograma, provas de função, dosagem de marcadores, etc
- Exames de imagem
 - Raio-X
 - Ultrassonografia
 - Tomografia computadorizada
 - Ressonância nuclear magnética

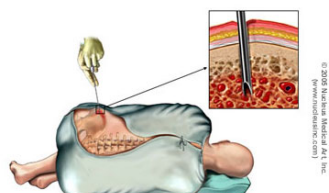
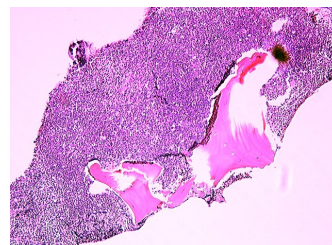
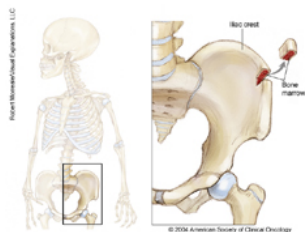
Diagnóstico



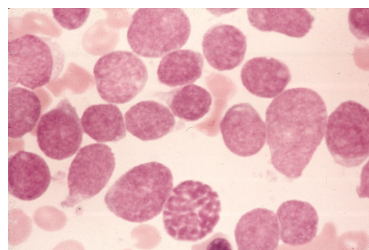
Diagnóstico

- Exame Anatomico-patológico
 - Biópsia – agulha/punção
 - Cirurgia

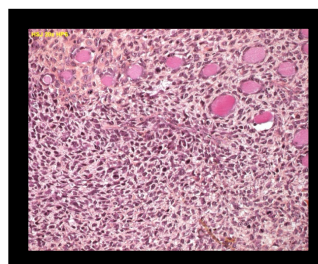
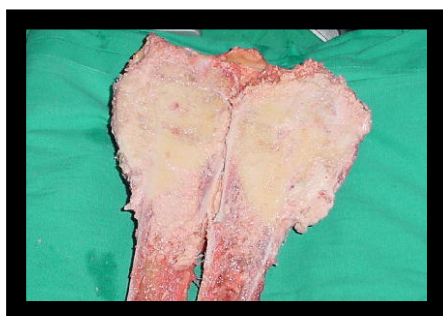
Diagnóstico- Biópsia



During a bone marrow biopsy, a needle is inserted into the center of the pelvic bone or breastbone, and a tiny slice of bone marrow tissue is removed.

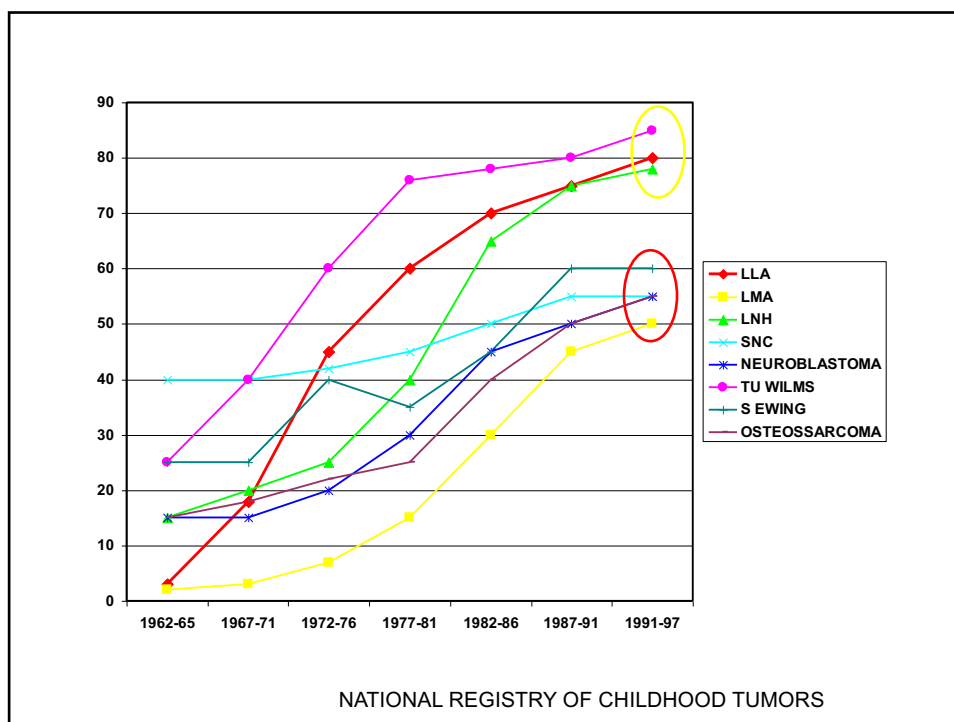


Diagnóstico - Cirurgia



Estadiamento

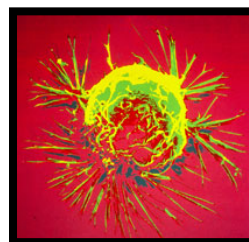
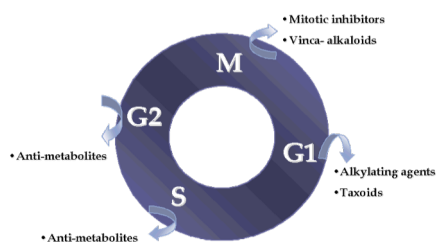
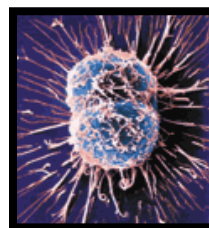
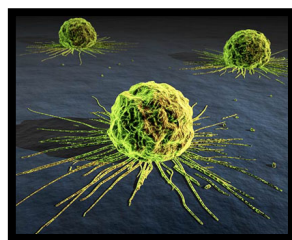
- Tipo e intensidade do tratamento
- Leucemias – Alto risco e risco básico
- Tu SNC – tipo e disseminação
- Tumores sólidos - estadios
 - I – doença localizada e totalmente retirada
 - II - parcialmente retirada
 - III – disseminação regional
 - IV – disseminada a distância (metástase)



Quimioterapia

- Agentes químicos para o tratamento de câncer
- Atuam em células em crescimento
 - Células cancerígenas crescem mais rápido de que as células normais – maior efeito da QT
- Possuem efeitos colaterais sobre todas as células do organismo que apresentam crescimento acelerado
 - os folículos capilares
 - o epitélio bucal e intestinal
 - células do sangue e do sistema imunológico

Tratamento- Quimioterapia



Tratamento - Quimioterapia

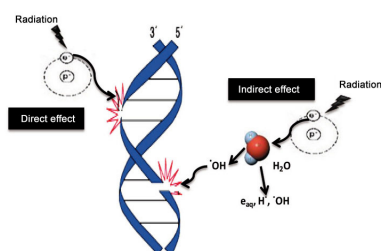
- EV, IM, VO, IT
- Efeitos colaterais
 - Náusea e vômito
 - Queda de cabelo / alteração de unhas e pêlos
 - Anemia e sangramento
 - **Infecção**
 - Mucosite
 - Alterações SNC – sonolência, confusão, quadros psicóticos
 - Alteração de órgãos: coração, pulmão, rins/bexiga, fígado

Infecção – maior risco de morte no paciente em quimioterapia

- Paciente pós-quimio/radioterapia
 - Queda do número de glóbulos brancos
 - Maior risco de infecção
 - Infecção sem tratamento
 - Septicemia em menos de 6 horas
 - Morte em menos de 12-18 horas

Radioterapia

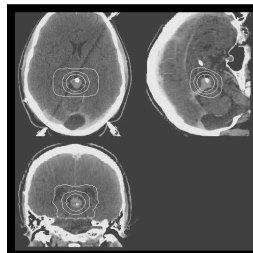
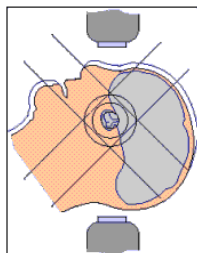
- Uso de radiação ionizante como parte do tratamento do câncer para controlar células malignas
 - Dano ao DNA da célula



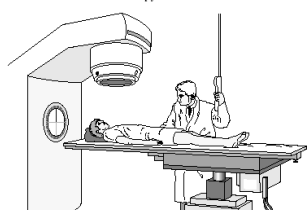
Radioterapia

- Terapêutica
 - curativa
- Paliativa
 - cura não é possível
 - objetivo - controle local da doença e alívio dos sintomas

Tratamento- Radioterapia



Radiotherapy machine in use



Tratamento - Radioterapia

- Efeitos colaterais
 - Agudos
 - Queimadura da pele
 - Sequelas de crescimento, cardíacas, pulmonares, etc
 - Sequelas cognitivas
 - Tardios
 - SNC – leucoencefalopatia
 - Hormonais
 - Tumor secundário

Câncer na criança

- Histórico
 - Câncer infantil como causa de morte
 - Evolução variável – hoje 70-80% cura de modo geral
- Melhora da sobrevivência
 - Sequelas
 - Efeitos tardios do tratamento

Sequelas possíveis

- Obesidade
- Mutilação
- Sequelas motoras
- Infertilidade
- Intelecto e habilidades
- Rendimento escolar
- Tumores secundários ao tratamento
- Problemas cardíacos/respiratórios
- Dificuldade de inserção no mercado de trabalho
- Dificuldades de relacionamento interpessoal
- Medo/angústia da recidiva



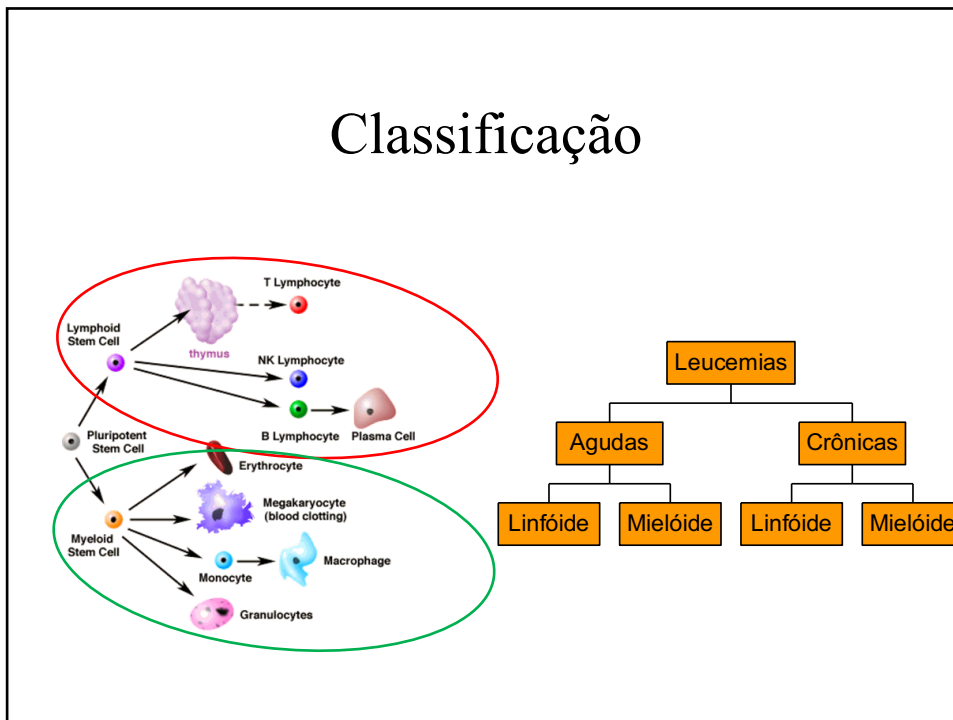
Tumores maior importância Fisio/TO

- Leucemias agudas
- Tumores ósseos
- Tumores de SNC

Leucemias

- Neoplasia maligna
- Proliferação de células imaturas (blastos) nas agudas e formas mais maduras nas crônicas
- Tecido hematopoiético
- Se origina e infiltra a MO
- Geralmente envolve o sangue periférico
- Pode infiltrar o baço, fígado e linfonodos

Classificação

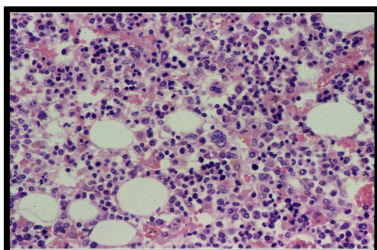


Sintomas

- Poucos dias a meses
- Leves a graves

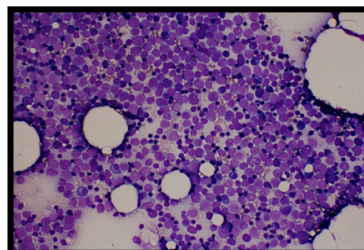
MEDULA ÓSSEA NORMAL

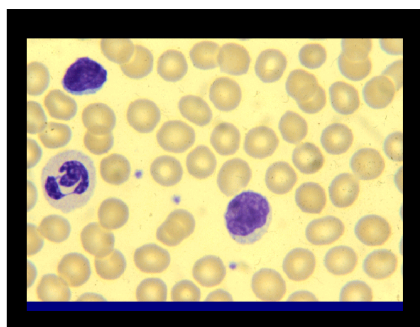
- SÉRIE VERMELHA
- SÉRIE BRANCA
- SÉRIE MEGACARIOCÍTICA



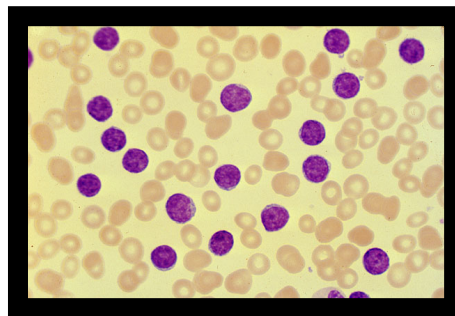
MEDULA ÓSSEA LEUCÊMICA

- MEDULA TOMADA POR BLASTOS





Sangue periférico
normal



Sangue periférico -
leucemia aguda

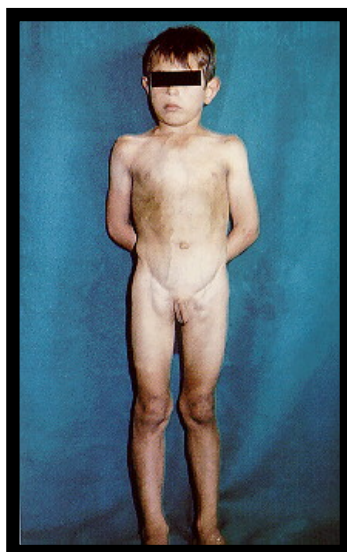
Leucemias agudas exame clínico

- Sinais de sangramento
- Sinais de anemia
- Linfadenopatia
- Hepatoesplenomegalia
- Ossos e articulações
- Pele
- SNC, pares cranianos
- Tórax
- Outros sítios: testículos, ovário, intestinos, rins

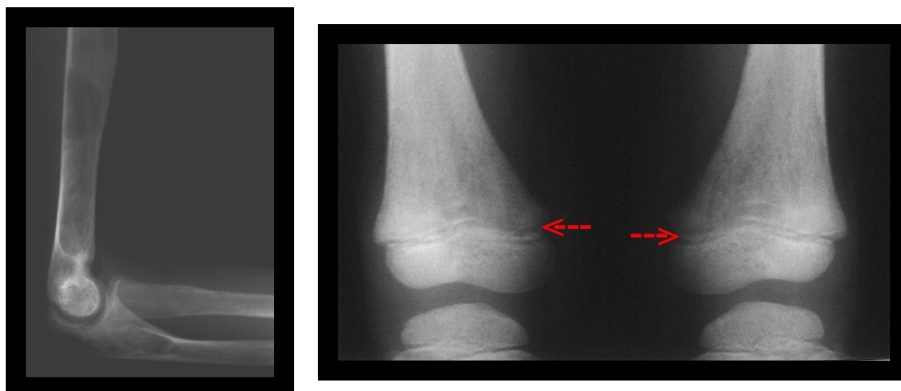
Petéquia/equimose



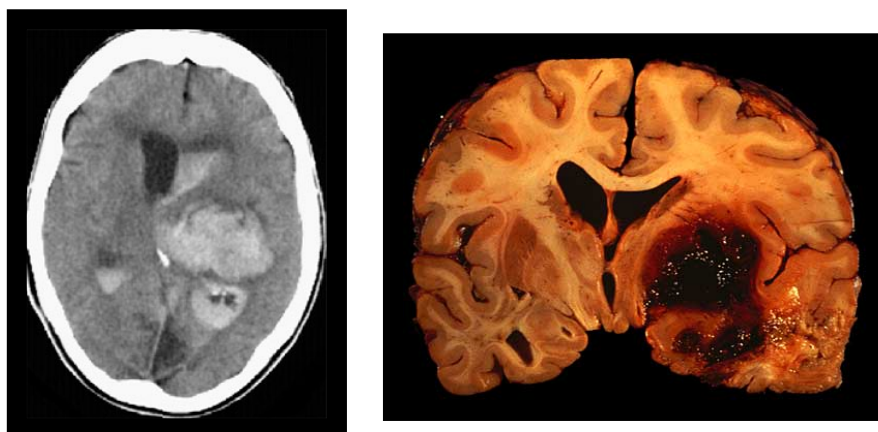
Adenomegalia



LLA - lesão óssea



Sangramento SNC



Leucemias agudas diagnóstico

- Mielograma/ biópsia MO
 - > 25% blastos LLA
 - >20% blastos LMA
- Imunofenotipagem com Ac monoclonais
 - CD2, CD7, CD10, TdT, CD19, CD13, CD33, cIg, sIg
- Outros exames:
 - LCR
 - USG abdome, RX tórax e ossos
 - prova de função hepática, renal, metabólica,
 - DHL, ácido úrico, coagulograma
 - citogenética, plodia de DNA, biologia molecular

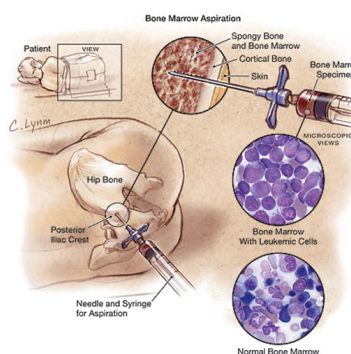
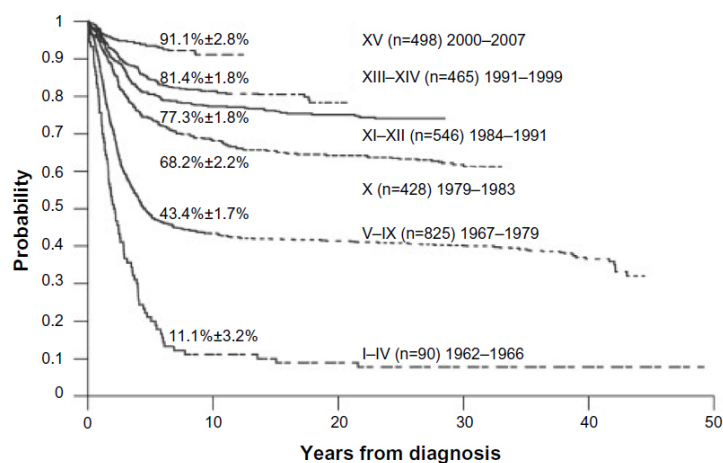


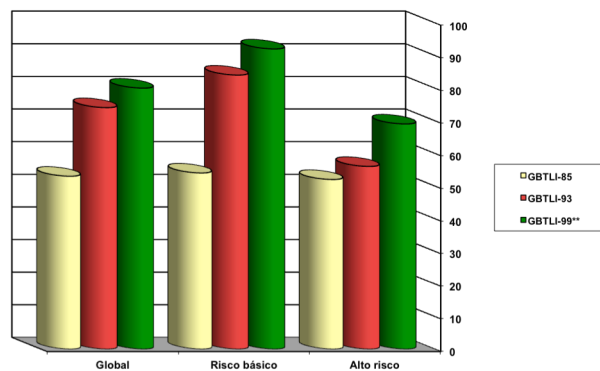
Photo credit: Mihaela Onciu, MD/St. Jude Children's Research Hospital

Tratamento - Sobrevida



Sobrevida global de crianças com LLA tratadas no St. Jude Children's Research Hospital - EEUU.

Tratamento - Sobrevida



Sobrevida livre de eventos em 5 anos de crianças com LLA tratadas no pelos protocolo GBTLI-85/93/99 no HCFMRP-USP

Leucemias agudas - tratamento

- LMA - SLE 5 anos- 40-50%

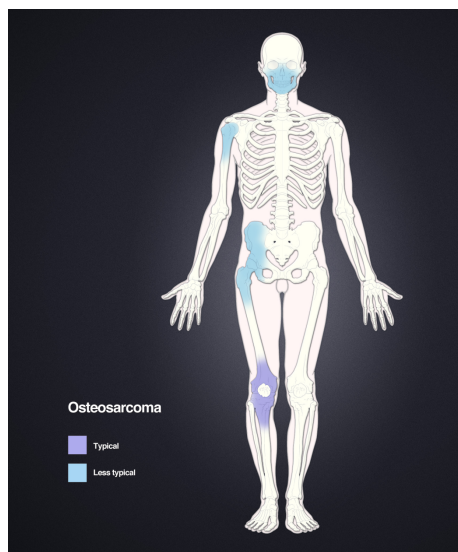
Leucemias agudas - tratamento

- Tratamento LLA
 - Grupo de risco
 - Poliquimioterapia – 1,5-2 anos
 - Indução de remissão
 - Intensificação/consolidação
 - Manutenção
 - Profilaxia do SNC
- LMA –
 - 6-8 meses
 - Sem manutenção – exceto LMA promielocítica
- TMO
 - Casos específicos com baixa chance de cura por QT

Sarcomas ósseos

Osteossarcoma

- 3-4 casos/milhão <20a
- 60% antes dos 20 anos
 - 50% femur
 - 30% tibia
 - 10% úmero
 - 10% - restante do esqueleto



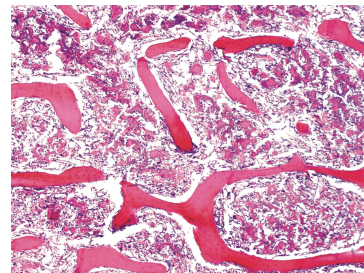
Sarcomas ósseos

Osteossarcoma

- Originário de células mesenquimais primordiais primitivas
 - Tecido fibroso, cartilagem e osso
- Geralmente região metafisária de ossos em crescimento rápido
- Pico incidência
 - estirão da adolescência

Osteossarcoma

- **Patologia**
 - Crescimento de tecido osteóide maligno
 - Subtipos histológicos:
 - osteoblástico (mais frequente)
 - fibroblástico
 - condroblástico
 - telanectásico
 - paraosteal
 - periosteal



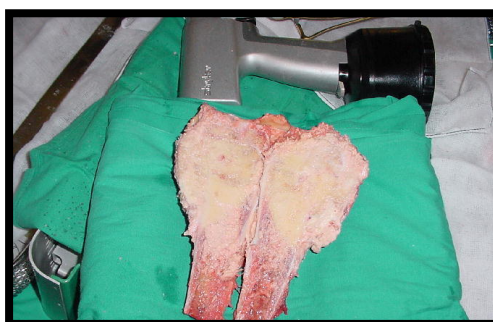
Osteossarcoma

- Dor e endurecimento da área afetada
 - Pode durar meses
- Fratura patológica no local do tumor
- 10-20% - apresentam metástase ao diagnóstico
- Fatores prognósticos:
 - presença de metástase
 - tumores de esqueleto axial
 - tumor grande
 - baixo grau de necrose pós quimioterapia neo-adjuvante
 - grau histopatológico

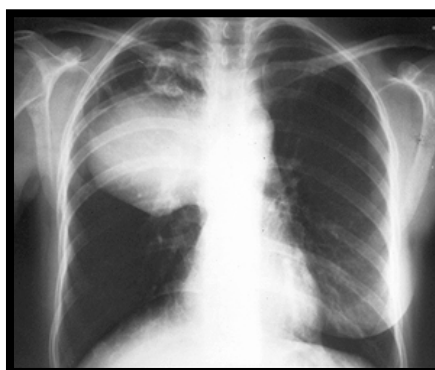
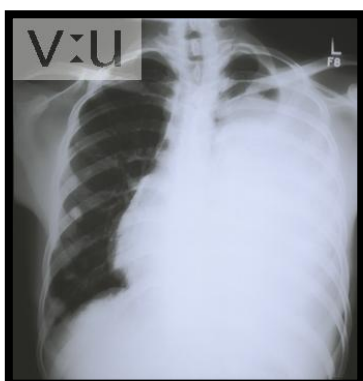
Osteossarcoma



Osteossarcoma



Osteossarcoma - metástase



Tratamento

- Cirurgia
 - biópsia, ressecção, amputação
- Quimioterapia
 - neoadjuvante (pré-operatória)
 - adjuvante (pós-operatória)
- Radioterapia – controversa
 - Tumor radiorresistente
 - Intra-operatório, controle de dor

Prognóstico

- Não metastático – 55-85%
- Metastático <20%

Sarcoma de Ewing

- Tumor neuroectodérmico primitivo
- Tumor maligno do osso
- Achados clínicos
 - Dor local (85%)
 - Edema local (60%)
 - Febre (30%) – confunde com osteomielite
 - Paraplegia
 - Fratura espontânea

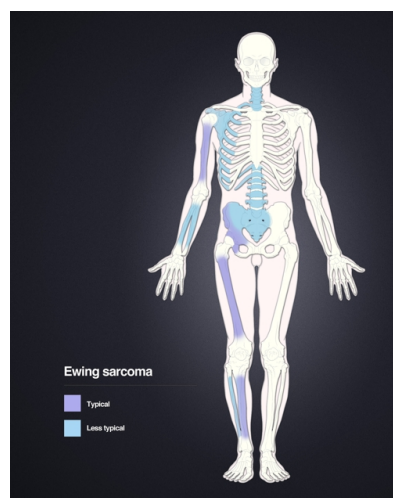
Sarcoma de Ewing

Locais

- Membros inferiores (44%)
 - fêmur, fíbula, tibia e pés
- Pelve (24%)
- Membros superior (17%)
 - úmero e escápula
- Tronco (15%)
 - costela e vértebra

Metástases

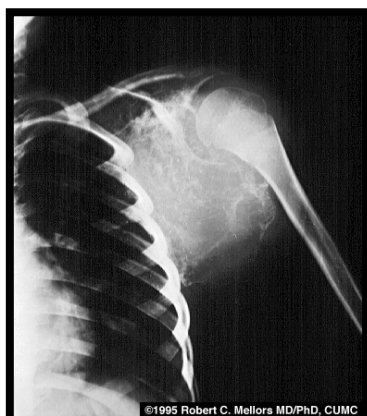
- 20-30% ao diagnóstico
 - pulmão, ossos, medula óssea



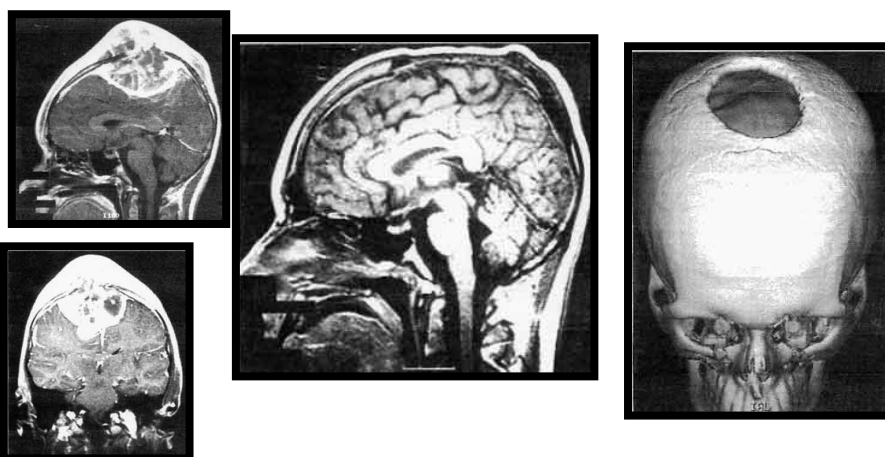
Sarcoma de Ewing



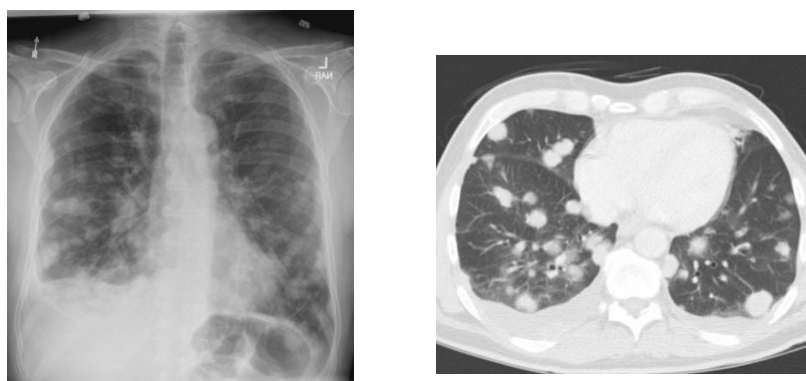
Sarcoma de Ewing



Sarcoma de Ewing



Sarcoma de Ewing - metástase



Sarcoma de Ewing

- Prognóstico :
 - localização (eixo central)
 - tamanho do tumor
 - **metástase**

Tratamento

Tratamento

- Quimioterapia
- Cirurgia
- Radioterapia
 - tumor radiosensível

Cirurgia

- Quimioterapia neo-adjuvante
- Redução do tumor
 - Menor risco de amputação
 - <30% vs 100%

Tratamento

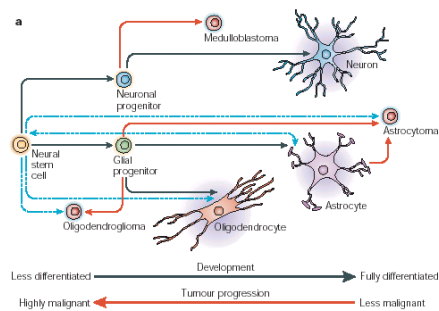
- Prognóstico
 - Localizado – SLE 5a- 55-60%
 - Metastático – < 20%

Tumores SNC

- Segunda neoplasia mais comum na criança (0 a 18 anos)
- Tumor sólido mais frequente na criança
- 2,8 casos/100.000 crianças por ano
- Óbitos tumores de SNC
 - Maiores entre os cânceres pediátricos (0-15 anos)
 - 2o. causa de morte por câncer 15-34 a

Classificação

- Baseada na premissa que cada tipo de tumor se origina de um tipo celular específico

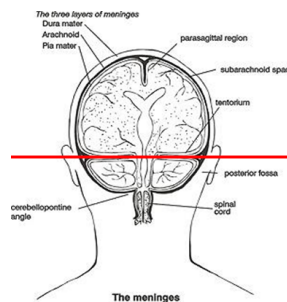


Classificação

- Tumores gliais
 - Tumores astrocíticos (I-IV)
 - Tumores oligodendrogliais
 - Tumores ependimários
 - Tumores de plexo coróide
 - Gliomas mistos
- Tumores neuroectodérmicos primitivos
 - Meduloblastoma
 - PNET
 - Meduloepitelioma
- Tumores neuronais
 - Ganglioneuroma
 - Ganglioma
 - Neuroblastoma
- Tumores de pineal
 - Pineocitoma
 - Pineoblastoma

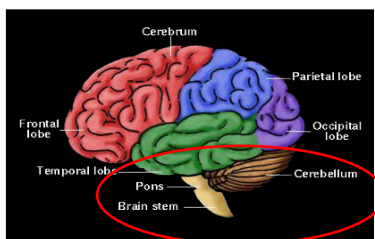
Apresentação clínica

- Sintomas
 - Dependem da localização
 - Supratentoriais vs infratentoriais
- Gerais
 - Aumento da PIC
 - Infiltração ou compressão direta do SNC
 - Obstrução LCR
 - Cefaléia matinal
 - Vômitos
 - Letargia

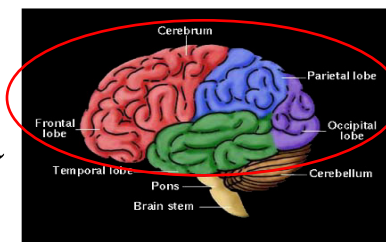


Apresentação clínica

- Tumores infratentoriais (cerebelo, tronco cerebral)
 - Hipertensão Intracraniana (HIC)
 - Sinais de lateralização – dismetria
 - Ataxia
 - Comprometimento de pares cranianos – tronco cerebral



Apresentação clínica



Tumores supratentoriais

- Depende da localização e tamanho do tumor
 - HIC – cefaléia – mais comum
 - Crises convulsivas – 2o mais frequente
 - Sinais motores – hemiparesia, hiperreflexia, clonus
 - Perdas sensoriais
 - Distúrbios de comportamento (lobo frontal)
 - Alterações visuais (quiasma óptico)

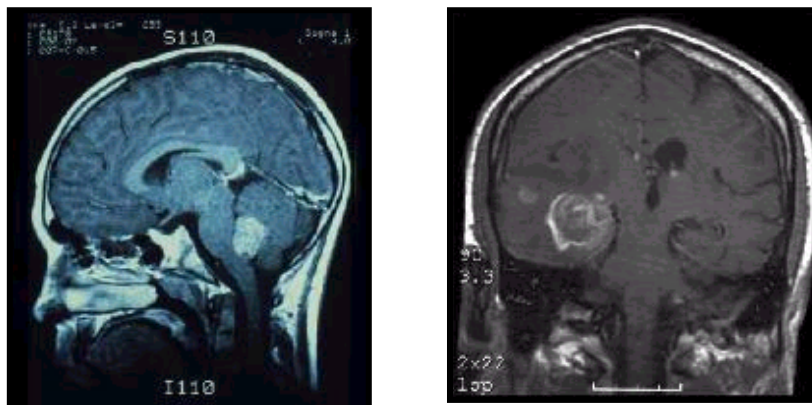
Tumores medulares

- Dor nas costas ou radicular, disfunção intestinal e vesical – medula espinhal ou calda equina

Diagnóstico

- Neuroimagem
- Anátomo-patológico
 - Imunohistoquímica

Imagem



Tratamento

- Cirurgia
 - tumores micro-infiltrativos
 - áreas de grande morbidade
 - hipotálamo/hipófise, mesencéfalo, tronco cerebral, medula espinhal
- Quimioterapia
 - Barreira hematoencefálica
- Radioterapia
 - Efeito devastador sobre neurônios jovens
 - Restrições abaixo de 3 anos

Prognóstico

- Depende do tipo histológico e da localização
 - Astrocitomas pilocíticos – SLE 5 anos >90%
 - Meduloblastoma – 70%
 - Glioblastoma – 20%
 - Glioma difuso de ponte - < 10%

Considerações finais

- Atualmente doenças onco/hematológicas apresentam no geral uma boa chance de controle e cura
- Alta morbidade (sequelas) associada à doença e ao tratamento
- Abordagem multiprofissional integrada