

ESTADIAMENTO DOS TUMORES MALIGNOS DA INFÂNCIA PARA OS REGISTROS DE CÂNCER

de acordo com o

Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines*



* Gupta S, Aitken JF, Bartels U, Brierley J, Dolendo M, Friedrich P, Fuentes-Alabi S, Garrido CP, Gatta G, Gospodarowicz M, Gross T, Howard SC, Molyneux E, Moreno F, Pole JD, Pritchard-Jones K, Ramirez O, Ries LAG, Rodriguez-Galindo C, Shin HY, Steliarova-Foucher E, Sung L, Supriyadi E, Swaminathan R, Torode J, Vora T, Kutluk T, Frazier AL. Paediatric cancer stage in population-based cancer registries: the Toronto consensus principles and guidelines. *Lancet Oncol.* 2016 Apr;17(4):e163-e172



ESTADIAMENTO DOS TUMORES MALIGNOS DA INFÂNCIA PARA OS REGISTROS DE CÂNCER

de acordo com o

Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines*

* Gupta S, Aitken JF, Bartels U, Brierley J, Dolendo M, Friedrich P, Fuentes-Alabi S, Garrido CP, Gatta G, Gospodarowicz M, Gross T, Howard SC, Molyneux E, Moreno F, Pole JD, Pritchard-Jones K, Ramirez O, Ries LAG, Rodriguez-Galindo C, Shin HY, Steliarova-Foucher E, Sung L, Supriyadi E, Swaminathan R, Torode J, Vora T, Kutluk T, Frazier AL. Paediatric cancer stage in population-based cancer registries: the Toronto consensus principles and guidelines. *Lancet Oncol.* 2016 Apr;17(4):e163-e172

AGRADECIMENTOS E AUTORIZAÇÃO

Dear Beatriz

Thank you for your email.

I am very happy to provide permission for you to translate the 'Childhood Cancer Staging Rules for Population Based Registries' into Portuguese.

It is exciting that you are thinking of establishing the Toronto Childhood Cancer Stage guidelines in Brazil!

With my best wishes

Joanne

PROFESSOR JOANNE AITKEN

Head of Research

Director, Australian Childhood Cancer Registry

T: (07) 3634 5300 | M: 0412 152 219

553 Gregory Terrace, Fortitude Valley QLD 4006



Every minute, every hour, every day.

We acknowledge the Traditional Owners, Custodians and Elders past, present and emerging of the Indigenous Nations of Queensland on whose lands we work.

TRADUÇÃO REALIZADA POR:

Beatriz de Camargo, Marcell de Olivera Santos e Nathalie V. Balmant

Instituto Nacional de Câncer José Alencar Gomes da Silva - INCA

Rejane de Souza Reis

Fundação do Câncer - Rio de Janeiro

APRESENTAÇÃO

Este manual tem como finalidade apresentar uma proposta de estadiamento dos 16 principais tumores malignos infantis. O estadiamento sugerido é resultado de uma reunião de consenso entre especialistas de diversas áreas, realizada em Toronto entre os anos de 2014 e 2015, a qual teve como objetivo a padronização de um estadiamento de fácil reprodução para ser incluído nos registros populacionais. (Gupta et al. 2016).

Como sabemos, o estadiamento traduz a extensão da doença e é de extrema importância para orientar o tratamento, como também verificar os aspectos relacionados ao diagnóstico precoce/tardio e/ou características biológicas do tumor. Um estadiamento pode traduzir a história natural do tumor, porém muitas vezes pode ser alterado por fatores externos, como por exemplo, uma biópsia, uma ruptura tumoral espontânea ou, durante o ato cirúrgico, uma ressecção incompleta do tumor, etc.

Esta proposta tem a finalidade somente de alcançar uma padronização entre os registros de câncer, podendo auxiliar em comparações e elaborar estratégias de melhoria. Cada instituição, com a orientação de seu protocolo terapêutico, deverá utilizar o seu estadiamento específico.

Os colegas da Austrália fizeram um estudo piloto recentemente publicado (Aitken et al. 2018) que demonstrou a possibilidade de retirar as informações necessárias dos prontuários médicos para o estadiamento.

Essa padronização foi proposta somente para registros populacionais, porém gostaríamos de propor também para o uso dos registros hospitalares, independente do sistema de estadiamento recomendado em cada instituição. Esse estadiamento não visa à orientação terapêutica, mas à padronização entre os registros. Apresenta dois níveis com critérios distintos: nível 1, que consiste em um estadiamento simples, resumido e de fácil execução; e o nível 2, que consiste em um estadiamento um pouco mais elaborado, porém traduzindo melhor a extensão da doença.

Beatriz de Camargo, Marcella de Olivera Santos e Nathalie V. Balmant

Instituto Nacional de Câncer José Alencar Gomes da Silva - INCA

Rejane de Souza Reis

Fundação do Câncer - Rio de Janeiro

Referências

Gupta S, Aitken JF, Bartels U, Brierley J, Dolendo M, Friedrich P et al. Paediatric cancer stage in population-based cancer registries: the Toronto consensus principles and guidelines. *Lancet Oncol.* 2016;17(4):e163-e172.

Aitken JF, Youlden DR, Moore AS, Baade PD, Ward LJ, Thursfield VJ et al. Assessing the feasibility and validity of the Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines: a population-based registry study. *Lancet Child Adolesc Health.* 2018; 2:173-179.

SUMÁRIO

AGRADECIMENTOS E AUTORIZAÇÃO	4
APRESENTAÇÃO	5
INTRODUÇÃO	8
PRINCÍPIOS BÁSICOS DO <i>TORONTO CHILDHOOD CANCER STAGE GUIDELINES</i>	9
REGRAS GERAIS PARA ESTADIAMENTO	13
1. LEUCEMIA LINFOCÍTICA AGUDA	14
2. LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA	16
3. LINFOMA DE HODGKIN	18
4. LINFOMA NÃO-HODGKIN	22
5. NEUROBLASTOMA	24
6. TUMOR DE WILMS	26
7. RABDOMIOSSARCOMA	30
8. SARCOMAS DE PARTES MOLES NÃO-RABDOMIOSSARCOMA	32
9. OSTEOSSARCOMA	34
10. SARCOMA DE EWING	35
11. RETINOBLASTOMA	36
12. HEPATOBLASTOMA	37
13. TUMOR TESTICULAR	38
14. TUMOR OVARIANO	40
15. MEDULOBLASTOMA E OUTROS TUMORES EMBRIONÁRIOS DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL	41
16. EPENDIMOMA	42
REFERÊNCIAS	43

LISTA DE TABELAS

TABELA 1

TORONTO CHILDHOOD CANCER STAGE GUIDELINES	10
---	----

LISTA DE FIGURAS

FIGURA 1a

REGIÕES LINFÁTICAS ACIMA DO DIAFRAGMA PARA O ESTADIAMENTO DE LINFOMAS DE HODGKIN E NÃO-HODGKIN	19
---	----

FIGURA 1b

REGIÕES LINFÁTICAS ABAIXO DO DIAFRAGMA PARA O ESTADIAMENTO DE LINFOMAS DE HODGKIN E NÃO-HODGKIN	20
--	----

ABREVIACÕES

CICI-3 – Classificação Internacional do Câncer na Infância, 3ª edição

CID-O3 – Classificação Internacional de Doenças para Oncologia, 3ª edição

COG – *Children's Oncology Group* (Grupo de Oncologia Infantil)

FIGO – *International Federation of Gynaecological Obstetrics*
(Federação Internacional de ginecologia e obstetrícia)

FRDI – Fatores de risco definidos por imagem

INRGSS – *International Neuroblastoma Risk Group Staging System*
(Sistema Internacional de Estadiamento do Grupo de Risco para Neuroblastoma)

IRSS – *International Retinoblastoma Staging System*
(Sistema Internacional de Estadiamento para Retinoblastoma)

NOS – *Not otherwise specified*
(SOE – Sem Outra Especificação)

NWTSG – *National Wilms tumour Study Group*
(Grupo Norte-americano de Estudo de Tumores de Wilms)

PNET – *Primitive neuroectodermal tumour*
(Tumor Neuroectodérmico Primitivo)

pPNET – *Peripheral neuroectodermal tumour*
(Tumor Neuroectodérmico Periférico)

SEER – *Surveillance, Epidemiology and End Results Programme*
(Programa de Vigilância, Epidemiologia e Resultados)

SIOP – Sociedade Internacional de Oncologia Pediátrica

SNC – Sistema Nervoso Central

TCCSG – *Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines*
(Manual de Estadiamento do Câncer Infantil de Toronto)

TNM – Tumor, linfonodos, metástases

UICC – União Internacional Contra o Câncer

WHO – *World Health Organization*
(OMS – Organização Mundial da Saúde)

INTRODUÇÃO

A coleta de informações internacionais referente ao estadiamento do câncer infantil por registros de câncer de base populacional é essencial para estudos epidemiológicos, *international benchmarkings* (práticas e processos) e comparações sobre a incidência do câncer infantil e seus desfechos.

O sistema TNM (tumor, linfonodos, metástases) consiste no estadiamento padrão para a maioria dos cânceres no adulto, entretanto, é inadequado para documentar a extensão da doença na criança. Sistemas de estadiamento específicos para cada tumor têm sido desenvolvidos mas, para muitos tipos de tumores, dois ou mais estadiamentos são utilizados na prática clínica, não havendo um estadiamento uniforme internacional de fácil adaptação para os registros de câncer de base populacional.¹

TORONTO CHILDHOOD CANCER STAGE GUIDELINES (TCCSG) PARA REGISTROS DE CÂNCER DE BASE POPULACIONAL

Foi realizada uma reunião de consenso em 2014, organizada pela UICC (União Internacional Contra o Câncer), *Dana Farber Cancer Institute* e pelo *Hospital for Sick Children* em Toronto, referente à falta de informação consistente sobre o estadiamento do câncer infantil nos registros populacionais. Durante a reunião, foram revistos os sistemas de estadiamentos para cada tipo de tumor mais frequente na infância, sendo recomendado o de mais fácil adaptação para os registros de câncer de base populacional. O sistema do estadiamento pode ser visto no TCCSG.¹

O TCCSG recomenda estadiamentos específicos para: leucemia linfocítica aguda, leucemia mieloide aguda, linfoma de Hodgkin, linfoma não-Hodgkin, neuroblastoma, tumor de Wilms, rabdomiossarcoma, sarcomas de partes moles não-rabdomiossarcomas, osteossarcoma, sarcoma de Ewing, retinoblastoma, hepatoblastoma, tumores de células germinativas (testículo e ovário), meduloblastoma e ependimoma.

A seguir, descreveremos o sistema de estadiamento detalhado recomendado pelo TCCSG, para auxiliar os registros de câncer de base populacional, sendo possível coletar de forma consistente e uniforme as informações sobre o estadiamento do câncer infantil, com base no prontuário médico.

O TCCSG está de acordo com o projeto *UICC TNM prognostic factors* e será publicado na 8ª edição da Classificação UICC TNM de tumores malignos.²

PRINCÍPIOS BÁSICOS DO TCCSG¹

1. A PROPOSTA É UTILIZAR SOMENTE EM REGISTROS DE CÂNCER DE BASE POPULACIONAL*.

O sistema de estadiamento **não** tem a proposta de substituir os estadiamentos utilizados na clínica, tampouco entrar em conflito com o estadiamento utilizado pelos clínicos para determinar o tratamento e prognóstico de pacientes individualizados.

2. ESTADIAMENTO É UMA MEDIDA DE EXTENSÃO DA DOENÇA AO DIAGNÓSTICO.

O sistema de estadiamento descrito tem a intenção de ser uma medida da extensão anatômica da doença ao diagnóstico. O estadiamento costuma ser um dos fatores prognósticos. Outros fatores prognósticos não anatômicos que podem ser importantes no tratamento e avaliação de risco do paciente, tais como cito genética, podem ser coletados nos registros se for possível, porém para a maioria das doenças descritas aqui, essas informações não fazem parte da recomendação para este estadiamento.

3. O OBJETIVO É OBTER A MELHOR ESTIMATIVA DE UM ESTADIAMENTO.

Os critérios descritos aqui têm a intenção de permitir que os registros estimem o melhor estadiamento ao diagnóstico, utilizando fontes disponíveis. Há limitações inerentes à coleta das informações para o estadiamento disponíveis no prontuário médico, e suposições podem ser necessárias. Entretanto, o critério aqui descrito permitirá um estadiamento consistente e razoável da medida da extensão da doença para uma análise epidemiológica e comparações a nível populacional.

4. ESTADIAMENTO EM DOIS NÍVEIS DE ACORDO COM A POSSIBILIDADE DOS RECURSOS.

O TCCSG propõe dois níveis de estadiamento, com critérios menos detalhados para quem apresentar recursos limitados e acessos às informações (nível 1) e, com maiores detalhes para os registros de câncer em locais com melhores recursos (nível 2). O nível 2 pode estar incluído no nível 1 para permitir comparações através dos registros.

* **Nota do tradutor:** O TCCSG foi proposto para ser utilizado somente pelos registros de câncer de base populacional, pois para orientar o tratamento deve ser utilizado o estadiamento proposto pela instituição. Porém, pode ser utilizado em registros hospitalares com a finalidade somente de uniformizar a informação.

TABELA 1 | TORONTO CHILDHOOD CANCER STAGE GUIDELINES (TCCSG).¹

DIAGNÓSTICO	NÍVEL 1	NÍVEL 2
Leucemia linfocítica aguda ³	SNC negativo	SNC 1
	SNC positivo	SNC 2 SNC 3
Leucemia mieloide aguda ⁴	SNC negativo	SNC negativo
	SNC positivo	SNC positivo
Linfoma de Hodgkin ⁵	Estádio IA/B Ann-Arbor	Estádio IA/B Ann-Arbor
	Estádio IIA/B Ann-Arbor	Estádio IIA/B Ann-Arbor
	Estádio IIIA/B Ann-Arbor	Estádio IIIA/B Ann-Arbor
	Estádio IVA/B Ann-Arbor	Estádio IVA/B Ann-Arbor
Linfoma não-Hodgkin ⁶	Limitado	Estádio I/ StJude-Murphy Estádio II/ StJude-Murphy Estádio III/ StJude-Murphy
	Avançado	Estádio IV/ StJude-Murphy
Neuroblastoma ⁷	Localizado	INRGSS- localizado L1
	Localmente avançado	INRGSS- localmente avançado L2
	Metastático	INRGSS-Metastático M
	INRGSS-MS	INRGSS-MS
Tumor de Wilms ^{8,9}	Localizado	Estádio I/y estágio I Estádio II/y Estádio II Estádio III/y Estádio III
	Metastático	Estádio IV
Rabdomiossarcoma ²	Localizado	TNM Estádio 1 TNM Estádio 2 TNM Estádio 3
	Metastático	TNM Estádio 4
Sarcoma não-rabdóide ²	Localizado	TNM Estádio 1 TNM Estádio 2 TNM Estádio 3
	Metastático	TNM Estádio 4

continua

continuação

DIAGNÓSTICO	NÍVEL 1	NÍVEL 2
Osteossarcoma ²	Localizado	Localizado
	Metastático	Metastático
Sarcoma de Ewing ²	Localizado	Localizado
	Metastático	Metastático
Retinoblastoma ¹⁰	Localizado	IRSS Estádio 0 IRSS Estádio I IRSS Estádio II
	Regional	IRSS Estádio III
	Metastático	IRSS Estádio IV
Hepatoblastoma ²	Localizado	Localizado
	Metastático	Metastático
Tumor testicular ²	Localizado	TNM Estádio I
	Regional	TNM Estádio II
	Metastático	TNM Estádio III
Tumor ovariano ¹¹	Localizado	FIGO Estádio I
	Regional	FIGO Estádio II FIGO Estádio III
	Metastático	FIGO Estádio IV
Meduloblastoma e outros tumores embrionários de SNC ¹²	Localizado	M0
	Metastático	M1 M2 M3 M4
Ependimoma ¹²	Localizado	M0
	Metastático	M1 M2 M3 M4

REGRAS GERAIS PARA ESTADIAMENTO

1. O estadiamento é definido como extensão da doença ao diagnóstico e está baseado nas evidências antes do tratamento (com exceção do tumor de Wilms, veja página 26).
2. Para todos os diagnósticos, incluindo tumor de Wilms, a presença de metástases é verificada clinicamente ou patologicamente, ao diagnóstico e antes de terapia neoadjuvante.
3. Se no prontuário médico não houver as informações necessárias para realizar o estadiamento, deve-se considerar estadiamento desconhecido (*sem informação*).
4. Se a maioria das informações estiver no prontuário, porém algum item estiver sem informação, deve-se assumir que seja negativo/ausente, por exemplo:
 - Não há menção de metástases no prontuário - assume-se sem metástases.
 - Não está escrito comprometimento linfonodal - assume-se sem comprometimento.
5. Para os grupos diagnósticos que se utilizam do TNM para compor seu estadiamento, deverão ser usadas as recomendações do “*The general Rules of TNM system*”²

1. LEUCEMIA LINFOCÍTICA AGUDA

Grupo diagnóstico e códigos morfológicos da CICI-3: ¹³

1a1 | Leucemias de células precursoras: 9811-9818, 9835-9836, 9837*

Códigos topográficos da CID-O3: ¹⁵

C000-C809

LEUCEMIA LINFOCÍTICA AGUDA

Nível 1 e Nível 2 são baseados na extensão de comprometimento do sistema nervoso central (SNC).

Nível 2 consiste no estadiamento do COG. ³

DEFINIÇÕES E ANOTAÇÕES

Dados do líquido:

- Se hemácias forem $< 1\mu\text{l}$, registre H= 0.
- Se leucócitos forem $< 1\mu\text{l}$, registre L=0.
- Se a presença de blastos constar como "ocasional" ou algo semelhante, deve se assumir blastos **PRESENTES**.
- Se não houver menção de blastos, deve-se assumir blastos **AUSENTES**.

Sinais clínicos de comprometimento do SNC são definidos como:

- Evidência radiológica de massa intracraniana ou intradural.
- Paralisia de nervo craniano (exemplo: ptose, alteração facial), envolvimento de cérebro/olho ou síndrome hipotalâmica.

Massa extraorbitária, cefaleia severa e edema palpebral (na ausência de sinais de envolvimento nervo craniano) não são suficientes para denominar envolvimento do SNC.

* Atualizado nos códigos baseado na classificação WHO de tumores dos tecidos hematopoiéticos e linfoides. ¹⁴

CRITÉRIOS DE ESTADIAMENTO PARA LEUCEMIA LINFOCÍTICA AGUDA

NÍVEL 1	NÍVEL 2
<p>SNC negativo Ausência de sinal de envolvimento de SNC e ausência de blastos no líquido.</p>	<p>SNC1 Ausência de sinal de envolvimento de SNC e ausência de blastos no líquido.</p>
<p>SNC positivo Presença de sinais clínicos de envolvimento de SNC.</p> <p>OU Blastos no líquido.</p>	<p>SNC2 Ausência de sinais clínicos de envolvimento de SNC + presença de blastos no líquido, somado a: Leucócitos < 5µl no líquido.</p> <p>OU Leucócitos ≥ 5µl + hemácias ≥ 10µl no líquido + relação entre Leucócitos/Hemácias no líquido ≤ 2 vezes a relação Leucócito/hemácias no sangue.</p> <p>SNC3 Sinais clínicos de envolvimento de SNC.</p> <p>OU Blastos no líquido + leucócitos ≥ 5µl no líquido, somado a: Hemácias < 10 µl no líquido.</p> <p>OU Hemácias ≥ 10 µl no líquido + a relação Leucócitos/Hemácias no líquido ≤ 2 vezes a relação Leucócito/hemácias no sangue.</p>

CÓDIGOS PARA LEUCEMIA LINFOCÍTICA AGUDA

NÍVEL 1		NÍVEL 2	
Estadiamento	Código	Estadiamento	Código
SNC negativo	SNC-	SNC negativo	SNC-
SNC positivo	SNC +	SNC2 positivo SNC3 positivo	SNC2 SNC3
Desconhecido	X	Desconhecido	X

2. LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

Grupo diagnóstico e códigos morfológicos da CICI-3: ¹³

1b | Leucemia mieloide aguda: 9840, 9861, 9865-9867, 9869-9874, 9891, 9895-9898, 9910-9911, 9920, 9931*

Códigos topográficos da CID-O3: ¹⁵

C000-C809

LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

Nível 1 e Nível 2 são idênticos e baseados no comprometimento do sistema nervoso central (SNC). ⁴

DEFINIÇÕES E ANOTAÇÕES

Punção de líquido traumática ou não traumática:

- Se hemácias no líquido forem $< 10\mu\text{l}$, denominar punção “não traumática”.
- Se hemácias no líquido forem $\geq 10\mu\text{l}$, denominar punção “traumática”.

Resultados do líquido:

- Na presença de blastos ocasionais ou algo semelhante, assumir blastos **PRESENTES**.
- Na ausência de blastos, assumir blastos **AUSENTES**.

Sinais clínicos de comprometimento do SNC são definidos como:

- Evidência radiológica de massa intracraniana, intradural.
- Paralisia de nervo craniano (exemplo: ptose, alteração facial), comprometimento de cérebro/olho ou síndrome hipotalâmica.

Massa extraorbitária, cefaleia severa e edema palpebral (na ausência de sinais de envolvimento nervo craniano) não são suficientes para denominar comprometimento do SNC.

* Atualizado nos códigos baseado na classificação WHO de tumores dos tecidos hematopoiéticos e linfoides. ¹⁴

CRITÉRIOS DE ESTADIAMENTO PARA LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

NÍVEL 1	NÍVEL 2
<p>SNC negativo Punção liquórica não traumática (veja em “definições e anotações”) + ausência de blastos no líquido + ausência de sinais clínicos de envolvimento do SNC.</p>	<p>SNC negativo Punção liquórica não traumática (veja em “definições e anotações”) + ausência de blastos no líquido + ausência de sinais clínicos de envolvimento do SNC.</p>
<p>SNC positivo Punção liquórica traumática.</p> <p>OU Punção liquórica não traumática + presença de blastos no líquido.</p> <p>OU Presença de sinais clínicos de envolvimento de SNC.</p>	<p>SNC positivo Punção liquórica traumática.</p> <p>OU Punção liquórica não traumática + presença de blastos no líquido.</p> <p>OU Presença de sinais clínicos de envolvimento de SNC.</p>

CÓDIGOS PARA LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

NÍVEL 1		NÍVEL 2	
Estadiamento	Código	Estadiamento	Código
SNC negativo	SNC-	SNC negativo	SNC-
SNC positivo	SNC +	SNC positivo	SNC+
Desconhecido	X	Desconhecido	X

3. LINFOMA DE HODGKIN

Grupo diagnóstico e códigos morfológicos do CICI-3: ¹³

2a | Linfoma de Hodgkin: 9650-9655, 9659, 9661-9665, 9667

Códigos topográficos da CID-O3 ¹⁵

C000-C809

LINFOMA DE HODGKIN

Nível 1 e Nível 2 são idênticos e baseados no estadiamento de Ann Arbor. ⁵

DEFINIÇÕES E ANOTAÇÕES

Regiões linfonodais, órgãos ou locais extralinfáticos

Estadiamento necessita da avaliação de:

- Número de regiões linfonodais envolvidas, por localização anatômica (exemplo: acima ou abaixo do diafragma). As regiões linfonodais podem ser vistas nas figuras 1a e 1b.
- Número de órgãos extralinfáticos ou locais envolvidos, por localização anatômica (exemplo: acima ou abaixo do diafragma).

Sintomas sistêmicos:

O sufixo A ou B é adicionado ao estadiamento de acordo com a presença ou ausência de sintomas sistêmicos, sendo:

A= ausência de sintomas relatados no prontuário médico.

B= presença de sintomas relatados no prontuário médico.

Sintomas sistêmicos são:

- **Febre.** Febre inexplicada com temperatura acima de 38º graus Celsius.
- **Suores noturnos.** Suores abundantes (exemplo: com necessidade de trocar o lençol da cama).
- **Perda de peso.** Perda de peso inexplicada de mais de 10% do peso corporal em 6 meses antes do diagnóstico.

Regiões linfáticas acima do diafragma

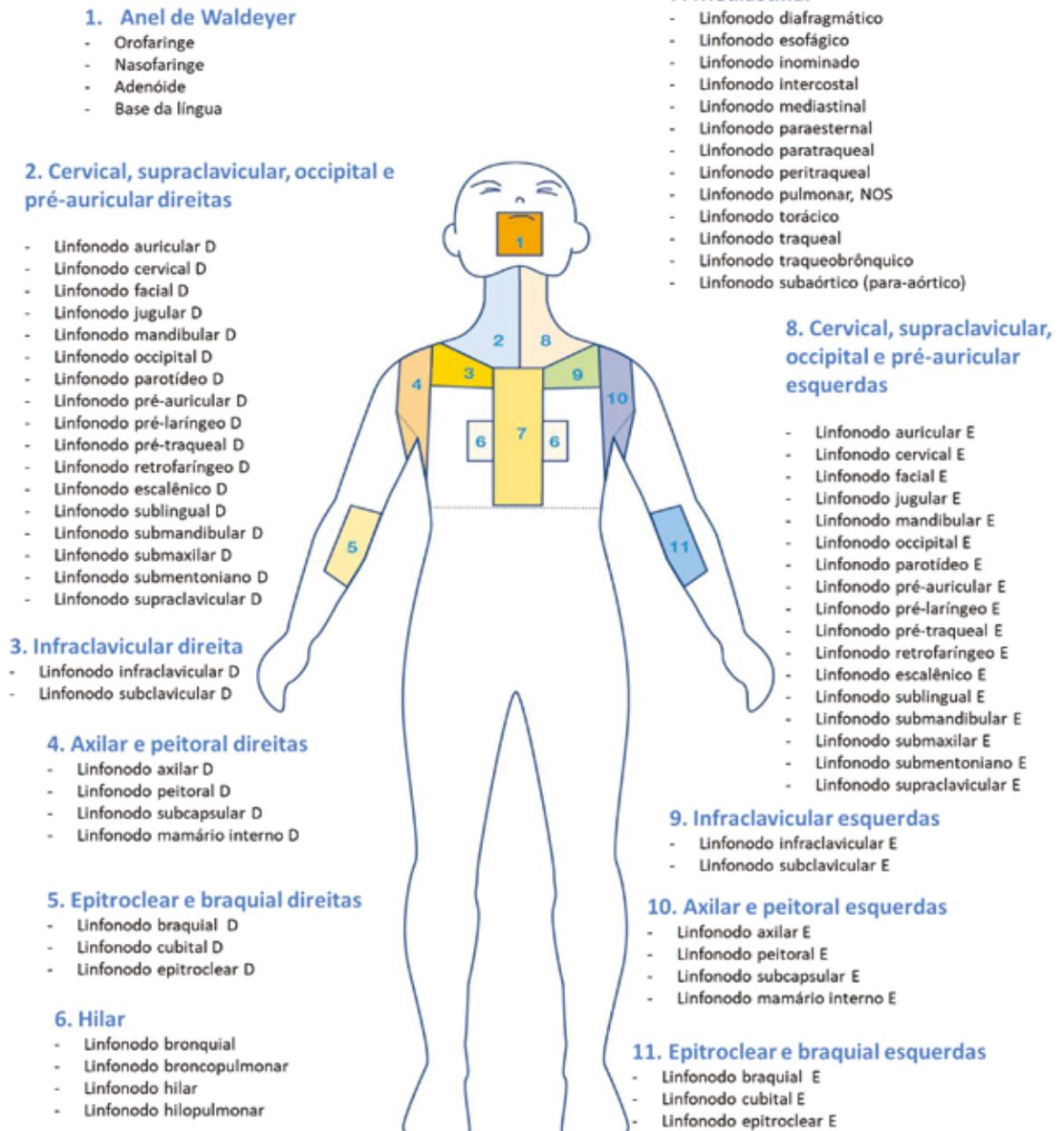


FIGURA 1a | REGIÕES LINFÁTICAS ACIMA DO DIAFRAGMA PARA O ESTADIAMENTO DE LINFOMAS DE HODGKIN E NÃO-HODGKIN

Regiões linfáticas abaixo do diafragma

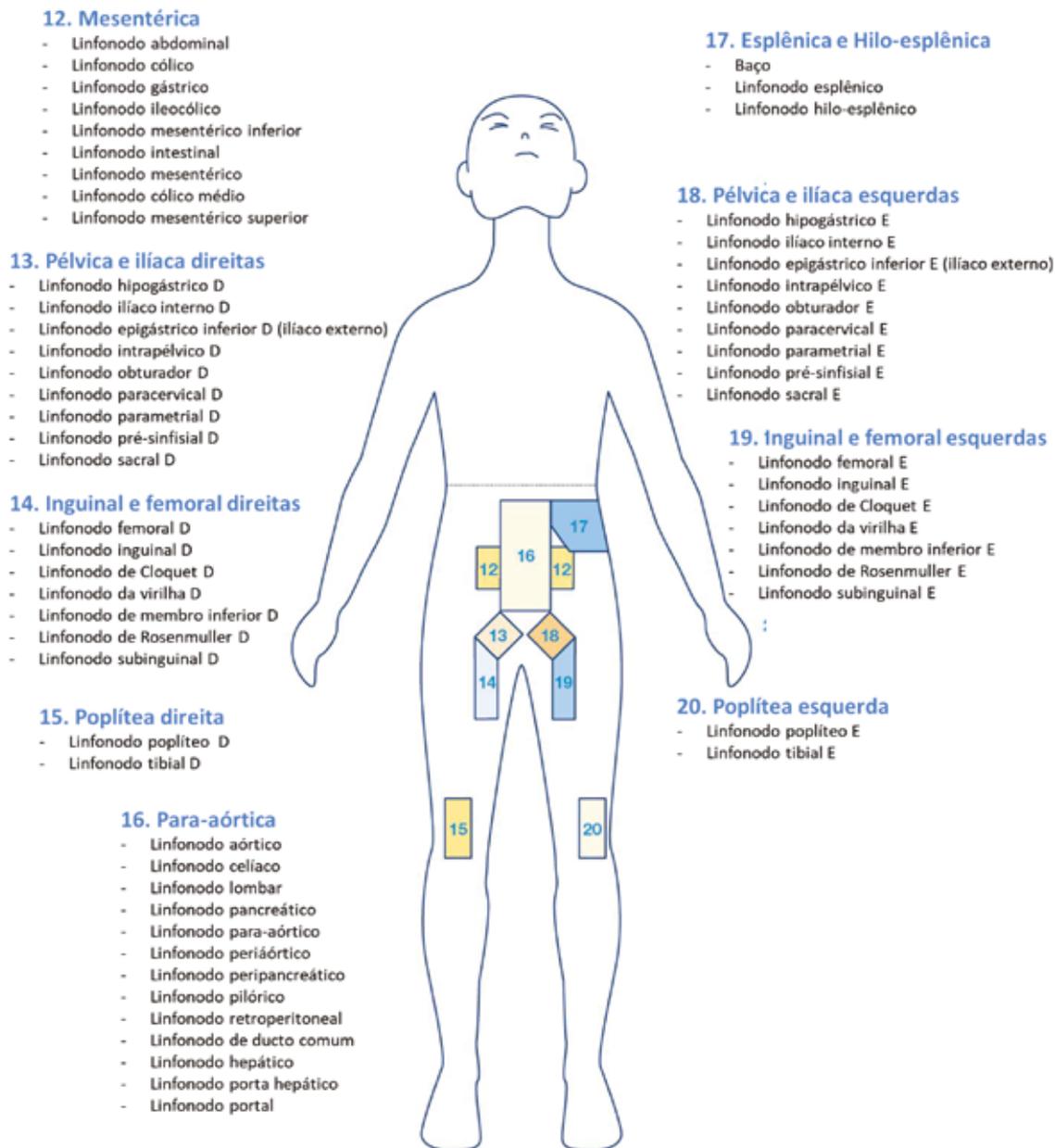


FIGURA 1b | REGIÕES LINFÁTICAS ABAIXO DO DIAFRAGMA PARA O ESTADIAMENTO DE LINFOMAS DE HODGKIN E NÃO-HODGKIN

CRITÉRIOS DE ESTADIAMENTO PARA LINFOMA DE HODGKIN

Nota:

O sufixo A ou B é adicionado ao estadiamento de acordo com a presença ou ausência de sintomas sistêmicos, sendo:

A= ausência de sintomas relatados no prontuário médico.

B= presença de sintomas relatados no prontuário médico.

Sintomas sistêmicos são:

- Febre. Febre inexplicada com temperatura acima de 38º graus Celsius.
- Suores noturnos. Suores abundantes (exemplo: com necessidade de trocar o lençol da cama).
- Perda de peso. Perda de peso inexplicada de mais de 10% do peso corporal em 6 meses antes do diagnóstico.

CRITÉRIOS DE ESTADIAMENTO PARA LINFOMA DE HODGKIN

NÍVEL 1	NÍVEL 2
<p>Estádio I Envolvimento de uma única região linfonodal.</p> <p>OU</p> <p>Envolvimento de um único órgão ou local extralinfático sem envolvimento linfonodal.</p>	<p>Estádio I Envolvimento de uma única região linfonodal.</p> <p>OU</p> <p>Envolvimento de um único órgão ou local extralinfático sem envolvimento linfonodal.</p>
<p>Estádio II Envolvimento de duas ou mais regiões linfonodais do MESMO lado (acima ou abaixo) do diafragma.</p> <p>OU</p> <p>Envolvimento localizado de um único órgão extralinfonodal ou um local associado com linfonodos regionais (exemplo: extensão local de uma área linfonodal em um órgão adjacente) <i>com ou sem</i> envolvimento de outras regiões linfonodais do MESMO (abaixo ou acima) lado do diafragma.</p>	<p>Estádio II Envolvimento de duas ou mais regiões linfonodais do MESMO lado (acima ou abaixo) do diafragma.</p> <p>OU</p> <p>Envolvimento localizado de um único órgão extralinfonodal ou um local associado com linfonodos regionais (exemplo: extensão local de uma área linfonodal em um órgão adjacente) <i>com ou sem</i> envolvimento de outras regiões linfonodais do MESMO (abaixo ou acima) lado do diafragma.</p>
<p>Estádio III Envolvimento de regiões linfonodais em AMBOS os lados do diafragma.</p> <p>Pode estar acompanhado por: extensão extralinfática, em associação com envolvimento de linfonodo adjacente (exemplo: extensão local de uma área de linfonodos para o órgão adjacente) e/ ou envolvimento do baço.</p>	<p>Estádio III Envolvimento de regiões linfonodais em AMBOS os lados do diafragma.</p> <p>Pode estar acompanhado por: extensão extralinfática, em associação com envolvimento de linfonodo adjacente (exemplo: extensão local de uma área de linfonodos para o órgão adjacente) e/ ou envolvimento do baço.</p>
<p>Estádio IV Envolvimento difuso ou disseminado de um ou mais órgãos extralinfáticos com ou sem envolvimento linfonodal associado.</p> <p>OU</p> <p>Envolvimento isolado de órgão extralinfático na ausência de envolvimento linfonodal adjacente, mas associado com doença em locais à distância.</p> <p>OU</p> <p>Qualquer envolvimento do fígado, medula óssea, pulmões (exceto por contiguidade) ou líquido.</p>	<p>Estádio IV Envolvimento difuso ou disseminado de um ou mais órgãos extralinfáticos com ou sem envolvimento linfonodal associado.</p> <p>OU</p> <p>Envolvimento isolado de órgão extralinfático na ausência de envolvimento linfonodal adjacente, mas associado com doença em locais à distância.</p> <p>OU</p> <p>Qualquer envolvimento do fígado, medula óssea, pulmões (exceto por contiguidade) ou líquido.</p>

CÓDIGOS PARA LINFOMA DE HODGKIN

NÍVEL 1		NÍVEL 2	
Estadiamento	Código	Estadiamento	Código
Estádio IA	1A	Estádio IA	1A
Estádio IB	1B	Estádio IB	1B
Estádio IIA	2A	Estádio IIA	2A
Estádio IIB	2B	Estádio IIB	2B
Estádio IIIA	3A	Estádio IIIA	3A
Estádio IIIB	3B	Estádio IIIB	3B
Estádio IVA	4A	Estádio IVA	4A
Estádio IVB	3B	Estádio IVB	3B
Desconhecido	X	Desconhecido	X

4. LINFOMA NÃO-HODGKIN

Grupo diagnóstico e códigos morfológicos da CICI-3: ¹³

2b1* | Linfomas de células precursoras: 9727-9729

2b2 | Linfoma de células B maduras (exceto linfoma de Burkitt): 9670-9671, 9673, 9675, 9678-9680.9684, 9688-9691, 9695, 9698-9699, 9731-9735, 9737-9738, 9761-9762, 9764-9766, 9769**

2b3 | Linfomas de células maduras T e NK: 9702, 9705, 9714, 9716, 9717, 9724, 9767-9768; 9827**

2b4 | Linfoma não-Hodgkin NOS: 9591, 9760

2c | Linfoma de Burkitt: 9687

Códigos topográficos da CID-O3 ¹⁵

C000-C809 (exceto não especificado e excluindo linfomas cutâneos, C44.)

LINFOMA NÃO-HODGKIN

Nível 2 segue o estadiamento de *St Jude/Murphy*. ⁶

DEFINIÇÕES E ANOTAÇÕES

Regiões linfonodais, órgãos ou locais extralinfáticos

Estadiamento requer a avaliação de:

- Número de regiões linfonodais envolvidas, por localização anatômica (exemplo: abaixo ou acima do diafragma). As regiões linfonodais estão na figura 1a e 1b (páginas 19 e 20).
- Número de órgãos ou locais extralinfáticos, por localização anatômica (exemplo: abaixo ou acima do diafragma).

* Códigos morfológicos 9811-9818 e 9837 não estão incluídos no 2b1, mas estão incluídos nas leucemias linfocíticas agudas.

** Atualizado para códigos baseados na classificação WHO de tumores dos tecidos hematopoiéticos e linfoides. ¹⁴

CRITÉRIOS DE ESTADIAMENTO PARA LINFOMA NÃO- HODGKIN

NÍVEL 1	NÍVEL 2
Limitado Sem comprometimento de SNC ou medula óssea.	Estádio I Envolvimento de única massa tumoral ou área linfonodal, excluindo abdômen e mediastino.
	Estádio II Um único tumor (extranodal) com envolvimento de linfonodos regionais. OU Duas ou mais áreas nodais do MESMO lado do diafragma (abaixo ou acima). OU Dois ou mais tumores (extranodais), com ou sem envolvimento de linfonodos regionais, do MESMO lado do diafragma (acima ou abaixo). OU Tumor primário gastrointestinal completamente ressecado, com ou sem envolvimento de linfonodos mesentéricos.
	Estádio III Tumores (extranodais) ou áreas nodais em lados OPOSTOS (acima e abaixo) do diafragma. OU Qualquer tumor primário intratorácico (mediastinal, hilar, pulmonar, pleural ou tímico). OU Tumor primário intra-abdominal extenso (irressecável).* OU Qualquer tumor paraespinal ou epidural. independente de outras lesões.
Avançado Envolvimento liquórico e/ou medula óssea.	Estádio IV Envolvimento liquórico e/ou medula óssea.

* Doença extensa geralmente apresenta disseminação para áreas para-aórticas e retro peritoneais por implantes e placas no mesentério ou peritônio, ou por infiltração direta das estruturas adjacentes ao tumor primário. Pode existir presença de ascite, impossibilitando a ressecção completa do tumor.

CÓDIGOS PARA LINFOMA NÃO-HODGKIN

NÍVEL 1		NÍVEL 2	
Estadiamento	Código	Estadiamento	Código
Limitado	L	Estádio I	1
		Estádio II	2
		Estádio III	3
Avançado	A	Estádio IV	4
Desconhecido	X	Desconhecido	X

5. NEUROBLASTOMA

Grupo diagnóstico e códigos morfológicos da CICI- 3:¹³

4a | Neuroblastoma e ganglioneuroblastoma: 9490, 9500

Códigos topográficos da CID-O3 ¹⁵

C000-C809

NEUROBLASTOMA

O Nível 2 segue o sistema de estadiamento *International Neuroblastoma Risk Group Staging System* (INRGSS).⁷

Os critérios do Nível 1 são representações simplificadas do nível 2 e não requerem avaliação de fatores de risco definidos por exames de imagem.

DEFINIÇÕES E ANOTAÇÕES

Pacientes com tumores primários multifocais devem ser estadiados de acordo com a maior lesão, como definido na tabela abaixo (Tabela de fatores de risco definidos por imagem-FRDI).

Fatores de risco definidos por imagem (FRDI)

O estadiamento necessita da avaliação da ausência (Estádio L1) OU presença de um ou mais (Estádio L2) fatores de risco definidos por imagem listados abaixo. Esses fatores são identificados em relatos dos exames de imagem ao diagnóstico, antes de qualquer ressecção cirúrgica.

- **Extensão de tumor ipsilateral nos dois compartimentos corporais**
Pescoço-tórax, tórax-abdômen, abdômen-pélvis.
- **Pescoço**
Tumor encapsulando carótida e/ou artéria vertebral e/ou veia jugular interna.
Tumor se estendendo até a base do crânio.
Tumor comprimindo a traqueia.
- **Junção Cérvico- torácica**
Tumor encapsulando plexo braquial.
Tumor encapsulando veias subclávias e/ou vertebrais e/ou artéria carótida.
Tumor comprimindo a traqueia.
- **Tórax**
Tumor encapsulando a aorta e/ou seus maiores ramos.
Tumor comprimindo a traqueia e/ou o brônquio principal.
Tumor de mediastino inferior, infiltrando a articulação costo-vertebral, entre T9 a T12.
- **Tóraco-Abdominal**
Tumor encapsulado a aorta e/ou veia cava.
- **Abdômen/pélvis**
Tumor infiltrando a porta hepática e/ou ligamento hepatoduodenal.
Tumor encapsulando ramos da artéria mesentérica superior (raiz).
Tumor encapsulando a origem do eixo celíaco e/ou artéria mesentérica superior.
Tumor invadindo um ou ambos os pedículos renais.
Tumor encapsulando a aorta e/ou veia cava.
Tumor encapsulando vasos ilíacos.
Tumor pélvico atravessando o nervo ciático.
- **Extensão intraespinal do tumor em qualquer que seja a localização, desde que:**
Mais de um terço do canal espinal no plano axial esteja invadido e/ou os espaços leptomeníngeos perimedulares não estejam visíveis e/ou o sinal do cordão espinal esteja anormal.
- **Infiltração de órgãos/estruturas adjacentes**
Pericárdio, diafragma, rim, fígado, bloqueio duodeno-pancreático e mesentério.

CRITÉRIOS DE ESTADIAMENTO PARA NEUROBLASTOMA

NÍVEL 1	NÍVEL 2
<p>Localizado</p> <p>Tumor localizado, não envolvendo estruturas vitais, e confinado em um único compartimento corporal.</p>	<p>Estádio L1</p> <p>Tumor localizado, não envolvendo estruturas vitais como definido pela FRDI, e confinado em um único compartimento corpóreo, pescoço, tórax, abdômen ou pélvis.</p> <p>Uma extensão intraespinal do tumor que não apresente os critérios definidos no FRDI é consistente ao Estádio L1.</p>
<p>Localmente avançado*</p> <p>Tumor localmente avançado com disseminação.</p>	<p>Estádio L2</p> <p>Tumor localmente avançado com uma ou mais FRDI.</p> <p>O tumor pode ser ipsilateralmente contíguo dentro de compartimentos corporais (exemplo: tumor abdominal localizado no lado esquerdo com envolvimento pulmonar, ósseo ou pleural do mesmo lado deve ser considerado Estádio L2).</p> <p>Todavia, um tumor do lado esquerdo com envolvimento pulmonar, ósseo ou pleural do lado direito (ou vice-versa) é definido metastático.</p>
<p>Metastático</p> <p>Doença metastática à distância (exceto para o estadiamento MS).</p>	<p>Estádio M</p> <p>Doença metastática à distância (exemplos: não contígua com tumor primário) exceto quando definido como MS.</p> <p>Envolvimento linfonodal não regional (à distância). Todavia, se o tumor estiver localizado no abdômen superior com aumento de linfonodos mediastinais ou se um tumor pélvico apresentar envolvimento de linfonodos inguinais, estes são considerados como doença localmente avançada.</p> <p>A presença de ascite e/ou derrame pleural, inclusive com células malignas, não constitui doença metastática, a não ser que estejam em um compartimento corporal distante do tumor primário.</p>
<p>MS</p> <p>Doença metastática confinada à pele, fígado e/ou medula óssea em menos de 18 meses (547 dias).</p>	<p>Estádio MS</p> <p>Doença metastática confinada à pele, fígado e/ou medula óssea em menos de 18 meses (547 dias).</p> <p>Cintilografia MIBG tem que ser negativa para osso e medula óssea.</p>

* Doença localmente avançada = Doença loco-regional

CÓDIGOS PARA NEUROBLASTOMA

NÍVEL 1		NÍVEL 2	
Estadiamento	Código	Estadiamento	Código
Localizado	L	Estádio L1	L
Loco regional	LR	Estádio L2	LR
Metastático	M	Estádio M	M
MS	MS	Estádio MS	MS
Desconhecido	X	Desconhecido	X

6. TUMOR DE WILMS

Grupo diagnóstico e códigos morfológicos da CICI-3: ¹³

6a1 | Nefroblastoma; 8959, 8960

Códigos topográficos da CID-O3: ¹⁵

C649

TUMOR DE WILMS

Existem dois sistemas de estadiamento para o tumor de Wilms. ^{8,9}

Ambos os sistemas são baseados nos achados cirúrgicos (exceto Estádio IV que é baseado em metástases à distância ao diagnóstico).

O sistema de estadiamento do COG /*National Wilms Tumor Study Group* (NWTSG) é baseado nos achados cirúrgicos dos pacientes que não receberam quimioterapia prévia à cirurgia.

O sistema de estadiamento da SIOP é baseado nos achados cirúrgicos dos pacientes que receberam quimioterapia prévia à cirurgia.

O estadiamento recomendado vai incorporar ambos os sistemas; a presença do "y" significará estadiamento da SIOP (pacientes que receberam quimioterapia prévia à cirurgia). Sabe-se que a quimioterapia antes da cirurgia diminui o tumor, fazendo com que o paciente passe a apresentar um estadiamento "inferior".

DEFINIÇÕES E ANOTAÇÕES

Em casos de doença bilateral:

- ✖ a presença de doença sincrônica deverá ser anotada.
- ✖ o estadiamento será feito apenas para a lesão mais avançada.

Ao diagnóstico, se os exames de imagem relatarem lesões "suspeitas", "altamente suspeitas" ou "possivelmente suspeitas" deverá ser considerado doença metastática (Estádio IV), independente de quimioterapia ou cirurgias prévias.

CRITÉRIO DE ESTADIAMENTO PARA TUMOR DE WILMS

Baseado em achados cirúrgicos de pacientes que não receberam quimioterapia prévia à cirurgia.

(CHILDREN'S ONCOLOGY GROUP (COG))

NÍVEL 1	NÍVEL 2
Localizado Tumor confinado à área de origem.	Estádio I Tumor limitado ao rim e completamente ressecado: <ul style="list-style-type: none"> » Cápsula renal intacta, não penetrada pelo tumor. » Sem invasão tumoral em veias ou vasos linfáticos do seio renal. » Sem metástases linfonodais ou hematogênicas. » Sem biópsia prévia. » Margens negativas.
	Estádio II Tumor se estende além do rim, mas é completamente ressecado: <ul style="list-style-type: none"> » Tumor penetra a capsula renal. » Tumor em vasos linfáticos ou veias do seio renal. » Tumor na veia renal sem envolvimento de margens. » Ausência de metástases em linfonodos ou à distância. » Margens negativas.
	Estádio III Tumor residual ou metástases não-hematogênicas confinadas ao abdômen: <ul style="list-style-type: none"> » Linfonodos abdominais envolvidos. » Contaminação peritoneal ou implante tumoral. » Ruptura do tumor antes ou durante a cirurgia. » Tumor macroscópico no abdômen. » Biópsia do tumor (incluindo aspiração por agulha fina) antes de remover o rim. » Ressecção de margens envolvidas por tumor.
Metastático Presença de metástases à distância ao diagnóstico.	Estádio IV Presença de metástases hematogênicas ou disseminação além do abdômen, ao diagnóstico .

CRITÉRIO DE ESTADIAMENTO PARA TUMOR DE WILMS

Baseado em achados cirúrgicos de pacientes que **receberam quimioterapia** prévia à cirurgia

(SIOP- INTERNATIONAL SOCIETY OF PAEDIATRIC ONCOLOGY)

NÍVEL 1	NÍVEL 2
Localizado Tumor confinado à área de origem.	Estádio y-I Tumor limitado ao rim e completamente ressecado: <ul style="list-style-type: none"> » Cápsula renal pode ser infiltrada pelo tumor, mas o tumor não alcança a superfície externa. » Tumor pode se projetar ou aumentar de tamanho dentro do sistema pélvico ou ureter, mas não se infiltra. » Vasos do seio renal não envolvidos.
	Estádio y-II Tumor se estende além do rim, mas é completamente ressecado: <ul style="list-style-type: none"> » Tumor penetra a cápsula renal na gordura peri-renal. » Tumor infiltra o seio renal e/ou invade vasos sanguíneos e linfáticos fora do parênquima renal, mas é completamente ressecado.
	Estádio y-III Tumor com ressecção incompleta (extensão macroscópica ou microscópica além das margens de ressecção). <ul style="list-style-type: none"> » Linfonodos abdominais envolvidos, incluindo tumor necrótico ou mudanças induzidas pela quimioterapia. » Ruptura do tumor antes ou durante a cirurgia. » Tumor penetrando a superfície peritoneal. » Trombo tumoral presente na margem de ressecção. » Biópsia cirúrgica antes da ressecção (não inclui biópsia por agulha).
Metastático Presença de metástases à distância ao diagnóstico.	Estádio IV Presença de metástases hematogênicas ou disseminação além do abdômen, ao diagnóstico.

CÓDIGOS PARA TUMOR DE WILMS

<i>CHILDRENS ONCOLOGY GROUP (COG)</i> <i>(sem quimioterapia prévia)</i>			
NÍVEL 1		NÍVEL 2	
Estadiamento	Código	Estadiamento	Código
Localizado	L	Estádio I	1
Metastático	M	Estádio II	2
		Estádio III	3
Desconhecido	X	Estádio IV	4
		Desconhecido	X

CÓDIGOS PARA TUMOR DE WILMS

<i>INTERNATIONAL SOCIETY OF PAEDIATRIC ONCOLOGY (SIOP) (com quimioterapia prévia)</i>			
NÍVEL 1		NÍVEL 2	
Estadiamento	Código	Estadiamento	Código
Localizado	L	Estádio y-I	1
Metastático	M	Estádio y-II	2
		Estádio y-III	3
Desconhecido	X	Estádio y-IV	4
		Desconhecido	X

7. RABDOMIOSSARCOMA

Grupo diagnóstico e códigos morfológicos da CICI-3:¹³

9a | Rbdomiossarcoma; 8900- 8905, 8910, 8912, 8920, 8991

Códigos topográficos da CID-O3¹⁵

C000- C809

RABDOMIOSSARCOMA

O Nível 2 segue a classificação TNM modificada incorporando a localização anatômica da doença.²

DEFINIÇÕES E ANOTAÇÕES

Localizações anatômicas favoráveis e desfavoráveis.

Localizações favoráveis:

- Órbita.
- Cabeça e pescoço (excluindo tumores parameningeos).
- Localização geniturinária (excluindo tumores de bexiga e próstata).

Localizações desfavoráveis:

- Bexiga.
- Próstata.
- Extremidade.
- Cranial.
- Parameningeal.
- Tronco.
- Retroperitônio.
- Todas as outras localizações são consideradas como não favoráveis.

T- Tamanho do tumor

T0= sem evidência de tumor primário.

T1= tumor confinado a um único sitio anatômico.

T1a= tumor ≤ 5cm em seu maior diâmetro.

T1b= tumor > 5 cm em seu maior diâmetro.

T2= extensão além do sitio anatômico.

T2a= tumor ≤ 5cm em seu maior diâmetro.

T2b= tumor > 5cm em seu maior diâmetro.

Tx= sem avaliação das medidas do tumor primário.

N- Linfonodos regionais

N0= linfonodos regionais não envolvidos.

N1= linfonodos regionais envolvidos.

Nx= sem avaliação dos linfonodos regionais.

M- metástases

M0= sem metástases à distância.

M1= com metástases.

CRITÉRIO DE ESTADIAMENTO PARA RABDOMIOSSARCOMA

NÍVEL 1	NÍVEL 2
Localizado Tumor confinado à área de origem, incluindo linfonodos regionais.	Estádio I Localizações anatômicas favoráveis: órbita, cabeça e pescoço (excluindo tumores parameningeos) e localizações geniturinárias (excluindo bexiga e próstata) + qualquer T, qualquer N, M0.
	Estádio II Localizações anatômicas desfavoráveis + T1a, T2a, N0, M0.
	Estádio III Localizações anatômicas desfavoráveis + T1a, T2a, N1, M0 T1b, T2b, qualquer N, M0.
Metastático Presença de metástases à distância.	Estádio IV Qualquer localização anatômica + Qualquer T, qualquer N, M1.

CÓDIGOS PARA RABDOMIOSSARCOMA

NÍVEL 1		NÍVEL 2	
Estadiamento	Código	Estadiamento	Código
Localizado	L	Estádio y-I	1
Metastático	M	Estádio y-II	2
		Estádio y-III	3
Desconhecido	X	Estádio y-IV	4
		Desconhecido	X

8. SARCOMAS DE PARTES MOLES NÃO-RABDOMIOSSARCOMA

Grupo diagnóstico e códigos morfológicos da CICI-3: ¹³

9b | Fibrossarcoma, tumores da bainha nervosa periférica e outros fibrosos: 8810, 8811, 8813-8815, 8821, 8823, 8834-8835, 8820, 8824-8827, 9150, 9160, 9491, 9540-9571, 9580.

9d | Outros sarcomas de partes moles específicos: 8587, 8710-8713, 8806, 8830-8833, 8836, 8840-8842, 8850-8858, 8860-8862, 8870, 8880, 8881, 8890-8898, 8921, 8963, 8982, 8990, 9040-9044, 9120-9125, 9130-9133, 9135, 9136, 9141, 9142, 9161, 9170-9175, 9180, 9210, 9220, 9231, 9240, 9251, 9252, 9260, 9364, 9365, 9373, 9581.

9e | Sarcomas de partes moles inespecíficos: 8800-8805.

Códigos topográficos da CID-O3: ¹⁵

C000- C809, C44.0-C76.8, C80.9 (a menos que especificado de outra forma)

SARCOMAS DE PARTES MOLES NÃO-RABDOMIOSSARCOMA

Nível 2 segue a classificação TNM modificada, incorporando o grau do tumor.²

DEFINIÇÕES E ANOTAÇÕES

T- Tamanho do tumor

T0= sem evidência do tumor primário.

T1= tumor ≤ 5cm em seu maior diâmetro.

T2= tumor > 5 cm e ≤ 10 cm em seu maior diâmetro.

T3= tumor > 10 cm e ≤ 15 cm em seu maior diâmetro.

T4= tumor > 15 cm em seu maior diâmetro.

Tx= sem avaliação das medidas do tumor primário.

N- Linfonodos regionais

N0= linfonodos regionais não envolvidos.

N1= linfonodos regionais envolvidos.

NX= sem avaliação dos linfonodos regionais.

M- metástases

M0= sem metástases à distância.

M1= presença de metástases.

G- grau

G1= grau 1 (bem diferenciado).

G2= grau 2 (moderadamente diferenciado).

G3= grau 3 (pobremente diferenciado).

GX= grau não pode ser avaliado.

CRITÉRIO DE ESTADIAMENTO PARA SARCOMAS DE PARTES MOLES NÃO-RABDOMIOSSARCOMA

NÍVEL 1	NÍVEL 2
Localizado Tumor confinado à área de origem incluindo linfonodos regionais.	Estádio I Qualquer T, N0, M0 G1 ou Gx.
	Estádio II T1, N0, M0 G2 ou G3.
	Estádio III T2/T3/T4, N0, M0 G2 ou G3. OU Qualquer T, N1, M0 Qualquer G (G1, G2, G3 ou GX).
Metastático Presença de metástases à distância.	Estádio IV Qualquer T, qualquer N, M1 Qualquer G (G1, G2, G3 ou GX).

CÓDIGOS PARA SARCOMAS DE PARTES MOLES NÃO-RABDOMIOSSARCOMA

NÍVEL 1		NÍVEL 2	
Estadiamento	Código	Estadiamento	Código
Localizado	L	Estádio y-I	1
Metastático	M	Estádio y-II	2
		Estádio y-III	3
Desconhecido	X	Estádio y-IV	4
		Desconhecido	X

9. OSTEOSSARCOMA

Grupo diagnóstico e códigos morfológicos da CICI-3: ¹³

8a | Osteossarcoma: 9180- 9187, 9191-9195, 9200

Códigos topográficos da CID-O3¹⁵

C400- C419, C760-C768, C809

OSTEOSSARCOMA

Somente dois estadiamentos são recomendados (localizado ou metastático) para ambos os níveis 1 e 2.²

DEFINIÇÕES E ANOTAÇÕES

Lesões “salteadas”, “metástases salteadas” ou implantações no mesmo osso do tumor primário são consideradas localizadas e não metastáticas; caso ocorram em ossos diferentes, são consideradas metastáticas.

CRITÉRIO DE ESTADIAMENTO PARA OSTEOSSARCOMA

NÍVEL 1	NÍVEL 2
Localizado Tumor confinado à área de origem incluindo linfonodos regionais.	Localizado Tumor confinado à área de origem incluindo linfonodos regionais.
Metastático Presença de metástases à distância.	Metastático Presença de metástases à distância.

CÓDIGOS PARA OSTEOSSARCOMA

NÍVEL 1		NÍVEL 2	
Estadiamento	Código	Estadiamento	Código
Localizado	L	Localizado	L
Metastático	M	Metastático	M
Desconhecido	X	Desconhecido	X

10. SARCOMA DE EWING

Grupo diagnóstico e códigos morfológicos da CICI-3¹³

8c1 | Tumor de Ewing e tumor ósseo de Askin: 9260, 9365

8c2 | pPNET de osso: 9363-9364

Códigos topográficos da CID-O3¹⁵

C400- C419, C760-C768, C809 (a menos que especificado de outra forma)

SARCOMA DE EWING

Somente dois estadiamentos são recomendados (localizado ou metastático) para ambos os níveis 1 e 2.

CRITÉRIO DE ESTADIAMENTO PARA SARCOMA DE EWING

NÍVEL 1	NÍVEL 2
Localizado Tumor confinado à área de origem incluindo linfonodos regionais.	Localizado Tumor confinado à área de origem incluindo linfonodos regionais.
Metastático Presença de metástases à distância.	Metastático Presença de metástases à distância.

CÓDIGOS PARA SARCOMA DE EWING

NÍVEL 1		NÍVEL 2	
Estadiamento	Código	Estadiamento	Código
Localizado	L	Localizado	L
Metastático	M	Metastático	M
Desconhecido	X	Desconhecido	X

11. RETINOBLASTOMA

Grupo diagnóstico e códigos morfológicos da CICI-3: ¹³

5 | Retinoblastoma; 9510-9514

Códigos topográficos da CID-O3¹⁵

C692

RETINOBLASTOMA

Nível 2 segue o Sistema Internacional de Estadiamento do Retinoblastoma (IRSS) ¹⁰
O estadiamento no Nível 2 é determinado após a enucleação, com a classificação patológica.

DEFINIÇÕES E ANOTAÇÕES

Em casos de doença bilateral:

- ✖ presença de doença sincrônica deve ser anotada.
- ✖ para o estadiamento, somente o olho mais avançado deve ser relatado.

CRITÉRIO DE ESTADIAMENTO PARA RETINOBLASTOMA

NÍVEL 1	NÍVEL 2
Localizado Intraocular.	Estádio 0 Tumor confinado ao globo. A enucleação ainda não foi realizada (paciente com tratamento "conservador" com terapia focal ou quimioterapia).
	Estádio I Enucleação com margens negativas.
	Estádio II Enucleação com doença residual microscópica.
Regional Extensão orbital ou linfonodos regionais.	Estádio III Extensão regional: envolvimento da órbita e/ou extensão linfonodal pré-auricular ou cervical.
Metastático Presença de metástases à distância.	Estádio IV Presença de metástases à distância.

CÓDIGOS PARA RETINOBLASTOMA

NÍVEL 1		NÍVEL 2	
Estadiamento	Código	Estadiamento	Código
Localizado	L	Estádio 0	0
		Estádio I	1
		Estádio II	2
Regional	R	Estádio III	3
Metastático	M	Estádio IV	4
Desconhecido	X	Desconhecido	X

12. HEPATOBLASTOMA

Grupo diagnóstico e códigos morfológicos da CICI-3: ¹³

7a | Hepatoblastoma; 8970

Códigos topográficos da CID-O3¹⁵

C220

HEPATOBLASTOMA

Somente dois estadiamentos serão recomendados para ambos os níveis 1 e 2.²

CRITÉRIOS DE ESTADIAMENTO PARA HEPATOBLASTOMA

NÍVEL 1	NÍVEL 2
Localizado Tumor confinado ao fígado, incluindo linfonodos regionais.	Localizado Tumor confinado ao fígado, incluindo linfonodos regionais.
Metastático Presença de metástases à distância.	Metastático Presença de metástases à distância.

CÓDIGOS PARA HEPATOBLASTOMA

NÍVEL 1		NÍVEL 2	
Estadiamento	Código	Estadiamento	Código
Localizado	L	Localizado	L
Metastático	M	Metastático	M
Desconhecido	X	Desconhecido	X

13. TUMOR TESTICULAR

Grupo diagnóstico e códigos morfológicos da CICI-3: ¹³

9b | Tumor germinativo maligno gonadal: 9060-9065, 9070-9073, 9080-9085, 9090, 9091, 9100, 9101

Códigos topográficos da CID-O3: ¹⁵

C620- C629

TUMOR TESTICULAR

Nível 2 segue a classificação TNM modificada.²

DEFINIÇÕES E ANOTAÇÕES PARA O NÍVEL 2

T - tumor

A extensão do tumor primário é geralmente classificada após a orquiectomia radical e, por essa razão, um estadiamento patológico deve ser utilizado.

pTx | tumor primário não pode ser avaliado.

pT0 | sem evidência de tumor primário (exemplos: tecido cicatricial no testículo).

pT1 | tumor limitado ao testículo e epidídimo sem invasão vascular/linfática; tumor pode invadir a túnica albugínea sem envolvimento da túnica vaginal.

pT2 | tumor limitado ao testículo e epidídimo com invasão vascular/linfática ou tumor se estendendo através da túnica albugínea com envolvimento da túnica vaginal.

pT3 | tumor invade o cordão espermático com ou sem invasão vascular/linfática.

pT4 | tumor invade o escroto com ou sem invasão vascular/linfática.

Nota: exceto para pT4, a extensão do tumor é classificada pela orquiectomia radical. Tx é utilizado se a orquiectomia radical não for realizada.

N - linfonodos regionais

Nx | linfonodos regionais não foram avaliados.

N0 | sem invasão de linfonodos regionais.

N1 | metástases com massa linfonodal com 2 cm ou menos em seu maior diâmetro; ou múltiplos linfonodos, nenhum com mais de 2 cm em seu maior diâmetro.

N2 | metástases com massa linfonodal maior que 2 cm, porém não mais que 5 cm em seu maior diâmetro; ou múltiplos linfonodos, sendo qualquer um maior que 2 cm, porém menor que 5 cm em seu maior diâmetro.

N3 | metástases com massa linfonodal maior que 5 cm em seu maior diâmetro.

pN - Patologia dos linfonodos regionais

pNX | linfonodos regionais não avaliados.

pN0 | ausência de metástases nos linfonodos regionais.

pN1 | metástases com massa linfonodal de 2cm ou menos em seu maior diâmetro e 5 ou menos linfonodos positivos, nenhum maior que 2 cm em seu maior diâmetro;

pN2 | metástases com massa linfonodal maior que 2 cm, mas não maior que 5 cm em seu maior diâmetro; ou mais que 5 linfonodos positivos, nenhum maior que 5 cm; ou evidencia de extensão extralinfonodal do tumor.

pN3 | metástases com massa linfonodal maior que 5 cm em seu maior diâmetro.

M - metástases à distância

M0 - ausência de metástases à distância.

M1- presença de metástases à distância.

CRITÉRIO DE ESTADIAMENTO PARA TUMOR TESTICULAR

NÍVEL 1	NÍVEL 2
Localizado Tumor confinado ao testículo.	Estádio I Qualquer T. N0. M0.
Regional Extensão do tumor para os seguintes linfonodos regionais: <ul style="list-style-type: none"> » Intercavoaórtico. » Paraórtico (periaórtico). » Paracaval. » Pré-aórtico. » Pré-caval. » Retroaórtico. » Ao longo do cordão espermático. 	Estádio II Qualquer T. N1. N2. N3. M0.
Metastático Presença de metástases à distância.	Estádio III Qualquer T. Qualquer N. M1.

CÓDIGOS PARA TUMOR TESTICULAR

NÍVEL 1		NÍVEL 2	
Estadiamento	Código	Estadiamento	Código
Localizado	L	Estádio I	1
Regional	R	Estádio II	2
Metastático	M	Estádio III	3
Desconhecido	X	Desconhecido	X

14. TUMOR OVARIANO

Grupo diagnóstico e códigos morfológicos da CICI-3: ¹³

10c | Tumor germinativo maligno gonadal; 9060-9065, 9070-9073, 9080-9085, 9090, 9091,9100,9101

Códigos topográficos da CID-O3: ¹⁵

C569

TUMOR OVARIANO

Nível 2 segue o estadiamento FIGO.¹¹

CRITÉRIO DE ESTADIAMENTO PARA TUMOR OVARIANO

NÍVEL 1	NÍVEL 2
Localizado Tumor confinado ao ovário.	Estádio I Tumor confinado ao ovário (um ou ambos).
Regional Tumor envolvendo um ou ambos os ovários, com extensão pélvica e/ou disseminação peritoneal fora da pélvis e/ou linfonodos retroperitoneais.	Estádio II Tumor envolvendo um ou ambos os ovários, com extensão pélvica.
	Estádio III Tumor envolvendo um ou ambos os ovários com confirmação citológica ou histológica de disseminação para o peritônio fora da pélvis e/ou metástases para os linfonodos retroperitoneais.
Metastático Presença de metástases à distância, excluindo metástases para o peritônio.	Estádio IV Presença de metástases à distância, excluindo metástases para o peritônio.

CÓDIGOS PARA TUMOR OVARIANO

NÍVEL 1		NÍVEL 2	
Estadiamento	Código	Estadiamento	Código
Localizado	L	Estádio I	1
Regional	R	Estádio II	2
		Estádio III	3
Metastático	M	Estádio IV	4
Desconhecido	X	Desconhecido	X

15. MEDULOBLASTOMA E OUTROS TUMORES EMBRIONÁRIOS DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL (SNC)

Grupo diagnóstico e códigos morfológicos da CICI-3: ¹³

3c1 | Meduloblastoma: 9470-9472; 9474, 9480*

3c2 | PNET: 9473*

3c3 | Meduloepitelioma: 9501-9504*

3c4 | Tumor rabdoide/ teratoide atípico: 9508*

3e3 | Somente pinealoblastoma está incluído: 9362*

Códigos topográficos da CID-O3:¹⁵

C700- C729, C753

MEDULOBLASTOMA E OUTROS TUMORES EMBRIONÁRIOS DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL (SNC)

Nível 2 segue o sistema de estadiamento M.¹²

CRITÉRIO DE ESTADIAMENTO PARA MEDULOBLASTOMA

NÍVEL 1	NÍVEL 2
Localizado Doença localizada.	M0 Sem doença visível na ressonância magnética (RNM) além do local primário e sem células tumorais no líquido.
	M1 Células tumorais no líquido.
Metastático Doença além do local primário (isto é: outros locais no cérebro ou canal medular, células tumorais no líquido ou metástases à distância).	M2 Metástases visíveis no cérebro.
	M3 Metástases visíveis no canal medular ou metástases visíveis na junção cérvico-medular.
	M4 Metástases fora do SNC.

CÓDIGOS PARA MEDULOBLASTOMA

NÍVEL 1		NÍVEL 2	
Estadiamento	Código	Estadiamento	Código
Localizado	L	M0	M0
Metastático	M	M1	M1
		M2	M2
		M3	M3
		M4	M4
Desconhecido	X	Desconhecido	X

* inclui tumores com comportamento não maligno para todas as morfologias.

16. EPENDIMOMA

Grupo diagnóstico e códigos morfológicos da CICI-3: ¹³

3a1 | Ependimoma: 9383, 9391-9394*

Códigos topográficos da CID-O3: ¹⁵

C710- C729

EPENDIMOMA

Nível 2 segue o sistema de estadiamento M. ¹²

CRITÉRIO DE ESTADIAMENTO PARA EPENDIMOMA

NÍVEL 1	NÍVEL 2
Localizado Doença localizada.	M0 Sem doença visível na ressonância magnética (RNM) além do local primário e sem células tumorais no líquido.
Metastático Doença além do local primário (isto é: outros locais no cérebro ou canal medular, células tumorais no líquido ou metástases à distância).	M1 Células tumorais no líquido.
	M2 Metástases visíveis no cérebro.
	M3 Metástases visíveis no canal medular ou metástases visíveis na junção cérvico-medular.
	M4 Metástases fora do SNC.

CÓDIGOS PARA EPENDIMOMA

NÍVEL 1		NÍVEL 2	
Estadiamento	Código	Estadiamento	Código
Localizado	L	M0	M0
Metastático	M	M1	M1
		M2	M2
		M3	M3
		M4	M4
Desconhecido	X	Desconhecido	X

* inclui tumores com comportamento não-maligno para todas as morfologias.

REFERÊNCIAS

1. Gupta S, Aitken JF, Bartels U, et al. Paediatric cancer stage in population-based cancer registries: the Toronto consensus principles and guidelines. *Lancet Oncol.* 2016;17:e163-e172.
2. Brierley J, Gospodarowicz M, Wittekind C. eds. *The TNM Classification of malignant Tumours*, 8th edition. ed. Lyon, France: Union for International Cancer Control (UICC), 2016.
3. Winick N, Devidas M, Chen S, et al. Impact of Initial CSF Findings on Outcome Among Patients With National Cancer Institute Standard- and High-Risk B-Cell Acute Lymphoblastic Leukemia: A Report From the Children's Oncology Group. *J Clin Oncol.* 2017;35:2527-2534.
4. Abbott BL, Rubnitz JE, Tong X, Srivastava DK, Pui CH, Ribeiro RC, Razzouk BI. Clinical significance of central nervous system involvement at diagnosis of pediatric acute myeloid leukemia: a single institution's experience. *Leukemia.* 2003;17:2090-6.
5. Carbone PP, Kaplan HS, Musshoff K, Smithers DW, Tubiana M. Report of the Committee on Hodgkin's Disease Staging Classification. *Cancer Res.* 1971;31:1860-1.
6. Murphy SB. Classification, staging and end results of treatment of childhood non-Hodgkin's lymphomas: dissimilarities from lymphomas in adults. *Semin Oncol.* 1980;7:332-9.
7. Monclair T, Brodeur GM, Ambros PF, et al. INRG Task Force The International Neuroblastoma Risk Group (INRG) staging system: an INRG Task Force report. *J Clin Oncol.* 2009 Jan 10;27(2):298-303.
8. Metzger ML, Dome JS. Current therapy for Wilms' tumor. *Oncologist.* 2005;10:815-26.
9. Orkin S, Fischer D, Look A, Lux S, Ginsberg D, Nathan D. *Oncology of infancy and Childhood.* ed. Philadelphia, PA: Saunders, 2009.
10. Chantada G, Doz F, Antoneli CB, et al. A proposal for an international retinoblastoma staging system. *Pediatr Blood Cancer.* 2006;47:801-5.
11. Prat J; FIGO Committee on Gynecologic Oncology. Staging classification for cancer of the ovary, fallopian tube, and peritoneum *Int J Gynaecol Obstet.* 2014;124:1-5.
12. Harisiadis L, Chang CH. Medulloblastoma in children: a correlation between staging and results of treatment. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1977;2:833-41.
13. Steliarova-Foucher E, Stiller C, Lacour B, Kaatsch P. International Classification of Childhood Cancer, third edition. *Cancer.* 2005 1;103(7):1457-67.
14. Swerdlow S, Campos E, Harris N, Jaffe E, Pileri S, Stein H, Thiele J, eds. *WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues: WHO Classification, Revised 4th Edition*, Volume 2ed. Lyon, France: WHO, 2008.
15. Fritz A, Percy C, Jack A, Shammugaratnum K, Sobin L, Parkin DM, Whelan S, eds. *International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O): Third edition ed.* Geneva, Switzerland: WHO, 2000.



Realização



Apoio

