

# Registro de câncer de base populacional: uma proposta para a apresentação dos dados pediátricos brasileiros

## *Population-based cancer registry: a proposal for presenting Brazilian pediatrics data*

Regina Moreira Ferreira<sup>1</sup>, Pedro Luiz Fernandes<sup>2</sup>, Lucília Reis Pinheiro<sup>3</sup>

### Resumo

Os tumores da infância são raros, porém, por serem curáveis, por terem grandes especificidades clínico-epidemiológicas relativamente àqueles dos adultos, e por representarem a primeira causa de morte por doença entre crianças, eles se constituem, nos países desenvolvidos, em um importante objeto de estudo. A apresentação de seus dados no modelo proposto para tumores do adulto não é adequada nem fidedigna, primeiro, pela minimização que os tumores ditos pediátricos sofrem, por causa da sua raridade, ao serem expressos por 100.000 habitantes; segundo, por sua distribuição desigual entre as faixas etárias preconizadas pelo modelo atualmente em vigência (ou seja, a cada cinco anos); e, terceiro, pela importância maior da sua classificação (exceto pelos tumores do sistema nervoso central) por tipo cito-histopatológico do que por localização primária, ao contrário do que se aplica ao adulto e no modelo atual. Pelo presente trabalho, propõe-se que os tumores de crianças e adolescentes sejam classificados, nos registros de câncer de base populacional brasileiros, por tipo cito-histopatológico; que sejam distribuídos em intervalos anuais, até os 15 anos de idade, e em porcentagem do total dos números absolutos; e que sejam incluídos todos os tumores do sistema nervoso central, independentemente do seu grau de malignidade.

**Palavras-chave:** registro de câncer de base populacional; apresentação de dados; câncer da criança

### Abstract

*Pediatric tumors are an unusual disease. However, they are an important health problem, because they have been the most common cause of death due to disease, among children, in developed countries. In addition, they present greater clinical and epidemiological differences than those of adults. Presenting these data according to the adults' model is inadequate as well as inaccurate. This work proposes that Brazilian population-based cancer registries classify pediatric tumors by histologic types, present them by a percentage of the total of the absolute numbers, and distribute them in one-year intervals until the 15 year old age group. It is also proposed to include all nervous system tumors, both malignant and benign.*

**Key words:** population-based cancer registry; data presentation; childhood cancer

*Trabalho realizado na Coordenação de Programas de Controle de Câncer-Pro-Onco-Instituto Nacional do Câncer, Rio de Janeiro.*

*1Chefe do Serviço de Oncologia Pediátrica do INCA durante o período de maio de 1986 a janeiro de 1995. Médica do Serviço de Epidemiologia/Divisão de Informação/Pro-Onco-INCA. Doutoranda em Saúde Pública, área de concentração: Epidemiologia. Escola Nacional de Saúde Pública, Fundação Oswaldo Cruz, Rio de Janeiro; 2Cirurgião Pediátrico Oncologista. Chefe do Serviço de Cirurgia Pediátrica Oncológica do INCA durante o período de 1986 a 1994. Médico do Serviço de Apoio a Atividades Especializadas Pro-Onco/INCA, Rio de Janeiro; 3Bióloga. Chefe do Serviço de Registro de Câncer - Divisão de Informação Pro-Onco/INCA.*

*Endereço para correspondência: Coordenação de Programas de Controle de Câncer-Pro-Onco-Instituto Nacional do Câncer - Av. Venezuela, 134 - Bloco A - 10º andar - 20081-310 - Rio de Janeiro - RJ.*

## Introdução

Em relação à prevalência no adulto, o câncer na criança é raro. No entanto existem razões importantes que transcendem o seu significado numérico, razões estas diretamente ligadas às dimensões humanas de seu impacto. Em países desenvolvidos o câncer constitui a primeira causa de morte por doença em crianças, adolescentes e adultos jovens. Ele é excedido somente pelos acidentes como a principal causa de morte após o primeiro ano de vida. Os estudos das neoplasias da infância e da adolescência têm dado contribuições importantes tanto no aspecto biológico da doença quanto no seu tratamento.

Os tipos e a frequência relativa dos tumores que ocorrem nas crianças diferem consideravelmente daqueles que ocorrem no adulto. As leucemias contribuem com aproximadamente um terço das neoplasias infantis, sendo a leucemia linfocítica aguda a mais comum. Os linfomas de Hodgkin e não Hodgkin contribuem com mais 12% das malignidades, sendo sólidos os demais tumores. Dentre estes, os tumores cerebrais constituem um terço, seguidos em frequência pelos linfomas e neuroblastomas. Os sarcomas de partes moles, músculos e rim são mais comuns que os ósseos. Os carcinomas são raros<sup>(1)</sup>.

Os relatórios dos dados de incidência em tumores de adultos geralmente incluem estimativas apresentadas por categorias de faixas etárias de cinco anos, estratificadas por sítio topográfico, tais como cólon, mama e próstata. Apesar deste formato ser útil para a maioria dos tumores do adulto, por várias razões não é a descrição ideal do câncer pediátrico. Inicialmente porque, com a notável exceção dos tumores do sistema nervoso central, os tumores pediátricos são descritos por tipo histopatológico. E ainda existem grandes variações da incidência dos mesmos ao longo das diferentes faixas etárias. A apresentação dos dados por intervalos de cinco anos certamente vai obscurecer importantes padrões demográficos da incidência dos tumores infantis<sup>(5)</sup>.

As faixas etárias consideradas pelos oncologistas pediátricos variam amplamente às custas de seu limite superior, que oscila entre 12 e 21 anos, sendo mais comum encontrar-se na literatura o limite de 15 anos. A raridade dos tumores pediátricos associada ao fato de que os dados tanto de inci-

dência quanto de mortalidade são apresentados usando-se sistemas apropriados para os tumores do adulto torna grande a dificuldade de interpretação dos dados estatísticos mais comuns<sup>(1)</sup>. Vários países ou regiões têm publicado, atualmente, dados de incidência de maneira apropriada aos tumores infantis<sup>(6-7)</sup>.

O câncer dos mais variados órgãos é composto de vários tipos histopatológico, cada um com a sua própria frequência e padrões demográficos. A classificação por sítio anatómico revela não a frequência de uma forma específica de câncer, mas a frequência combinada de diversos tipos de tumores naquele sítio. Quando encontramos "tumores ósseos" estaremos falando de vários tipos de tumores que incidem na infância e adolescência, sendo os mais frequentes os osteosarcomas, o sarcoma de Ewing e condrosarcomas, que apresentam quadro clínico-epidemiológico marcadamente diferentes entre si<sup>(8)</sup>.

Como as taxas de incidência do câncer pediátrico são pequenas, a apresentação dos dados em percentuais parece mais elucidativo<sup>(8)</sup>.

As estatísticas de mortalidade não devem ser associadas à incidência, devido ao grande progresso obtido nas últimas décadas com o tratamento dos tumores da criança e o conseqüente incremento do tempo de sobrevivida. Elas, isoladamente não dão um quadro completo do peso do câncer sobre a saúde e o sistema de saúde, indicando apenas a extensão de anos de vida perdidos por estes pacientes<sup>(6, 9)</sup>.

O aumento da sobrevivida das crianças com câncer nos últimos 25 anos tem sido um triunfo da terapia e um exemplo para o tratamento do câncer no adulto. São ainda relevantes a participação de grupos cooperativos e o fato de grande parte das neoplasias da infância serem tratadas em centros especializados. De 1960-1963 até 1981-1987 a taxa de sobrevivida em cinco anos dos tumores pediátricos aumentou de 28% para 68,8%, chegando a 70% em 1990. Ao mesmo tempo, a sobrevivida do câncer no adulto aumentou de 39% para 54% em americanos brancos e de 27% para 38% para os americanos negros<sup>(1, 3, 10, 12)</sup>.

Os ensaios terapêuticos utilizados pelos grupos cooperativos que manuseiam o câncer pediátrico, além de prover dados específicos

para o tratamento destes tumores, têm dado outras contribuições importantes para a prática da Oncologia. A uniformização dos critérios de resposta, a identificação de subtipos histopatológicos e o reconhecimento de variáveis prognósticas têm permitido refinamentos no prognóstico e estadiamento. Eles têm sido instrumentais na definição dos efeitos tardios do tratamento, permitindo a investigação de causas, provendo subsídios a estudos epidemiológicos e colaborando na pesquisa da biologia do câncer<sup>(1, 4, 12)</sup>.

A sobrevida de cinco anos está intimamente ligada à sobrevida a longo prazo e às taxas de cura tanto para a população pediátrica quanto a adulta. Para todos os tumores pediátricos, com exceção da leucemia linfóide aguda, mais de 86% dos pacientes que sobreviveram cinco anos estão vivos 10 anos após o seu diagnóstico. O período de 10 anos pode ser considerado como ponto final para os estudos de sobrevida, já que cerca de 1% das crianças que permaneceram em remissão completa durante este período, vêm a falecer devido a seu tumor original<sup>(13)</sup>.

### **Classificação dos tumores pediátricos**

Sempre que possível deve-se usar um esquema de classificação baseado na histologia e no desenvolvimento específico de tumores pediátricos, incluindo os tumores mais comuns desta faixa etária, os embrionários, bem como grupos de tumores considerados mais relevantes na literatura<sup>(6-8)</sup>. Os tumores pediátricos têm sido descritos pela maioria dos autores agrupados por tipos histopatológicos baseados na Classificação de Marsden, que os divide em 12 grandes grupos dentro dos quais são descritos subgrupos<sup>(7,8)</sup>.

### **Classificação dos tumores pediátricos<sup>(7, 8)</sup>**

#### **1. Leucemias**

Leucemia linfocítica aguda  
Outras leucemias linfóides  
Leucemia aguda não linfocítica  
Leucemia mielóide crônica  
Outras leucemias e leucemias não-especificadas

#### **2. Linfomas e outras neoplasias reticuloendoteliais**

Doença de Hodgkin  
Linfoma não Hodgkin  
Linfoma de Burkitt  
Linfomas não especificados  
Histiocitose X  
Outras neoplasias reticuloendoteliais

#### **3. Tumores do sistema nervoso central e miscelânea de tumores intracranianos e intra-espinais**

Ependimoma  
Astrocitoma  
Meduloblastoma  
Outros gliomas  
Miscelânea de tumores intracranianos e intra-espinais

#### **4. Tumores do sistema nervoso simpático**

Neuroblastoma e ganglioneuroblastoma  
Neuroblastoma  
Ganglioneuroblastoma  
Outros

#### **5. Retinoblastoma**

#### **6. Tumores renais**

Tumor de Wilms  
Carcinoma renal  
Outros tumores malignos renais não-especificados.

#### **7. Tumores hepáticos**

Hepatoblastoma  
Carcinoma hepático  
Outros tumores hepáticos malignos não-especificados.

#### **8. Tumores malignos do osso**

Osteossarcoma  
Condrossarcoma  
Sarcoma de Ewing  
Outros tumores malignos ósseos e não-especificados.

#### **9. Sarcomas de partes moles**

Rabdomiossarcoma, sarcoma embrionário e sarcoma de Ewing de partes moles  
Fibrossarcoma, neurofibrossarcoma e outras neoplasias fibromatosas.  
Outros sarcomas de partes moles.

#### **10. Tumores de células germinativas, tumores trofoblásticos e outras neoplasias gonadais**

Tumores de células germinativas e trofoblásticas não gonadais  
Tumores de células germinativas e trofoblásticas gonadais  
Carcinomas gonadais  
Outros e tumores gonadais não-especificados

#### **11. Carcinomas e outros tumores epiteliais**

Carcinoma córtico adrenal

- Carcinoma de tireóide
  - - Papilar
  - - Folicular
  - - Medular
  - - Outros carcinomas
- Carcinoma nasofaríngeo
- Neoplasias melanomatosas
- Outros carcinomas

## 12. Outras neoplasias malignas não-especificadas

Câncer "in situ" da infância.

Os tumores do sistema nervoso central constituem um caso à parte. Excluídos durante décadas dos estudos cooperativos devido à antiga crença de que não respondiam a tratamentos quimioterápicos, eles não puderam se beneficiar dos progressos obtidos para outros tumores da criança. Atualmente ainda são descritos por localização, ainda que no subgrupo, e sempre que possível devem ser classificados por tipo histopatológico. Ainda existem inúmeros casos onde não é possível a realização de biópsia diagnóstica destes tumores, tais como os originários do tronco, endoftícos. Por motivos práticos, a maioria dos registros de câncer americanos e europeus incluem todos os tumores cerebrais, sejam malignos, ou benignos, uma vez que nem sempre é possível a determinação da histopatologia<sup>(6, 14, 15)</sup>.

Os tumores de células germinativas bem como os neuroblastomas devem entrar na terceira categoria - Tumores do sistema nervoso central - quando primários desta localização<sup>(6)</sup>.

### Discussão

Há alguns anos os grupos internacionais têm publicado os dados referentes às crianças portadoras de neoplasias separadamente daqueles referentes aos adultos, uma vez que, quando os mesmos são apresentados da maneira convencional, a sua análise fica bastante prejudicada.

Como o limite superior da faixa etária varia muito entre os autores, nos parece razoável a apresentação dos dados com intervalos anuais para as faixas de zero a 15 anos passando a partir daí aos intervalos de cinco anos.

No entanto, quanto à apresentação dos dados por histopatologia, segundo a Classificação de Marsden, acreditamos ser de grande utilidade a manutenção deste modelo pelo menos até os 20 anos de idade, uma vez que existem tumores

com picos de incidência típicos da adolescência e do adulto jovem, como o osteossarcoma.

As modificações introduzidas só teriam que ser efetuadas no momento da elaboração do relatório dos dados, uma vez que a coleta deles pelos registros brasileiros já obedece a Classificação Internacional para as Doenças em Oncologia, o que nos dá subsídio para sua apresentação por tipo histopatológico.

Para facilitar a leitura dos dados seria mais interessante que eles fossem apresentados em porcentagem dos totais expressos em números absolutos e não em taxas de incidência, uma vez que estas são muito pequenas e dificultam a comparação entre tumores, que também apresentam pequenas taxas. Outra alternativa seria apresentar dados para 1.000.000 de habitantes em vez de apresentá-los para 100.000 como usualmente é feito. Nossa opção recai sobre a primeira proposta.

Os tumores do sistema nervoso central, sejam eles benignos ou malignos, deverão continuar a fazer parte dos dados dos registros de uma maneira global até que melhorias propedêuticas e terapêuticas permitam uma mudança em relação a eles.

A classificação proposta por Marsden foi elaborada em 1988 e até o momento tem suprido a maioria das necessidades para a análise dos dados referentes a tumores pediátricos; estamos certos, porém, que um maior aperfeiçoamento será necessário dentro de um futuro próximo, principalmente no que se refere a marcadores tumorais em geral e mais especificamente quanto à biologia molecular.

### Conclusão

Nossa proposta se resume às seguintes alterações na apresentação dos dados pelos registros de base populacional:

- 1) Apresentação por histopatologia até os 20 anos de idade.
- 2) Categorias com intervalos anuais até os 15 anos de idade.
- 3) Inclusão de todos os tumores do sistema nervoso central, sejam benignos ou malignos.
- 4) Apresentação dos dados em percentuais dos números absolutos.

5) Relatórios separados para tumores infantis, do adolescente e do adulto jovem.

Cancer. Lyon, France: IARC Scientific Publication n° 87; 9-16, 1988.

---

### Referências Bibliográficas

1. Lukens, J.N. - Progress results from Clinical Trials-Solid Tumors in Childhood Cancer. *Cancer*, 9(Supp 74): 2710-2718, 1994.
2. Krischer, J.P.; Roush, S.D.; Krischer, J.P.; Cox, M.W.; Pollok, B. - Using a Population-Based Registry to Identify Patterns of care in childhood cancer in Florida. *Cancer*, 10(Supp. 71): 3331-3336, 1993.
3. Hammond, G.D. - Multidisciplinary Clinical Investigation of the Cancers of Children. *Cancer*, 55: 1215-1225, 1985.
4. Krailo, M.D.; Berstein, L.; Sullivan-Halley, J.; Hammond, G.D. - Patterns of Enrolment on Cooperative Groups Studies: An analysis of trends from the Los Angeles County Cancer Surveillance Program. *Cancer*, 10(Supp. 71): 3325-3330, 1993.
5. Gurney, J.G.; Severson, R.K.; Davis, S.; Robinson, L. - Incidence of cancer in children in the United States. *Cancer*, 8(75): 2186-2195, 1995.
6. Draper, G.J.; Kroll, M.E.; Stiller, C.A. - Childhood Cancer. *Cancer Surv*, 19(20): 493-517, 1994.
7. Marsden, H.B. - The Classification of Childhood Tumors. In: Parkin, D.M.; Stiller, C.A.; Draper, J.G. et al. - International Incidence of Childhood Cancer. Lyon, France: IARC Scientific Publication n° 87; 9-16, 1988.
8. Miller, R.W.; Young Jr., J.L.; Novakovic, B. - Childhood Cancer. *Cancer*, 1(Supp. 75): 395-405, 1995.
9. Bleyer, W.A. - What can be learned about childhood cancer from "Cancer Statistics Review 1973-1988". *Cancer*, 10(Supp. 71): 3229-3237, 1993.
10. Novakovic, B. - U.S. Childhood Cancer survival, 1973-1987. *Med Ped Oncol*, 23: 480-486, 1994.
11. Roush, S.D.; Krischer, J.P.; Cox, M.W.; Pollok, B.H. - Socioeconomic and Demographic Factors that predict where children receive cancer care in Florida. *J Clin Epidemiol*, 46: 535-544, 1993.
12. Berstein, L.; Sullivan-Halley, J.; Krailo, M.D.; Hammond, G.D. - Trends in patterns of treatment of childhood cancer in Los Angeles County. *Cancer*, 10(Supp. 71): 3222-3228, 1993.
13. Birch, J.M.; Marsden, H.B.; Morris, J.; Pearson, D.; Blair, V. - Improvements in survival from childhood cancer: results of a population based survey over 30 years. *Br Med J*, 296: 1272-1376, 1988.
14. Finlay, J.L.; Goins, S.C. - Brain Tumors in Children III. Advances in Chemotherapy. *Amer J Ped/Hematol/Oncol*, 9(3): 264-271, 1987.
15. Duffner, P.K.; Cohen, M.E. - Recent developments in pediatric neuro-oncology. *Cancer*, 58: 561-568, 1986.