

TUMORES MALIGNOS DE CABEÇA E PESCOÇO EM PACIENTES COM MENOS DE 18 ANOS DE IDADE

HEAD AND NECK TUMORS IN PATIENTS UNDER THE AGE OF EIGHTEEN YEARS

Marcos Brasilino de Carvalho¹

Abrão Rapoport, TCBC-SP²

Antonio Sérgio Fava³

Jossi L. Kanda³

Ricardo Pires de Souza³

Augusto F. Mendes⁴

RESUMO: A conduta ideal para os pacientes menores de 18 anos portadores de tumores malignos da região de cabeça e pescoço não é uniforme nos escassos relatos de literatura. Com o objetivo de mostrar e discutir a experiência no atendimento de cinquenta casos tratados no Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço do Complexo Hospitalar Heliópolis, no período de 1978 a 1994, os autores procederam a uma análise retrospectiva de sua casuística. Os tipos histológicos mais frequentes foram os derivados da linhagem epitelial, 24 casos (48%) e, entre eles, o carcinoma mucoepidermóide. Entre os tumores derivados do tecido mesenquimal, os mais frequentes foram o rabdomiossarcoma e os linfomas. A cavidade oral foi o sítio mais frequentemente acometido (15 casos, 30%). Entre todos os pacientes, apenas 21 (42%) estavam vivos e sem evidência de doença em atividade por um período que variou de seis meses a 18 anos. Quatorze (28%) pacientes morreram em decorrência de doença não controlada após um período que variou de dez dias a dois anos a contar da data do final do tratamento. De quatorze (28%) pacientes não pudemos obter informações atualizadas de suas condições e foram considerados perdidos de seguimento. Estes tumores não devem ser vistos como neoplasias de adultos localizadas em pacientes pediátricos; devem ser estudados e abordados como uma doença que apresenta características próprias e que exigem, como no adulto, que a primeira intervenção para o diagnóstico ou para o tratamento não seja intempestiva e, de fato, tenha resolubilidade.

Unitermos: Neoplasia maligna de cabeça e pescoço; Neoplasia maligna na infância; Tratamento de neoplasia maligna de cabeça e pescoço; Carcinoma e sarcomas na infância.

INTRODUÇÃO

A evolução dos tumores que ocorrem na infância é geralmente caracterizada por maior agressividade do que quando os pacientes já são adultos. Por outro lado, o médico assistente fica muitas vezes constrangido em indicar tratamento que possa exigir da criança certo grau de sofrimento e, as vezes, convivência com deformidades estéticas e sérias limitações funcionais.

Esta questão é certamente mais aguda quando estas neoplasias estão sediadas na região da cabeça e pescoço, não só pela multiplicidade de órgãos e tecidos que podem originá-

las, mas, também, pela existência de estruturas vitais muito próximas umas das outras que propiciam comprometimento tumoral concomitante e precoce. Muitos elementos anatômicos desta região, uma vez atingidos pela neoplasia, são irremediáveis, seja por sua remoção ser incompatível com a vida, seja pela impossibilidade de reconstruir e reabilitar dentro dos recursos disponíveis atuais.

Com o objetivo de contribuir para a melhor compreensão destas neoplasias e para auxílio na escolha do tratamento de pacientes nesta faixa etária, procedemos à revisão dos casos tratados no Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço do Complexo Hospitalar Heliópolis de 1978 a 1994.

1. Chefe do Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço.
2. Coordenador do Curso de Pós-Graduação do Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço.
3. Membros do Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço.
4. Ex-Residente do Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço.

Recebido em 19/5/97

Aceito para publicação em 14/8/97

Trabalho realizado no Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço do Complexo Hospitalar Heliópolis.

MATERIAL E MÉTODOS

Esta casuística é composta por cinquenta pacientes portadores de neoplasia maligna da região de cabeça e pescoço, com idade, no momento do diagnóstico, igual ou inferior a 18 anos. No período de 1978 a 1994 foram atendidos 4.028 casos com diagnóstico de neoplasia maligna de região de cabeça e pescoço, sendo que 1,13% (cinquenta casos) ocorreu em pacientes abaixo de 18 anos de idade. Todos tinham diagnóstico comprovado pelo exame histopatológico e não foram incluídos os linfomas primitivos de linfonodos cervicais e nem os tumores que atingiam esta região secundariamente. O tratamento constou de cirurgia, radioterapia ou quimioterapia, empregados em associação ou isoladamente, dependendo da extensão e tipo histológico da neoplasia. Foram avaliadas as distribuições por tipo histológico, localização, faixa etária e a orientação terapêutica geral adotada.

RESULTADOS

A tabela 1 mostra a distribuição por faixa etária e por tipo histológico. Nesta casuística, a maioria dos casos concentrou-se entre 13 e 18 anos (59,6%) e os tipos histológicos mais frequentes foram os derivados da linhagem epitelial, 24 casos (48%) e, entre eles, o carcinoma mucoepidermóide. Entre os tumores derivados do tecido mesenquimal os mais frequentes foram o rhabdomyosarcoma e os linfomas.

Tabela 1
Distribuição segundo o tipo histológico e a faixa etária

Tipo Histológico	Idade			Total
	0-6 anos	7-12 anos	13-18 anos	
Carcinoma mucoepidermóide	—	2	5	7
Carcinoma indiferenciado	1	—	6	7
Adenocarcinoma	—	—	1	1
Carcinoma espinocelular	1	—	3	4
Adenocarcinoma papilífero	—	1	4	5
Rhabdomyosarcoma	2	1	2	5
Fibrossarcoma	1	3	—	4
Lipossarcoma	1	1	—	2
Osteossarcoma	—	—	1	1
Mixossarcoma	—	—	1	1
Sarcoma de Ewing	—	—	1	1
Hemangiendotelioma	1	—	—	1
Hemangiopericitoma	1	—	—	1
Linfoma de Burkitt	2	1	1	4
Linfoma não Hodgking	—	1	4	5
Melanoma maligno	—	—	1	1
Total	10 (20%)	10 (20%)	30 (60%)	50

A cavidade oral foi o sítio mais frequentemente acometido (15 casos, 30%), e o tipo histológico predominante foi o carcinoma mucoepidermóide de pequenas glândulas salivares

(Tabela 2). Entre todos os pacientes, apenas 21 (42%) estavam vivos e sem evidência de doença em atividade por um período que variou de seis meses a 18 anos; quatorze (28%) pacientes morreram em decorrência de doença não controlada após um período que variou de dez dias a dois anos a contar da data do final do tratamento.

De 14 (28%) pacientes não pudemos obter informações atualizadas de suas condições e foram considerados perdidos de seguimento.

DISCUSSÃO

Os tumores primitivos dos tecidos linfáticos são, nesta faixa etária, os mais frequentemente descritos na literatura. Neste estudo optamos por excluir as neoplasias malignas primitivas de linfonodos cervicais, pois estes casos geralmente não suscitam dúvidas quanto ao diagnóstico e são encaminhadas a serviços de hematologia ou oncologia pediátrica que já possuem protocolos terapêuticos definidos. Pretendemos discutir organizando este tema pelo tipo histológico, por sítio de origem, colocando o ponto de vista da literatura predominante e o que pudemos concluir com a condução destes cinquenta pacientes.

Cavidade oral

Enquanto nos pacientes adultos mais de 90% dos tumores malignos são originários do epitélio de revestimento e resultam em carcinomas epidermóides, em pacientes jovens este tipo histológico de neoplasia é muito raro e os tumores mesenquimais apresentam maior incidência. Este fato representa sempre uma questão a ser superada, pois neoplasias desta natureza, quando são diagnosticadas em outras localizações, para que se obtenham índices de cura razoáveis, recomenda-se que a exérese seja protegida por ampla margem de segurança.

Os recursos oferecidos pelos métodos de diagnóstico por imagem, particularmente a tomografia computadorizada (TC) ou a ressonância magnética (RM), podem auxiliar na determinação dos limites de envolvimento dos tecidos moles adjacentes, principalmente quando este ocorre através de extensão submucosa, e na caracterização de eventual invasão óssea, colaborando no planejamento terapêutico. Por limitações de ordem anatômica é evidente que a cirurgia para a remoção de tumores da cavidade oral, quando oferece margem de segurança tridimensional de 1,0cm ao redor da lesão, certamente provocará séria perda de tecidos moles e de osso. Como consequência, quanto menor for a idade e o tamanho da criança, as pequenas dimensões das estruturas anatômicas da boca representam fator de dificuldade adicional. Por isto recomendamos que a margem varie de 0,5cm a 1,0cm de tecido sadio ao redor do tumor, utilizando o bisturi elétrico a fim de aproveitar a maior termolabilidade da célula neoplásica, e a associação com a radioterapia ou quimioterapia para os tipos histológicos menos diferenciados.

Tabela 2
Distribuição segundo o sítio de origem e tipo histológico

Local	n (%)	Tipo histológico	Estado atual	Tempo após tratamento
Boca gengiva	15 (30) 8	linfoma (1)	ps	(1 mês)
		rabdomiossarcoma (1)	vsed	(7 anos)
		mixossarcoma (1)	moca	(1 mês)
		fibrossarcoma (1)	vsed	(18 anos)
		carcinoma epidermóide (2)	moca	(6 meses)
			vsed	(11 anos)
		hemangioendotelioma (1)	vsed	(10 anos)
		adenocarcinoma (1)	vsed	(14 anos)
palato duro	3	carcinoma mucoepidermóide (3)	vsed	(8 anos)
			vsed	(10 anos)
			vsed	(10 anos)
palato mole	2	carcinoma epidermóide (1)	vsed	(8 anos)
		hemangiopericitoma(1)	ps	(1 mês)
região jugal	1	lipossarcoma (1)	vsed	(5 anos)
retromolar	1	carcinoma mucoepidermóide (1)	pssed	(5 anos)
Gl. salivar Parótida	7 6 (12,0)	linfoma (1)	vsed	(5 anos)
		fibrossarcoma (1)	vsed	(13 anos)
		carcinoma indiferenciado (2)	moca	(10 dias)
			vsed	(12 anos)
		carcinoma mucoepidermóide (2)	pssed	(2 anos)
			pssed	(5 anos)
Submandibular	1	carcinoma mucoepidermóide	pssed	(1 mês)
Mandíbula	5 (10)	linfoma de Burkitt (2)	moca	(1 mês)
			moca	(18 meses)
		osteossarcoma (1)	moca	(2 anos)
		sarcoma de Ewing (1)	moca	(1 ano)
		fibrossarcoma (1)	vsed	(15 anos)
Nasofaringe	6 (12)	linfoma (1)	pssed	(1 ano)
		carcinoma indiferenciado (5)	moca 3	(12 e 5 meses; 1 ano)
			pssed	(3 meses)
		vsed	(4 anos)	
Órbita	3 (6)	rabdomiossarcoma (2)	moca 2	(1 ano; 2 meses)
		lipossarcoma (1)	pssed	(5 meses)
Tireóide	5 (10)	carcinoma papilífero (5)	vsed 5	(4; 4; 8; 12; 16 anos)

Outras localizações: antromaxilar (rabdomiossarcoma), tonsila palatina (linfoma); fossa nasal (rabdomiossarcoma) maxilar superior (linfoma de Burkitt - 2 casos), laringe (carcinoma epidermóide), região temporal (fibrossarcoma, linfoma), couro cabeludo (melanoma maligno)

moca - morto da doença; vsed - vivo sem evidência de doença; pssed - perdido de seguimento sem evidência de doença

Entretanto, como se trata de pacientes jovens, com expectativa de vida mais longa do que a referida para pacientes adultos, o uso da radioterapia deve ter indicação muito criteriosa diante da possibilidade de indução de uma segunda neoplasia primária dentro do campo de irradiação.¹ Em vista disso, algumas vezes é preferível que o cirurgião estenda um pouco mais sua margem de segurança, ainda que para isso tenha de recorrer a práticas reconstrutivas mais complexas, mas que possa evitar a indicação da radioterapia pós-operatória.

Com relação à abordagem sobre a mandíbula, evidentemente, se o tumor é primitivo do osso ou este é secundariamente invadido em grande extensão, serão poucas as possibilidades de podermos preservar a continuidade do arco e, nestes casos, obrigados a realizar mandibulectomia seccional, é imperioso que se reconstrua o segmento ósseo removido, seja por enxerto livre de osso ou por transplante microcirúrgico. Por outro lado, quando o osso a ser removido é do andar superior da boca e, conseqüentemente, a cirurgia provocar fístula oronasal ou orosinusal, é aconselhável que este defeito seja reparado, não por cirurgia plástica, mas proteticamente, por meio de peças obturadoras que oferecem excelentes resultados estéticos e funcionais, além de apresentarem a vantagem de poder ser facilmente removidas propiciando exame oncológico fidedigno da cavidade durante o seguimento.

Na nossa casuística, 15 casos apresentavam o diagnóstico de neoplasia maligna da cavidade oral; as gengivas foram a sede mais comum e o carcinoma muco epidermóide de pequena glândula salivar o tipo histológico mais encontrado. As localizações preferenciais dos tumores, assim como o tipo histológico, variam de autor para autor. Isto, em parte, é explicado pela variação étnica das casuísticas e, principalmente, pela variedade de critérios de delimitação da faixa etária estudada e também pela inclusão ou exclusão de alguns tipos de neoplasia, como os linfomas, retinoblastomas, tumores de tireóide, etc. Jaffé,² estudando 178 pacientes com tumor maligno da região da cabeça e pescoço, excluiu os tumores cerebrais, odontogênicos e os retinoblastomas, e a faixa etária variou de 0 a 21 anos de idade. O subsítio primário mais freqüente dentro da cavidade oral, na sua casuística, foi a bochecha (nove casos), mas neste grupo estavam incluídos os tumores primitivos do maxilar superior. O tipo histológico mais comum foi o rabdomiossarcoma. Aquele autor não refere nenhum caso de carcinoma mucoepidermóide e nenhum caso de tumor primitivo da gengiva. Son & Knap,³ relatando a experiência da Universidade de Yale no tratamento dos pacientes com carcinoma de cavidade oral e orofaringe, referem que 27 (2,7%) tinham menos de 40 anos de idade e apenas três tinham menos de 18 anos. Estes casos eram primitivos da gengiva superior, da região jugal e da língua, e o diagnóstico histopatológico foi de carcinoma epidermóide; apenas um permanecia vivo. Sarkaria & Harari⁴ enfatizam a maior agressividade do carcinoma epidermóide de língua em pacientes jovens e recomendam tratamento também mais agres-

sivo para que se obtenha melhora no prognóstico. Entre seus casos havia apenas um paciente com menos de 18 anos, e este, apesar de estadiado como T1N0 M0, veio a falecer 15 meses após o diagnóstico.

Entre nossos pacientes, tivemos dois casos cujo exame histopatológico confirmou um carcinoma epidermóide e o sítio primário era a gengiva superior; um foi a óbito por disseminação regional e metástases pulmonares seis meses após o diagnóstico e o outro está vivo e sem evidência de doença há 11 anos. O palato mole foi a sede da lesão primária em dois pacientes: um era carcinoma epidermóide, e o outro, o diagnóstico foi de hemangiopericitoma. O paciente com carcinoma epidermóide de palato mole foi tratado por cirurgia, que consistiu de exérese ampla por via natural, e mantém-se bem, sem evidência de doença há oito anos.

Em pacientes adultos, a ocorrência de carcinoma epidermóide de cavidade oral e orofaringe está geralmente associada ao consumo crônico de bebidas alcoólicas e ao tabagismo. Nenhum dos nossos pacientes referiu ser tabagista ou etilista, mas, como ressaltaram Pratt & Douglass,⁵ o início cada vez mais precoce do consumo de tabaco e de bebidas alcoólicas entre escolares tende a aumentar o período de exposição a estes agentes carcinogênicos e, como consequência, a ocorrência de neoplasias malignas em pacientes cada vez mais jovens.

Algumas condições genéticas têm sido associadas ao carcinoma epidermóide em crianças. A síndrome KID (Keratitits, Ichthyosis & Deafness) é uma doença geneticamente transmitida e tem sido relacionada a tumores malignos de pacientes jovens.⁶ Grob et al⁷ encontraram na literatura até 1987, 28 casos relatados desta síndrome e havia dois casos com carcinoma de língua em crianças de 6 e 7 anos respectivamente. A *xeroderma pigmentosum (xp)* é uma desordem genética autosômica recessiva caracterizada pela hipersensibilidade à radiação ultravioleta e defeito na reparação do DNA. Pacientes com xp apresentam anormalidades cutâneas, oculares, orais e neurológicas. Kraemer et al⁸ analisaram 830 casos publicados desta doença e encontraram referência a carcinoma epidermóide de língua em 13 pacientes, de gengiva em dois, e de palato em um paciente. A anemia de Fanconi é um defeito autossômico recessivo raro onde os pacientes apresentam pancitopenia com hipoplasia de medula óssea e incidência aumentada de leucemia e outros tumores como o carcinoma hepatocelular e o carcinoma epidermóide. Kaplan et al⁹ identificaram sete casos relatados de carcinoma epidermóide de cabeça e pescoço em pacientes com anemia de Fanconi, mas apenas três pacientes, com carcinoma de língua, tinham menos de 15 anos de idade. Pacientes portadores de retinoblastoma que foram tratados e sobreviveram apresentam uma alta incidência de segundo tumor primário. O segundo tumor primário mais comum é o osteossarcoma, e Nuutinen et al,¹⁰ revendo a literatura, observaram que a ocorrência de tumores epiteliais entre sobreviventes de retinoblastoma era muito rara e publicaram o primeiro caso de carcinoma epidermóide de língua em uma

menina de dez anos, que tinha sido tratada de retinoblastoma bilateral.

Outros fatores etiológicos relacionados à nutrição, tabagismo passivo, trauma podem ser responsabilizados como causa de tumores malignos. Entretanto, em nenhum dos nossos casos de carcinoma epidermóide de cavidade oral ou faringe, nem predisposição genética nem outros fatores comumente envolvidos na origem do câncer do adulto puderam ser identificados. Estes casos podem, de fato, ser considerados verdadeiras formas esporádicas de carcinoma epidermóide.

Os pacientes com diagnóstico de carcinoma mucoepidermóide da cavidade oral somaram quatro casos (palato duro, três casos, e área retromolar, um caso). Dois foram tratados com excisão local ampla seguida de radioterapia pós-operatória, e ambos estão vivos e sem evidência de doença há cinco e oito anos respectivamente. Os dois restantes foram tratados apenas com ressecção local: um foi considerado perdido de seguimento por não ter sido possível obter informações atualizadas de seu estado após um ano do tratamento, e outro apresenta extensa recidiva envolvendo todo o palato, após dez anos de tratamento inicial. Atualmente, com maior conhecimento da história natural do carcinoma mucoepidermóide e maior precisão na graduação histológica, na nossa opinião, a cirurgia isolada que possa contar com ampla margem de segurança livre de neoplasia é suficiente para oferecer bons resultados quando se tratar de carcinoma mucoepidermóide de baixo grau de malignidade e a localização e extensão da doença permitirem uma ressecção adequada. A associação com a radioterapia fica restrita aos casos classificados como de alto grau de malignidade ou quando as margens de segurança cirúrgica não tenham sido satisfatórias. Todos os casos com diagnóstico de carcinoma mucoepidermóide desta casuística foram classificados como de baixo grau de malignidade e esta predominância entre pacientes pediátricos é também referida na literatura.¹¹ Talvez seja esta a razão da evolução mais favorável desta neoplasia observada em pacientes mais jovens, que raramente conduz ao óbito.

As neoplasias primitivas dos tecidos moles que ocorrem na infância encontram na região da cabeça e do pescoço sua localização preferencial. Destes tumores, o rabdomiossarcoma é o mais freqüente. As neoplasias de origem mesenquimal, quando primitivas da cavidade oral, trazem o mesmo problema que é colocado quando estão assestados em outros locais do corpo humano. Fundamentalmente, a dificuldade maior refere-se ao controle local e das metástases à distância e, portanto, o exame clínico deve ser o mais detalhado possível e o diálogo com o especialista em diagnóstico por imagem poderá orientar o médico assistente na direção de um estadiamento mais correto. Os nossos casos somaram seis pacientes com tumores não epiteliais da cavidade oral (Tabela 2). A gengiva inferior foi a região mais atingida (quatro casos) e os tipos histológicos foram: rabdomiossarcoma, mixossarcoma, fibrossarcoma e hemangioendotelioma. Os dois últimos tipos histológicos foram tratados por uma exérese, protegida por

ampla margem de segurança, por via natural e estão livres de evidência de doença há dez e 18 anos respectivamente. O caso de mixossarcoma era de um paciente com 17 anos de idade com extensa lesão intra-oral e que foi a óbito poucos dias depois da admissão, por insuficiência respiratória, antes que qualquer tratamento fosse instituído. A paciente portadora de rhabdomyosarcoma de gengiva inferior apresentava uma lesão ulcerada, foi tratada cirurgicamente por hemimandibulectomia e está bem, sem evidência de doença em atividade há sete anos. Atualmente existe uma predisposição em se adotar atitude mais conservadora em relação ao rhabdomyosarcoma através de protocolo que inclui a quimioterapia e a radioterapia. De qualquer modo, a cirurgia não é descartada, embora possa ser mais conservadora, porque a associação com a radioterapia não tem a mesma eficácia quando se trata de lesões envolvendo tecido ósseo. Para lesões pequenas, onde uma exérese limitada pode garantir boa margem de segurança, com baixa morbidade, com poucas repercussões estéticas e funcionais, obviamente a cirurgia tem indicação preferencial. Entretanto, ainda nestes casos, é recomendada a associação da quimioterapia pós-operatória no sentido de reduzir as possibilidades de recorrência da doença, eventualidade esta de prognóstico muito desfavorável.¹²

Glândulas salivares maiores

Entre nossos pacientes, observamos a ocorrência de tumor maligno primitivo de glândula salivar maior em sete casos (seis eram localizados na parótida e um na glândula submandibular), e os tipos histológicos mais frequentes foram o carcinoma mucoepidermóide e o carcinoma indiferenciado. Embora a maior parte das doenças da parótida na infância seja de natureza benigna, quando se trata de neoplasia, a proporção de malignidade chega a 50% e é maior do que nos pacientes adultos.¹³

O exame do paciente deve incluir minuciosa investigação da localização, extensão e possível natureza da lesão. Uma criança que apresenta tumor na região da parótida deve sempre ter sua orofaringe observada, pois um abaulamento da região tonsilar pode representar uma invasão do pólo profundo ou um tumor primitivo do espaço parafaríngeo. A complementação do exame clínico por meio de TC ou RM é fundamental nestes casos, permitindo, além da determinação das características e das dimensões da lesão, seu provável sítio de origem, principalmente se a mesma é originária do lobo profundo da glândula parótida ou se é extraparótida. A presença de paresia de ramos do nervo facial é sempre fortemente sugestiva de malignidade. Dados do exame clínico são sempre mais apurados quando se reexamina a criança imediatamente antes do início do ato cirúrgico, quando ela já está anestesiada.

Para o tratamento dos tumores malignos de origem epitelial, a cirurgia mínima recomendada é a excisão total da glândula. Quando a neoplasia é primitiva da glândula submandibular, associamos o esvaziamento eletivo dos linfonodos regionais supra-omoióideos. Quando a sede da lesão primária

é a parótida, indicamos parotidectomia total com conservação do nervo facial se a neoplasia não comprometer o nervo. Se houver invasão do nervo devemos proceder à sua ressecção e reparação em tempo único através de enxerto nervoso microcirúrgico. Convém lembrar que neoplasias como o carcinoma adenocístico têm propensão à invasão perineural, e o sacrifício do nervo durante a cirurgia deve ser adotado se a proximidade entre o tumor e o nervo não puder garantir margem de segurança confiável. A preservação de um pequeno ramo do nervo, sem nenhuma importância funcional maior, pode ser a causa de recidiva local. A recidiva em locais já manipulados cirurgicamente é sempre de controle difícil. Nos tumores epiteliais, a orientação terapêutica dirigida aos linfonodos cervicais é condicionada ao grau de malignidade e às dimensões do tumor e à sua capacidade menor ou maior de gerar metástases linfáticas. Desta forma, o carcinoma mucoepidermóide de baixo grau e o carcinoma adenocístico não recebem nenhum tratamento sobre os linfonodos tendo em vista o baixo potencial metastático do primeiro e a predominância de metástases por via hematogênica que caracteriza o segundo. No entanto, nos carcinomas indiferenciados ou epidermóides, ou no mucoepidermóide de alto grau, é recomendável a realização de um esvaziamento cervical completo eletivo, incluindo os linfonodos periparotídeos. A radioterapia pós-operatória só é indicada para lesões muito extensas, onde a margem de segurança não tenha sido adequada.

A radioterapia, importante arma terapêutica no tratamento de alguns tumores, quando se trata de pacientes muito jovens deve ser avaliada com cautela não só pela possibilidade do desenvolvimento de segunda neoplasia maligna, radioinduzida, mas pelas seqüelas com que o paciente terá de conviver por longos períodos, tais como as cáries de irradiação, osteorradionecrose, xerostomia e alterações nos núcleos de crescimento dos ossos da face.^{5,14,15}

Mandíbula

As neoplasias primitivas da mandíbula apresentaram resultados muito desapontadores. Dos cinco casos atendidos, apenas um, portador de fibrossarcoma, estava vivo e sem evidência de doença em 15 anos de seguimento; todos os demais foram a óbito por doença não controlada. Nesta localização, dois casos apresentavam o diagnóstico de linfoma de Burkitt: um foi a óbito um mês após o diagnóstico, e o outro em 18 meses de tratamento em decorrência de recaída medular. Os tumores de origem mesenquimal, à exceção do fibrossarcoma, nesta casuística o prognóstico foi sempre pobre, independente da localização. Entre os 25 casos arrolados na tabela 1, apenas oito estavam vivos e, destes, três tinham o diagnóstico de fibrossarcoma, e em dois o diagnóstico era de linfoma (um de parótida e um de maxilar superior). Estes resultados são compatíveis com os relatados na literatura, e a dificuldade de controle local está ligada tanto a fatores de limitação anatômicos quando à presença de uma pseudocápsula com extensões microscópicas, que podem con-

fundir o cirurgião e comprometer uma margem de ressecção aparentemente segura.^{16,17}

Sendo lesões muito diferenciadas, temos preferência pelo tratamento cirúrgico associado à radio e quimioterapia. A exigência de ampla margem de segurança, que implica a remoção extensiva de tecidos moles vizinhos, cria uma limitação adicional à reconstrução do segmento ósseo ressecado, pois enxertos livres de osso, embora tecnicamente de realização mais fácil, necessitam de um leito bem vascularizado que os possa envolver totalmente. Neste sentido, o enxerto de osso com anastomose microcirúrgica pode ser a alternativa adequada pela possibilidade da transferência de tecido ósseo e de partes moles, além de não contra-indicar a associação terapêutica com radio ou quimioterapia.¹⁸

Nasofaringe

Na nossa casuística, o tipo histológico mais freqüente foi o carcinoma indiferenciado (cinco casos). Os tumores epiteliais da nasofaringe tendem a ser menos diferenciados quando ocorrem na infância do que em pacientes adultos. É neoplasia rara. Jenkin et al,¹⁹ em trabalho retrospectivo reunindo 25 instituições americanas, conseguiram somar 119 pacientes com carcinoma da nasofaringe em pacientes com menos de 30 anos de idade; apenas 26 deles tinham menos de 14 anos. Todos os nossos cinco casos eram do sexo masculino, dois tinham 15 e 18 anos respectivamente e os três restantes estavam com 14 anos de idade no momento do diagnóstico.

Devido à possibilidade de extensão precoce destes tumores para a base do crânio, a avaliação por meio de TC ou RM é obrigatória, sendo que a RM é atualmente considerada o método de eleição em razão de sua melhor resolução espacial e melhor contraste para partes moles.

O tratamento preferencial para esta localização de carcinoma continua sendo a radioterapia, tanto para a lesão primária quanto sobre os linfonodos cervicais. Infelizmente, os nossos casos já se apresentaram para tratamento com doença avançada e a evolução não foi favorável. O papel da quimioterapia neoadjuvante ainda não está definido no sentido de reduzir as taxas de recorrência local ou de metástases à distância, mas, seguramente, tem espaço reservado em qualquer esquema de associação terapêutica. A evolução de dois de nossos cinco casos mostrou a presença de metástases pulmonares e ósseas como causa de falha de tratamento e de óbito. Apenas um paciente estava vivo e sem evidência de doença após quatro anos do tratamento.

O tratamento cirúrgico fica reservado para o controle da doença linfonodal residual após completada a dose de radioterapia. A abordagem cirúrgica da nasofaringe como opção inicial não é a primeira escolha em decorrência da via de acesso ser muito laboriosa, podendo deixar seqüelas fun-

cionais e estéticas importantes e, por outro lado, não contribui para reduzir as taxas de insucesso que são ligadas à falha do controle local à distância.

Tireóide

As neoplasias malignas primitivas de outros tecidos apresentam, nas idades menores, tendência a comportamento mais agressivo; porém, quando se trata da glândula tireóide, os pacientes mais jovens costumam ter prognóstico muito favorável. Esta nossa casuística apresenta cinco casos, sendo um do sexo masculino e os restantes, do sexo feminino. Como relatado na literatura, outros tipos histológicos de tumores na tireóide nesta faixa etária são muito raros e todos os nossos casos tinham o diagnóstico de carcinoma papilífero. Todos estão vivos num período que varia de quatro a 16 anos de seguimento.

Para os pacientes em que não foram detectadas metástases regionais ou à distância no momento do diagnóstico e que os tumores na tireóide não ultrapassavam 1,5cm, restritos à glândula e respeitando sua cápsula, indicamos tratamento cirúrgico que consistiu de lobectomia total (do lado afetado) com istmectomia. Para lesões maiores, com extravasamento tumoral para além da cápsula glandular ou com metástases, foram realizadas tireoidectomias totais. Se houve a possibilidade de ressecção macroscópica total do tumor e não havendo sinais clínicos de metástases, nesta faixa etária, não fazemos rotineiramente captação de corpo inteiro com I¹³¹ e reservamos esta pesquisa para os casos em que for notada a elevação dos níveis de tiroglobulina sérica durante o seguimento. Entretanto, sempre administramos hormônio tireoideano em doses supressivas.

Considerações finais

O tumor maligno sediado na região da cabeça e do pescoço tem peculiaridades específicas tanto quanto à localização, predominância de tipos histológicos como quanto à história natural. Estes tumores não devem ser vistos como neoplasias de adultos localizadas em pacientes pediátricos; devem ser estudados e abordados como uma doença que apresenta características próprias e que exigem, como no adulto, que a primeira intervenção para o diagnóstico ou para o tratamento não seja intempestiva e, de fato, tenha resolubilidade. Não é verdadeira a impressão de que estes tumores sempre representem um mau prognóstico. Quando diagnosticados precocemente e tratados adequadamente podem oferecer excelentes possibilidades de cura.

Finalmente, é preciso que o especialista tenha sensibilidade para preservar a criança de procedimentos supérfluos e que saiba transmitir a segurança necessária para ganhar a colaboração do paciente e de seus pais em todas as etapas do tratamento.

ABSTRACT

The management of the head and neck tumors in patients under 18 years of age is not uniform in the few reports of the literature. With the objective of showing and to discuss the experience on the treatment of fifty cases of the Head & Neck Service of Heliópolis Hospital, São Paulo, Brazil, between 1978 to 1994, the authors have prepared this retrospective study. The most frequent histologic types were the ones of epithelial origin (24 cases, 48%) and of them, the mucoepidermoid carcinoma. The rhabdomyosarcoma and the lymphomas were the most prevalent mesenchymal tumor. The oral cavity was the primary site more frequently involved (15 cases, 30%) and most of them were located on the lower geim. Ten patients with oral tumors were alive after a minimum of seven years of follow-up. In six cases the primary site was the parotid gland and in one case the tumor was of the submandibular gland. Unfortunately the prognosis of these cases could not be evaluated because only few cases had a closed follow-up. The thyroid gland was the primary site in five patients, all with the pathologic diagnosis of papillary carcinoma and all of them were alive. The overall survival analysis show that of fifty cases, only 21 (42%) patients are alive and without disease for period of six months to 18 years of follow up. Fourteen (28%) patients died of the cancer, ten days to two years from the end of the treatment. The radiotherapy alone or in association with surgery should be evaluated very carefully in order to avoid the risk of complications and second primary tumors induced by irradiation. These tumors should not be considered as tumors of adulthood that developed in pediatric patients. They are a disease with well defined characteristics and need, as for adults, that the first approach for diagnosis or treatment be suitable and with high effectiveness.

Key Words: Head and neck tumors; Cancer in childhood; Treatment of head and neck tumors; Carcinomas and sarcomas in children.

REFERÊNCIAS

1. Van der Laan BFAM, Baris G, Gregor RT, et al – Radiation-induced tumors of the head and neck. *J Laryngol Otol* 1995;109:346-9.
2. Jaffe BF – Pediatric head and neck tumors: a study of 178 cases. *Laryngoscope* 1973;83:1.644-51.
3. Son YH, Knapp DS – Oral cavity and oropharyngeal cancer in a younger population. *Cancer* 1985;55:441-4.
4. Sarkaria JN, Harari PM – Oral tongue cancer in young adults less than 40 years of age: rationale for aggressive therapy. *Head & Neck* 1994;16:107-11.
5. Pratt CB, Douglass EC – Management of the less common cancers of childhood, In Pizzo PA & Poplack DG: *Principles and Practice of Pediatric Oncology*, JB Lippincott Company, Philadelphia p:913-938, 1989.
6. Senter TP – Letter to the editor. *Cancer* 1989;64(3):781-2.
7. Grob JJ, Breton A, Bonate JL, et al – Keratitis, Ichthyosis, and deafness (kid) syndrome. *Arch Dermatol* 1987;123:777-82.
8. Kraemer KH, Lee MM, Scotto J – Xeroderma pigmentosum. *Arch Dermatol* 1987;123:241-50.
9. Kaplan MJ, Sabio H, Wanebo HJ, et al – Squamous cell carcinoma in the immunosuppressed patient: Fanconi's anemia. *Laryngoscope* 1985;95:771-4.
10. Nuutinen J, Karja J, Sainio P – Epithelial second malignant tumors in retinoblastoma survivors. *Acta Ophthalmologica* 1982;60:133-40.
11. Conley J & Tinsley P – Treatment and prognosis of mucoepidermoid carcinoma in the pediatric age group. *Arch Otolaryngol* 1985; 111: 322-24.
12. Anderson GJ, Lawrence WC, Womer RB, et al – Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1990;116:428-31.
13. Ferreiro JA & Weiland LH – Pediatric surgical pathology of head and neck. *Sem Ped Surg* 1994;3:168-81.
14. Brugère J – Tumors of head and neck. In: Bloom HJG: *Cancer in children: clinical management*, UICC Springer, Verlag, Berlin p:288-299, 1975.
15. Jaques DA, Krolls SO, Chambers RG – Parotid tumors in children. *Am J Surg* 1976;132:469-71.
16. Nasri S, Mark RJ, Sercarz JA, et al – Pediatric sarcomas of the head and neck other than rhabdomyosarcoma. *Am J Otolaryngol* 1995; 16:165-71.
17. Horowitz ME, Pratt CB, Weber BL, et al – Therapy of childhood soft tissue sarcomas other than rhabdomyosarcoma: a review of 62 cases treated at a single institution. *J Clin Oncol* 1986;4:559-64.
18. Hidalgo DA, Shenaq SM, Larson DL – Mandibular reconstruction in the pediatric patient. *Head & Neck* 1996;18:359-65.
19. Jerkin RDT, Anderson JR, Jereb B, et al – Nasopharyngeal carcinoma - a retrospective review of patients less than thirty years of age. *Cancer* 1981;47:360-6.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Dr. Marcos Brasilino de Carvalho
Rua Cônego Xavier, 276 - 9º andar
04231-030 – São Paulo – SP