

TUMORES INFANTIS

The background of the entire page is a monochromatic blue image showing a microscopic view of biological tissue. It features several large, rounded cells with complex internal structures, possibly representing tumor cells or developing tissues. The cells are interconnected by thin, fibrous structures, creating a network-like appearance. The lighting is dramatic, with bright highlights and deep shadows, giving the image a three-dimensional, almost ethereal quality.

REGISTO ONCOLÓGICO
REGIÃO AUTÓNOMA DA MADEIRA (RORAM)

INCIDÊNCIA, SOBREVIVÊNCIA E MORTALIDADE
1998-2012

Edição: RORAM - IASAÚDE, IP-RAM

Título: Tumores Infantis - Registo Oncológico, Região Autónoma da Madeira (RORAM)

Construção, processamento e análise de dados: Dra. Maria João Teixeira, Dra. Cláudia Fraga, Dr. José Camacho, Dra. Jenny Gonçalves, Dra. Carina Alves, Patrícia Serrão

Foto da Capa: Carlos Freitas

Assessoria Gráfica: Graphic Low Cost

Design Gráfico: Kriadesign

ISBN:

Impressão:

Tiragem: 50 exemplares

Revisão: IASAÚDE, IP-RAM

Distribuição Gratuita

SESARAM, E.P.E.

Serviço de Saúde da Região Autónoma da Madeira, E.P.E.

Av. Luís de Camões, N.º 57 • 9004-514 • Funchal

Telef.: +351 291 709 600

www.sesaram.pt



POR DECISÃO PESSOAL DOS AUTORES O PRESENTE TRABALHO
NÃO É REDIGIDO SEGUINDO O NOVO ACORDO ORTOGRÁFICO



TUMORES INFANTIS

REGISTO ONCOLÓGICO

REGIÃO AUTÓNOMA DA MADEIRA (RORAM)

**INCIDÊNCIA, SOBREVIVÊNCIA E MORTALIDADE
1998-2012**

Dra. Maria João Teixeira – Assistente Graduada de Pediatria - Registo Oncológico de Pediatria do SESARAM, E.P.E.


Dra. Cláudia Fraga – Assistente Graduada Sénior de Medicina Interna, Coordenadora do RORAM - SESARAM, E.P.E.

Dr. José Camacho – Director de Serviço de Anatomia Patológica do SESARAM, E.P.E. e Responsável pelo RORAM

Dra. Jenny Gonçalves – Interna de Pediatria no SESARAM, E.P.E.

Dra. Carina Alves – Técnica Superior de Estatística do SESARAM, E.P.E., Mestre em Matemática

Patrícia Serrão – Assistente Técnica do SESARAM, E.P.E.



Aos nossos “meninos” que connosco percorreram o difícil caminho que lhes caiu em sorte
Aos pais, companheiros de percurso
À esperança que juntos construímos



ÍNDICE

I - INTRODUÇÃO	Pág. 9
II - CARACTERIZAÇÃO	Pág. 11
III - MATERIAL E MÉTODOS	Pág. 13
IV - RESULTADOS	Pág. 15
IV a - Incidência	Pág. 15
IV b - Sobrevivência	Pág. 28
IV c - Mortalidade	Pág. 33
IV d - Principais causas de morte na população infantil na RAM - DRE - 1998-2012	Pág. 35
V - LEUCEMIAS	Pág. 37
VI - LINFOMAS	Pág. 43
VII - TUMORES DO SNC	Pág. 51
VIII - QUALIDADE DA SOBREVIVÊNCIA	Pág. 59
IX - COMENTÁRIOS FINAIS	Pág. 61
X - REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	Pág. 63

SIGLAS E ABREVIATURAS

RAM – Região Autónoma da Madeira

RORAM – Registo Oncológico da Região Autónoma da Madeira

ROR-SUL – Registo Oncológico Regional Sul

INE – Instituto Nacional de Estatística

DRE – Direção Regional de Estatística

SESARAM, E.P.E. – Serviço de Saúde da Região Autónoma da Madeira

SNC – Sistema Nervoso Central

LLA – Leucemia Linfoblástica Aguda

LMA – Leucemia Mielóide Aguda

SMD – Síndrome Mielodisplásico

LCBurkit – Leucemia de Células de Burkitt

ICD-10 – International Classification of Diseases, 10ª edição

ICCC3 – International Classification of Childhood Cancers

ICD-O-3 – International Classification of Diseases for Oncology Version 3

ACCIS – Automated Childhood Cancer Information System

KM – Método de Kaplan-Meier

IASAÚDE, IP-RAM – Instituto de Administração da Saúde e Assuntos Sociais, IP-RAM

I. INTRODUÇÃO

Esta é a primeira vez que é dado a conhecer de forma sistemática o Cancro Infantil na Região Autónoma da Madeira (RAM).

O registo de tumores foi iniciado na RAM em 1998, integrado no Registo de Tumores da Região Sul do País (ROR-SUL), e desde então os tumores infantis são parte integrante no todo.

O cancro na infância é um grupo raro de doenças malignas, com um pequeno número de casos por ano, representando 0,9% de todos os tumores malignos registados na RAM.

Os cancros do adulto são predominantemente de origem epitelial (carcinomas), ao contrário dos tumores infantis que são originários, na sua maioria, dos tecidos reticuloendotelial, (Leucemias e Linfomas), das células embrionárias, (Blastomas) e do tecido Mesenquimatoso, (Sarcomas).

O prognóstico varia conforme o tipo histológico, mas na maior parte dos casos com bom prognóstico e uma sobrevida média favorável com cerca de 80% aos 5 anos após o diagnóstico.

Verificámos que o cancro é a causa de morte em 10,2% das crianças entre os 5-9 anos e 6,1% do grupo etário 10-14 anos, sendo os tumores do SNC os responsáveis pelo maior número de óbitos.

Em relação à incidência, a Leucemia Linfoblástica Aguda revela-se o cancro mais frequente com 23,7 % dos casos, seguido do Astrocitoma com 17,5 % dos casos.

Contrariamente à generalidade dos registos conhecidos, os Tumores do SNC representam o grupo de tumores mais frequente no nosso estudo.

Procedemos à procura dos factores de risco já identificados, como a predisposição genética ou a susceptibilidade a factores ambientais. No entanto apenas duas crianças apresentavam alterações genéticas. Em relação a factores ambientais específicos, estudámos a procedência das crianças, mas a área de residência não mostrou nenhum significado. Fica no entanto uma área aberta a futuras investigações.

Estrutura do trabalho

Iniciamos com uma breve caracterização da área geográfica e da população infantil, dos métodos utilizados para o cálculo da incidência, sobrevivência e mortalidade para cada um dos tipos de cancro identificados. Em seguida apresentam-se os resultados da incidência, sobrevivência e mortalidade para todos os tipos de cancro diagnosticados no período de 1998-2012 na população infantil 0-14 anos residentes na RAM. Finalmente foram analisados os três tipos de cancro infantil mais frequentes na RAM.

II. CARACTERIZAÇÃO

O Arquipélago da Madeira é um grupo de ilhas situado no Atlântico Norte a 1080 km a sudoeste de Lisboa, com 796 km².

É uma região montanhosa, de origem vulcânica e apresenta um clima temperado com temperaturas médias anuais que variam entre o 15° C e 25° C, com regime de chuvas predominantemente nos meses de Outono e Inverno. A humidade relativa do ar é de 65%-80%.

A população é de 267 785 habitantes de raça predominantemente caucasiana (Censos 2011, Direção Regional de Estatística da Madeira). A cidade do Funchal é a capital e concentra 111.892 habitantes, com uma densidade populacional de 1513hab/km², contrastando com o norte da ilha que apresenta valores entre 42,7hab/km² e 110hab/km². A exemplo das demais regiões do país, verificou-se nos últimos anos o envelhecimento da população e diminuição da actividade agrícola com incremento do sector secundário e terciário.

Tabela1. Distribuição da população dos 0-14 anos da RAM segundo o sexo (DRE- 2012)

Idade ano a ano	TOTAL	H	M
RAM	267 785	126 268	141 517
< 1 Ano	2 507	1 283	1 224
1 Ano	2 443	1 265	1 178
2 Anos	2 516	1 285	1 231
3 Anos	2 619	1 373	1 246
4 Anos	2 786	1 404	1 382
5 Anos	2 874	1 525	1 349
6 Anos	2 939	1 512	1 427
7 Anos	2 961	1 484	1 477
8 Anos	3 089	1 587	1 502
9 Anos	3 108	1 570	1 538
10 Anos	3 333	1 680	1 653
11 Anos	3 376	1 736	1 640
12 Anos	3 169	1 584	1 585
13 Anos	3 165	1 600	1 565
14 Anos	3 127	1 666	1 461

A taxa de natalidade em 2012 (INE) na Região Autónoma da Madeira é de 7,8%, inferior à de Portugal Continental que é de 8,5%.

A população infantil da ilha corresponde a 16,4% representando 44 012 crianças dos 0 aos 14 anos, dos quais 37,3% residem no município do Funchal, porém é em Câmara de Lobos que existe uma maior proporção de crianças em relação ao total da população residente (20,9 % e no Funchal 14,7 %).

Tabela 2. N.º de crianças por concelho, DRE - 2012

Concelho	Calheta	Câmara de Lobos	Funchal	Machico	Ponta do Sol	Porto Moniz	Ribeira Brava	Santa Cruz	Santana	São Vicente	Porto Santo
População 0-14 anos	1645	6966	15856	3226	1544	329	2295	8128	912	727	807

As crianças são maioritariamente do sexo masculino em todas as faixas etárias, 51,2%, contra 48,8% do sexo feminino, contrariamente ao que se encontra no conjunto da população da RAM em que predomina o sexo feminino (52,8 %), segundo os Censos 2011.

III. MATERIAL E MÉTODOS

Estudámos os casos existentes na base de dados do ROR Sul no período de 1998 a 2012, relativos às crianças diagnosticadas na RAM, que estão registadas no RORAM. A data limite do estudo foi 31 de Maio de 2013.

Registámos todos os casos de crianças de 0 a 14 anos, com diagnóstico de tumor maligno comprovado com histologia ou outro método considerado como válido, residentes na RAM, provenientes dos Centros de Saúde, Serviço de Urgência e de outros Serviços Hospitalares.

Foram analisadas as seguintes variáveis para cada caso: data de nascimento, sexo, diagnóstico, tipo de tumor (morfologia, topografia), data de diagnóstico, idade à data do diagnóstico, município de residência e data do óbito.

O esquema utilizado de classificação das Doenças Oncológicas Pediátricas é centrado na histologia dos tumores segundo a *International Classification of Childhood Cancers (ICCC3)* e os códigos de classificação seguidos foram de acordo com a *International Classification of Diseases for Oncology Version 3 (ICD-O-3)*.

A mortalidade por causa de óbito foi fornecida pelo INE (DRE), com base na ICD-10. O INE não pode disponibilizar o número de óbitos se forem inferiores a 3, ao abrigo do artigo 5º da Lei do Sistema Estatístico Nacional, uma vez que são valores sujeitos a segredo estatístico.

Confirmação histológica

Em 85,7% dos casos verificou-se confirmação histológica. Dos casos sem confirmação histológica salientam-se 7 casos do SNC e 2 de Hepatoblastomas.

Métodos

Cálculo das taxas de incidência específica, bruta e padronizada para a idade. Consiste no cálculo da ocorrência de novos casos de doença, na população pediátrica, durante um período de tempo, expresso por milhão de crianças. Para que se possam comparar as taxas de incidência entre as diferentes populações, utilizou-se o método de padronização directa tendo por base a população pediátrica europeia e mundial.

Análise de sobrevivência

Analisou-se o tempo de vida dos doentes desde a data do diagnóstico até a ocorrência da morte. A função de sobrevivência (f.s.) representa a probabilidade de um indivíduo sobreviver para além do instante t. O método utilizado foi o de Kaplan-Meier (KM).

Causas de morte (ICD-10)

A causa de morte está classificada de acordo com a *Classificação Internacional de Doenças, 10ª edição* (ICD-10).

Mortalidade

A taxa bruta de mortalidade representa a proporção do número de óbitos ocorridos, por tumor maligno e por sexo, numa população.

Os dados de mortalidade por causas de morte são fornecidos pelo INE/DRE.

IV. RESULTADOS

IV a. Incidência

Foram identificados **114 casos** no total, representando os tumores em idade pediátrica (0-14 anos) 0,9% do total dos tumores registados em toda a população da RAM.

A distribuição pelos grandes grupos tumorais (tabela 3) revela que os tumores do SNC estão em maior número, seguidos das Leucemias e Linfomas.

Tabela 3. Número total de casos de tumores diagnosticados na população 0-14 anos no RORAM 1998-2012

Grupos	Descrição	M	F	Total
I	Leucemias, Doenças Mieloproliferativas e Mielodisplásicas	19	13	32
II	Linfomas e Tumores do Sistema Reticulo Endotelial	10	4	14
III	SNC e outros Tumores intracranianos e espinais	14	22	36
IV	Neuroblastoma e outros Tumores dos Nervos Periféricos	1	3	4
V	Retinoblastomas	4	2	6
VI	Tumores Renais	3	1	4
VII	Tumores Hepáticos	1	1	2
VIII	Tumores Ósseos Malignos	0	3	3
IX	Sarcomas dos Tecidos moles e extra ósseos	3	1	4
X	Tumores de células germinativas, gonodais e do trofoblasto	4	2	6
XI	Outros tumores malignos epiteliais e melanomas malignos	1	1	2
XII	Outros e tumores malignos não especificados	1	0	1
	Total	61	53	114

A distribuição ao longo do tempo (gráfico 1) revelou maior incidência no ano 2000, tendo-se verificado um maior número de casos no sexo masculino, excepto no grupo etário dos 5-9 anos (gráficos 2-3).

Gráfico 1. Distribuição do n.º total de casos por ano



Gráfico 2. Distribuição por sexo

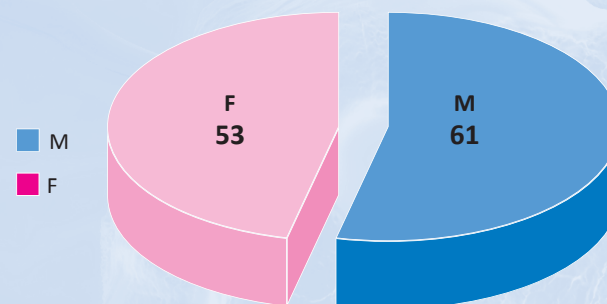
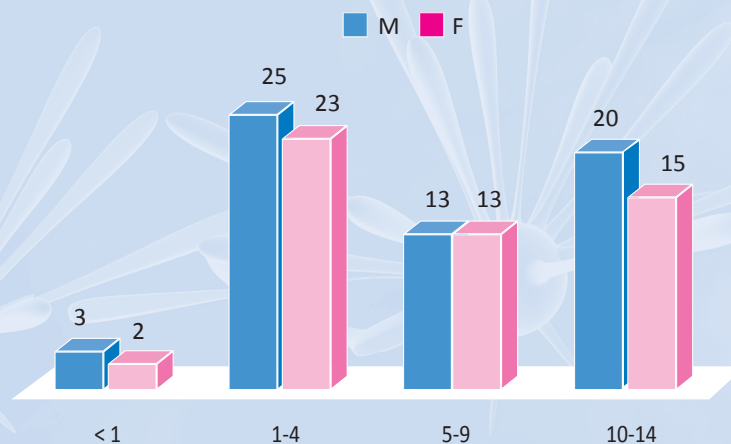


Gráfico 3. Distribuição por sexo e por grupo etário



TUMORES INFANTIS - REGISTO ONCOLÓGICO - REGIÃO AUTÓNOMA DA MADEIRA

Tabela 4. Taxa de incidência anual por 1 000 000 por grupo etário - ambos os sexos

ICCC-3	Grupo Histológico	N.º Casos -> 1998-2012					Taxa de Incidência ANUAL - por 1.000.000 habitantes						
		<1	01-04	05-09	10-14	Total	<1	01-04	05-09	10-14	T. Bruta	T. Padr. Europ.	T. Padr. Mund.
I	Leucemias, Doenças Mieloproliferativas e Mielodisplásicas	1	18	8	5	32	23,70	102,82	33,87	19,81	45,33	48,715	50,353
I (a)	Leucemia Linfóide Aguda	1	16	7	3	27	23,70	91,40	29,64	11,89	38,25	41,52	43,15
I (b)	Leucemia Mielóide	0	0	1	2	3	0,00	0,00	4,23	7,92	4,25	3,87	3,67
I (c)	Doenças Mieloproliferativas Crónicas	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
I (d)	Síndrome Mielodisplásico e Outras Doenças Mieloproliferativas	0	1	0	0	1	0,00	5,71	0,00	0,00	1,42	1,66	1,77
I (e)	Outras Leucemias Não Especificadas ou Especificadas	0	1	0	0	1	0,00	5,71	0,00	0,00	1,42	1,66	1,77
II	Linfomas e Neoplasias do Sistema Reticuloendotelial	0	2	5	7	14	0,00	11,42	21,17	27,73	19,83	18,88	18,42
II (a)	Linfoma de Hodgkin	0	0	3	3	6	0,00	0,00	12,70	11,89	8,50	7,82	7,55
II (b)	Linfoma Não Hodgkin (excepto Linfoma de Burkitt)	0	2	1	1	4	0,00	11,42	4,23	3,96	5,67	5,93	6,05
II (c)	Linfoma de Burkitt	0	0	1	1	2	0,00	0,00	4,23	3,96	2,83	2,61	2,52
II (d)	Neoplasia Linfocítica Miscelânea	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	3,96	1,42	1,26	1,15
II (e)	Linfoma Não Especificado	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	3,96	1,42	1,26	1,15
III	SNC, Neoplasia Intracraniana e Intramedular	2	12	8	14	36	47,40	68,55	33,87	55,46	51,00	51,81	51,93
III (a)	Ependimoma	0	1	1	0	2	0,00	5,71	4,23	0,00	2,83	3,01	3,13
III (b)	Astrocitoma	2	5	6	7	20	47,40	28,56	25,40	27,73	28,33	28,66	28,76
III (c)	Tumor Embrionário, Intracraniano e Intramedular	0	1	0	3	4	0,00	5,71	0,00	11,89	5,67	5,44	5,22
III (d)	Outro Glioma	0	3	0	3	6	0,00	17,14	0,00	11,89	8,50	8,77	8,76
III (e)	Outra Neoplasia Intracraniana e Intramedular Especificada	0	2	0	1	3	0,00	11,42	0,00	3,96	4,25	4,58	4,69
III (f)	Neoplasia Intracraniana e Intramedular Não Especificada	0	0	1	0	1	0,00	0,00	4,23	0,00	1,42	1,35	1,37
IV	Neuroblastoma e Outros Tumores de Células dos Nervos Periféricos	1	3	0	0	4	23,70	17,14	0,00	0,00	5,67	6,71	7,14
IV (a)	Neuroblastoma e Ganglioneuroblastoma	1	3	0	0	4	23,70	17,14	0,00	0,00	5,67	6,71	7,14
IV (b)	Outros Tumores de Células dos Nervos Periféricos	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
V	Retinoblastoma	0	6	0	0	6	0,00	34,27	0,00	0,00	8,50	9,97	10,61
VI	Tumores Renais	0	2	2	0	4	0,00	11,42	8,47	0,00	5,67	6,02	6,27
VI (a)	Nefroblastoma e Outros Tumores Renais Não Epiteliais	0	2	2	0	4	0,00	11,42	8,47	0,00	5,67	6,02	6,27
VI (b)	Carcinomas Renais	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
VI (c)	Tumores Malignos Renais Não Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
VII	Tumores Hepáticos	1	0	0	1	2	23,70	0,00	0,00	3,96	2,83	2,98	2,98
VII (a)	Hepatoblastomas	1	0	0	1	2	23,70	0,00	0,00	3,96	2,83	2,98	2,98
VII (b)	Carcinoma Hepático	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
VII (c)	Tumores Malignos Hepáticos Não Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
VIII	Tumores Ósseos Malignos	0	0	1	2	3	0,00	0,00	4,23	7,92	4,25	3,87	3,67
VIII (a)	Osteossarcomas	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	3,96	1,42	1,26	1,15
VIII (b)	Condrossarcomas	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
VIII (c)	Sarcoma de Ewing e Outros Sarcomas Ósseos Relacionados	0	0	1	1	2	0,00	0,00	4,23	3,96	2,83	2,61	2,52
VIII (d)	Outros Tumores Ósseos Malignos Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
VIII (e)	Tumores Ósseos Malignos Não Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
IX	Sarcomas dos Tecidos Moles e Extra Ósseos	0	2	0	2	4	0,00	11,42	0,00	7,92	5,67	5,84	5,84
IX (a)	Rabdomiossarcomas	0	2	0	1	3	0,00	11,42	0,00	3,96	4,25	4,58	4,69
IX (b)	Fibrossarcomas, Tumores das Bainhas dos Nervos Periféricos	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
IX (c)	Sarcoma de Kaposi	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
IX (d)	Outros Sarcomas Especificados dos Tecidos Moles	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	3,96	1,42	1,26	1,15
IX (e)	Sarcomas dos Tecidos Moles Não Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
X	Tumores de Células Germinativas do Trofoblasto	0	2	2	2	6	0,00	11,42	8,47	7,92	8,50	8,54	8,57
X (a)	Tumores de Células Germinativas Intracranianas	0	0	1	1	2	0,00	0,00	4,23	3,96	2,83	2,61	2,52
X (b)	Tumores Malignos de Células Germinativas Extragonadais e Extracranianas	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
X (c)	Tumores Malignos de Células Germinativas das Gonadas	0	2	1	0	3	0,00	11,42	4,23	0,00	4,25	4,67	4,90
X (d)	Carcinomas Gonadais	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	3,96	1,42	1,26	1,15
X (e)	Outros Tumores Malignos das Gonadas Não Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
XI	Outras Neoplasias Malignas Epiteliais e Melanomas Malignos	0	0	0	2	2	0,00	0,00	0,00	7,92	2,83	2,52	2,30
XI (a)	Carcinomas Adrenocorticais	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
XI (b)	Carcinomas da Tiróide	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	3,96	1,42	1,26	1,15
XI (c)	Carcinomas Nasofaríngeos	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	3,96	1,42	1,26	1,15
XI (d)	Melanomas Malignos	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
XI (e)	Carcinomas da Pele	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
XI (f)	Outros Carcinomas e Não Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
XII	Outras e Não Especificadas Neoplasias Malignas	0	1	0	0	1	0,00	5,71	0,00	0,00	1,42	1,66	1,77
XII (a)	Outros Tumores Malignos Especificados	0	1	0	0	1	0,00	5,71	0,00	0,00	1,42	1,66	1,77
XII (b)	Outros Tumores Malignos Não Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
TOTAL		5	48	26	35	114	118,49	274,19	110,08	138,66	161,50	167,53	169,85

TUMORES INFANTIS - REGISTO ONCOLÓGICO - REGIÃO AUTÓNOMA DA MADEIRA

Tabela 4.1. Taxa de incidência anual por 1 000 000 por grupo etário - sexo masculino

ICCC-3	Grupo Histológico	N.º Casos -> 1998-2012					Taxa de Incidência ANUAL - por 1.000.000 habitantes						
		<1	01-04	05-09	10-14	Total	<1	01-04	05-09	10-14	T. Bruta	T.Padr. Europ.	T.Padr. Mund.
I	Leucemias, Doenças Mieloproliferativas e Mielodisplásicas	1	9	6	3	19	46,38	100,05	49,59	23,12	52,45	55,613	57,282
I (a)	Leucemia Linfóide Aguda	1	7	5	3	16	46,38	77,81	41,32	23,12	44,17	46,52	47,73
I (b)	Leucemia Mielóide	0	0	1	0	1	0,00	0,00	8,26	0,00	2,76	2,63	2,67
I (c)	Doenças Mieloproliferativas Crónicas	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
I (d)	Síndrome Mielodisplásica e Outras Doenças Mieloproliferativas	0	1	0	0	1	0,00	11,12	0,00	0,00	2,76	3,23	3,44
I (e)	Outras Leucemias Não Especificadas ou Especificadas	0	1	0	0	1	0,00	11,12	0,00	0,00	2,76	3,23	3,44
II	Linfomas e Neoplasias do Sistema Reticuloendotelial	0	1	3	6	10	0,00	11,12	24,79	46,24	27,60	25,84	24,87
II (a)	Linfoma de Hodgkin	0	0	2	3	5	0,00	0,00	16,53	23,12	13,80	12,62	12,04
II (b)	Linfoma Não Hodgkin (excepto Linfoma de Burkitt)	0	1	1	1	3	0,00	11,12	8,26	7,71	8,28	8,32	8,35
II (c)	Linfoma de Burkitt	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	7,71	2,76	2,45	2,24
II (d)	Neoplasia Linfocítica Miscelânea	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
II (e)	Linfoma Não Especificado	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	7,71	2,76	2,45	2,24
III	SNC, Neoplasia Intracraniana e Intramedular	0	5	2	7	14	0,00	55,58	16,53	53,95	38,65	38,59	38,21
III (a)	Ependimoma	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
III (b)	Astrocitoma	0	3	2	3	8	0,00	33,35	16,53	23,12	22,08	22,32	22,37
III (c)	Tumor Embrionário Intracraniano e Intramedular	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	7,71	2,76	2,45	2,24
III (d)	Outro Glioma	0	2	0	2	4	0,00	22,23	0,00	15,41	11,04	11,37	11,36
III (e)	Outra Neoplasia Intracraniana e Intramedular Especificada	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	7,71	2,76	2,45	2,24
III (f)	Neoplasia Intracraniana e Intramedular Não Especificada	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
IV	Neuroblastoma e Outros Tumores de Células dos Nervos Periféricos	1	0	0	0	1	46,38	0,00	0,00	0,00	2,76	3,37	3,59
IV (a)	Neuroblastoma e Ganglioneuroblastoma	1	0	0	0	1	46,38	0,00	0,00	0,00	2,76	3,37	3,59
IV (b)	Outros Tumores de Células dos Nervos Periféricos	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
V	Retinoblastoma	0	4	0	0	4	0,00	44,47	0,00	0,00	11,04	12,94	13,77
VI	Tumores Renais	0	2	1	0	3	0,00	22,23	8,26	0,00	8,28	9,10	9,55
VI (a)	Nefroblastoma e Outros Tumores Renais Não Epiteliais	0	2	1	0	3	0,00	22,23	8,26	0,00	8,28	9,10	9,55
VI (b)	Carcinomas Renais	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
VI (c)	Tumores Malignos Renais Não Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
VII	Tumores Hepáticos	1	0	0	0	1	46,38	0,00	0,00	0,00	2,76	3,37	3,59
VII (a)	Hepatoblastomas	1	0	0	0	1	46,38	0,00	0,00	0,00	2,76	3,37	3,59
VII (b)	Carcinoma Hepático	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
VII (c)	Tumores Malignos Hepáticos Não Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
VIII	Tumores Ósseos Malignos	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
VIII (a)	Osteossarcomas	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
VIII (b)	Condrossarcomas	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
VIII (c)	Sarcoma de Ewing e Outros Sarcomas Ósseos Relacionados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
VIII (d)	Outros Tumores Ósseos Malignos Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
VIII (e)	Tumores Ósseos Malignos Não Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
IX	Sarcomas dos Tecidos Moles e Extra Ósseos	0	2	0	1	3	0,00	22,23	0,00	7,71	8,28	8,92	9,12
IX (a)	Rabdomiossarcomas	0	2	0	1	3	0,00	22,23	0,00	7,71	8,28	8,92	9,12
IX (b)	Fibrossarcomas, Tumores das Bainhas dos Nervos Periféricos	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
IX (c)	Sarcoma de Kaposi	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
IX (d)	Outros Sarcomas Especificados dos Tecidos Moles	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
IX (e)	Sarcomas dos Tecidos Moles Não Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
X	Tumores de Células Germinativas do Trofoblasto	0	1	1	2	4	0,00	11,12	8,26	15,41	11,04	10,77	10,58
X (a)	Tumores de Células Germinativas Intracranianas	0	0	1	1	2	0,00	0,00	8,26	7,71	5,52	5,08	4,90
X (b)	Tumores Malignos de Células Germinativas Extragonadais e Extracranianas	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
X (c)	Tumores Malignos de Células Germinativas das Gonadas	0	1	0	0	1	0,00	11,12	0,00	0,00	2,76	3,23	3,44
X (d)	Carcinomas Gonadais	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	7,71	2,76	2,45	2,24
X (e)	Outros Tumores Malignos das Gonadas Não Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
XI	Outras Neoplasias Malignas Epiteliais e Melanomas Malignos	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	7,71	2,76	2,45	2,24
XI (a)	Carcinomas Adrenocorticais	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
XI (b)	Carcinomas da Tiróide	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
XI (c)	Carcinomas Nasofaríngeos	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	7,71	2,76	2,45	2,24
XI (d)	Melanomas Malignos	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
XI (e)	Carcinomas da Pele	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
XI (f)	Outros Carcinomas e Não Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
XII	Outras e Não Especificadas Neoplasias Malignas	0	1	0	0	1	0,00	11,12	0,00	0,00	2,76	3,23	3,44
XII (a)	Outros Tumores Malignos Especificados	0	1	0	0	1	0,00	11,12	0,00	0,00	2,76	3,23	3,44
XII (b)	Outros Tumores Malignos Não Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
TOTAL		3	25	13	20	61	139,15	277,91	107,44	154,13	168,38	174,20	176,24

TUMORES INFANTIS - REGISTO ONCOLÓGICO - REGIÃO AUTÓNOMA DA MADEIRA

Tabela 4.2. Taxa de incidência anual por 1 000 000 por grupo etário - sexo feminino

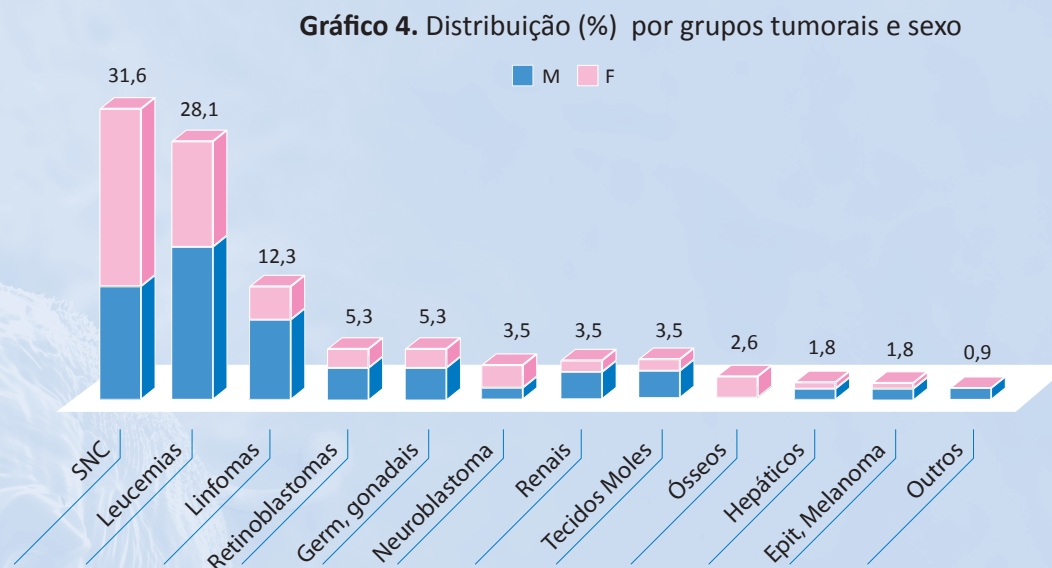
ICCC-3	Grupo Histológico	N.º Casos -> 1998-2012					Taxa de Incidência ANUAL - por 1.000.000 habitantes						
		<1	01-04	05-09	10-14	Total	<1	01-04	05-09	10-14	T. Bruta	T.Padr. Europ.	T.Padr. Mund.
I	Leucemias, Doenças Mieloproliferativas e Mielodisplásicas	0	9	2	2	13	0,00	105,76	17,36	16,31	37,83	41,478	43,085
I (a)	Leucemia Linfóide Aguda	0	9	2	0	11	0,00	105,76	17,36	0,00	32,01	36,29	38,35
I (b)	Leucemia Mielóide	0	0	0	2	2	0,00	0,00	0,00	16,31	5,82	5,19	4,73
I (c)	Doenças Mieloproliferativas Crônicas	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
I (d)	Síndrome Mielodisplásico e Outras Doenças Mieloproliferativas	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
I (e)	Outras Leucemias Não Especificadas ou Especificadas	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
II	Linfomas e Neoplasias do Sistema Reticuloendotelial	0	1	2	1	4	0,00	11,75	17,36	8,15	11,64	11,54	11,61
II (a)	Linfoma de Hodgkin	0	0	1	0	1	0,00	0,00	8,68	0,00	2,91	2,76	2,80
II (b)	Linfoma Não Hodgkin (excepto Linfoma de Burkitt)	0	1	0	0	1	0,00	11,75	0,00	0,00	2,91	3,42	3,64
II (c)	Linfoma de Burkitt	0	0	1	0	1	0,00	0,00	8,68	0,00	2,91	2,76	2,80
II (d)	Neoplasia Linfocítica Miscelânea	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	8,15	2,91	2,59	2,37
II (e)	Linfoma Não Especificado	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
III	SNC, Neoplasia Intracraniana e Intramedular	2	7	6	7	22	96,91	82,26	52,08	57,07	64,03	65,71	66,34
III (a)	Ependimoma	0	1	1	0	2	0,00	11,75	8,68	0,00	5,82	6,18	6,44
III (b)	Astrocitoma	2	2	4	4	12	96,91	23,50	34,72	32,61	34,92	35,31	35,45
III (c)	Tumor Embrionário Intracraniano e Intramedular	0	1	0	2	3	0,00	11,75	0,00	16,31	8,73	8,61	8,37
III (d)	Outro Glioma	0	1	0	1	2	0,00	11,75	0,00	8,15	5,82	6,01	6,01
III (e)	Outra Neoplasia Intracraniana e Intramedular Especificada	0	2	0	0	2	0,00	23,50	0,00	0,00	5,82	6,84	7,28
III (f)	Neoplasia Intracraniana e Intramedular Não Especificada	0	0	1	0	1	0,00	0,00	8,68	0,00	2,91	2,76	2,80
IV	Neuroblastoma e Outros Tumores de Células dos Nervos Periféricos	0	3	0	0	3	0,00	35,25	0,00	0,00	8,73	10,26	10,92
IV (a)	Neuroblastoma e Ganglioneuroblastoma	0	3	0	0	3	0,00	35,25	0,00	0,00	8,73	10,26	10,92
IV (b)	Outros Tumores de Células dos Nervos Periféricos	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
V	Retinoblastoma	0	2	0	0	2	0,00	23,50	0,00	0,00	5,82	6,84	7,28
VI	Tumores Renais	0	0	1	0	1	0,00	0,00	8,68	0,00	2,91	2,76	2,80
VI (a)	Nefroblastoma e Outros Tumores Renais Não Epiteliais	0	0	1	0	1	0,00	0,00	8,68	0,00	2,91	2,76	2,80
VI (b)	Carcinomas Renais	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
VI (c)	Tumores Malignos Renais Não Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
VII	Tumores Hepáticos	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	8,15	2,91	2,59	2,37
VII (a)	Hepatoblastomas	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	8,15	2,91	2,59	2,37
VII (b)	Carcinoma Hepático	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
VII (c)	Tumores Malignos Hepáticos Não Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
VIII	Tumores Ósseos Malignos	0	0	1	2	3	0,00	0,00	8,68	16,31	8,73	7,95	7,53
VIII (a)	Osteossarcomas	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	8,15	2,91	2,59	2,37
VIII (b)	Condrossarcomas	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
VIII (c)	Sarcoma de Ewing e Outros Sarcomas Ósseos Relacionados	0	0	1	1	2	0,00	0,00	8,68	8,15	5,82	5,36	5,17
VIII (d)	Outros Tumores Ósseos Malignos Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
VIII (e)	Tumores Ósseos Malignos Não Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
IX	Sarcomas dos Tecidos Moles e Extra Ósseos	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	8,15	2,91	2,59	2,37
IX (a)	Rabdomiossarcomas	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
IX (b)	Fibrossarcomas, Tumores das Bainhas dos Nervos Periféricos	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
IX (c)	Sarcoma de Kaposi	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
IX (d)	Outros Sarcomas Especificados dos Tecidos Moles	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	8,15	2,91	2,59	2,37
IX (e)	Sarcomas dos Tecidos Moles Não Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
X	Tumores de Células Germinativas do Trofoblasto	0	1	1	0	2	0,00	11,75	8,68	0,00	5,82	6,18	6,44
X (a)	Tumores de Células Germinativas Intracranianos	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
X (b)	Tumores Malignos de Células Germinativas Extragonadais e Extracranianos	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
X (c)	Tumores Malignos de Células Germinativas das Gonadas	0	1	1	0	2	0,00	11,75	8,68	0,00	5,82	6,18	6,44
X (d)	Carcinomas Gonadais	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
X (e)	Outros Tumores Malignos das Gonadas Não Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
XI	Outras Neoplasias Malignas Epiteliais e Melanomas Malignos	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	8,15	2,91	2,59	2,37
XI (a)	Carcinomas Adrenocorticais	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
XI (b)	Carcinomas da Tíróide	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	8,15	2,91	2,59	2,37
XI (c)	Carcinomas Nasofaríngeos	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
XI (d)	Melanomas Malignos	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
XI (e)	Carcinomas da Pele	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
XI (f)	Outros Carcinomas e Não Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
XII	Outras e Não Especificadas Neoplasias Malignas	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
XII (a)	Outros Tumores Malignos Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
XII (b)	Outros Tumores Malignos Não Especificados	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
TOTAL		2	23	13	15	53	96,91	270,27	112,84	122,29	154,25	160,49	163,10

Comparando as taxas de incidência global padronizada para a população mundial, verifica-se que a incidência de tumores infantis na RAM, 169,9, é inferior à do ROR Sul, 181,5, mas superior à taxa Portuguesa, 139,4 e à taxa Europeia, de 130,9 (ACCIS 1978/1997). No entanto, os nossos números são semelhantes aos da Bielorrússia, Itália, Finlândia e Suécia (ACCIS ibidem). Verificando em particular os tipos de tumores mais frequentes, os Tumores do SNC, que no nosso estudo representam o maior número de tumores, têm no entanto uma taxa de incidência calculada semelhante à taxa das Leucemias (51,9 do SNC e 50,4 para as Leucemias) – ver tabela 5.

Tabela 5. Europa - (ACCIS) Taxa de Incidência

	TOTAL	LEUCEMIA	LINFOMA	TUMORES SNC	NEUROBLASTOMA	RETINOBLASTOMA	TUMORES RENAI	TUMORES HEPÁTICOS	TUMORES ÓSSEOS	SARCOMAS TEC. MOLES	T CEL-GERMINATIVAS	CARCINOMAS	OUTROS E N IDENT.
		I	II	III	IV	V	VI	VII	VIII	IX	X	XI	XII
EUROPA	130,9	42,4	14,3	28,1	9,8	3,8	8,5	1,4	5,4	8,3	4,0	3,4	1,2
SUÉCIA	154,3	41,7	13,9	42,8	4,9	4,8	10,2	2,2	5,6	10	3,5	3,3	11
FINLÂNDIA	154,7	50,8	13,9	37,4	10,5	4,6	10,8	1,2	4,8	9,7	4,9	5,1	1,0
DINAMARCA	149,7	47,3	12,7	39,4	10,5	4,5	9,1	1,8	5,5	8,8	4,3	4,3	2,2
INGLATERRA	121,0	41,0	11,1	27,6	8,6	4,0	7,7	1,1	4,9	8,0	3,7	2,9	0,6
FRANÇA	135,6	41,3	15,7	28,2	13,5	4,2	9,3	1,3	6,6	7,4	4,0	3,9	0,3
ALEMANHA	128,7	44,8	14,5	24,3	11,6	3,4	8,9	1,3	5,6	8,5	4,5	1,2	0,2
ESLOVÉNIA	119,1	37,1	18,1	22,4	7,6	3,0	7,6	1,6	4,5	8,4	4,3	3,5	1,1
BIELORRUSSIA	154,4	40,0	20,3	31,7	5,6	3,3	9,0	1,6	5,0	8,5	3,7	25	0,4
ITÁLIA	158,0	53,9	18,6	32,7	13,4	3,9	8,6	1,8	7,5	9,2	3,8	3,6	1,1
ESPANHA	137,9	41,1	19,3	27,6	12,6	3,6	7,6	1,8	7,6	9,0	3,8	3,3	0,5
PORTUGAL	139,4	32,2	23,8	26,4	11,5	4,0	9,6	1,5	6,7	12	4,5	5,0	2,2
RORSUL	181,6	49,3	27,6	39,7	13,8	7,8	11,8	1,5	7,3	9,0	7,3	5,5	0,7
RORAM	169,9	50,4	18,4	51,9	7,1	10,6	6,3	3,0	3,7	5,8	8,6	2,3	1,8

Foi feita a distribuição do número total de casos de acordo com os grandes **grupos tumorais** e de acordo com o **sexo** (gráfico 4). Os Tumores do SNC (31,6%), Leucemia (28,1%) e Linfoma (12,3%) são os grupos tumorais de maior incidência, representando um total de 72,4% de todos os tumores em idade pediátrica (0-14 anos).



Em relação ao sexo, existe um predomínio evidente do sexo masculino em todos os tumores, com exceção dos Tumores do SNC, Neuroblastoma e dos Tumores Ósseos, onde o sexo feminino apresenta maior número de casos.

A distribuição do número total de casos de acordo com o **grupo tumoral, faixa etária** e respectivas percentagens encontra-se representada na tabela 6.

TUMORES INFANTIS - REGISTO ONCOLÓGICO - REGIÃO AUTÓNOMA DA MADEIRA
Tabela 6 Número de casos percentual por grupos etários - ambos os sexos

ICC3	Grupo Histológico	N.º Casos -> 1998-2012					% -> 1998-2012				
		<1	01-04	05-09	10-14	Total	<1	01-04	05-09	10-14	Total
I	Leucemias, Doenças Mieloproliferativas e Mielodisplásicas	1	18	8	5	32	20,0	37,5	30,8	14,3	28,1
IA	Leucemia Linfoblástica Aguda	1	16	7	3	27	20,0	33,3	26,9	8,6	23,7
IB	Leucemia Mieloblástica Aguda	0	0	1	2	3	0,0	0,0	3,8	5,7	2,6
IC	Doenças Mieloproliferativas Crónicas	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
ID	Síndrome Mielodisplásico e outras Doenças Mieloproliferativas	0	1	0	0	1	0,0	2,1	0,0	0,0	0,9
IE	Outras Leucemias não específicas ou especificadas	0	1	0	0	1	0,0	2,1	0,0	0,0	0,9
II	Linfomas e Tumores do Reticuloendotelial	0	2	5	7	14	0,0	4,2	19,2	20,0	12,3
IIA	Linfoma de Hodgkin	0	0	3	3	6	0,0	0,0	11,5	8,6	5,3
IIB	Linfoma não Hodgkin (excepto linfoma de Burkitt)	0	2	1	1	4	0,0	4,2	3,8	2,9	3,5
IIC	Linfoma de Burkitt	0	0	1	1	2	0,0	0,0	3,8	2,9	1,8
IID	Neoplasia Linfocítica miscelânea	0	0	0	1	1	0,0	0,0	0,0	2,9	0,9
IIE	Linfoma não especificado	0	0	0	1	1	0,0	0,0	0,0	2,9	0,9
III	SNC e outros Tumores intracranianos e intraespinais	2	12	8	14	36	40,0	25,0	30,8	40,0	31,6
IIIA	Ependimoma	0	1	1	0	2	0,0	2,1	3,8	0,0	1,8
IIIB	Astrocitoma	2	5	6	7	20	40,0	10,4	23,1	20,0	17,5
IIIC	Tumor Embrionário intracraniano e intramedular	0	1	0	3	4	0,0	2,1	0,0	8,6	3,5
IIID	Outro Glioma	0	3	0	3	6	0,0	6,3	0,0	8,6	5,3
IIIE	Outra Neoplasia intracraniana e intramedular especificada	0	2	0	1	3	0,0	4,2	0,0	2,9	2,6
IIIF	Neoplasia intracraniana e intramedular não especificada	0	0	1	0	1	0,0	0,0	3,8	0,0	0,9
IV	Neuroblastoma e outros Tumores dos Nervos Periféricos	1	3	0	0	4	20,0	6,3	0,0	0,0	3,5
IVA	Neuroblastoma e Ganglioneuroblastoma	1	3	0	0	4	20,0	6,3	0,0	0,0	3,5
IVB	Outros Tumores de células dos nervos periféricos	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
V	Retinoblastoma	0	6	0	0	6	0,0	12,5	0,0	0,0	5,3
VI	Tumores Renais	0	2	2	0	4	0,0	4,2	7,7	0,0	3,5
VIA	Nefroblastoma e outros Tumores Renais não epiteliais	0	2	2	0	4	0,0	4,2	7,7	0,0	3,5
VIB	Carcinomas Renais	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
VIC	Tumores Malignos Renais não especificados	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
VII	Tumores Hepáticos	1	0	0	1	2	20,0	0,0	0,0	2,9	1,8
VIIA	Hepatoblastoma	1	0	0	1	2	20,0	0,0	0,0	2,9	1,8
VIIIB	Carcinoma Hepático	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
VIIIC	Tumores Malignos Hepáticos não especificados	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
VIII	Tumores Ósseos Malignos	0	0	1	2	3	0,0	0,0	3,8	5,7	2,6
VIIIA	Osteossarcomas	0	0	0	1	1	0,0	0,0	0,0	2,9	0,9
VIIIB	Condrossarcomas	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
VIIIC	Sarcoma de Ewing e outros Sarcomas ósseos relacionados	0	0	1	1	2	0,0	0,0	3,8	2,9	1,8
VIIID	Outros Tumores Ósseos Malignos / especificados	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
VIIIE	Tumores Ósseos não Especificados	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
IX	Sarcomas dos Tecidos moles e de outros e de outros Tecidos extraósseos	0	2	0	2	4	0,0	4,2	0,0	5,7	3,5
IXA	Rabdomiossarcomas	0	2	0	1	3	0,0	4,2	0,0	2,9	2,6
IXB	Fibrossarcomas, Tumores das bainhas dos nervos periféricos	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
IXC	Sarcoma de Kaposi	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
IXD	Outros Sarcomas especificados dos tecidos moles	0	0	0	1	1	0,0	0,0	0,0	2,9	0,9
IXE	Sarcomas dos tecidos moles não especificados	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
X	Tumores das Células Germinativas, Gonadais e do Trofoblasto	0	2	2	2	6	0,0	4,2	7,7	5,7	5,3
XA	Tumores de Células Germinativas Intracranianos	0	0	1	1	2	0,0	0,0	3,8	2,9	1,8
XB	Tumores Malignos de Células Germinativas Extragonadais e Extracranianos	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
XC	Tumores Malignos de Células Germinativas das Gonadas	0	2	1	0	3	0,0	4,2	3,8	0,0	2,6
XD	Carcinomas Gonadais	0	0	0	1	1	0,0	0,0	0,0	2,9	0,9
XE	Outros e Tumores Malignos das Gonadas não especificados	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
XI	Outros Tumores Malignos Epiteliais e Melanomas Malignos	0	0	0	2	2	0,0	0,0	0,0	5,7	1,8
XIA	Carcinomas Adrenocorticais	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
XIB	Carcinomas da Tiróide	0	0	0	1	1	0,0	0,0	0,0	2,9	0,9
XIC	Carcinomas Nasofaríngeos	0	0	0	1	1	0,0	0,0	0,0	2,9	0,9
XID	Melanomas Malignos	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
XIE	Carcinomas da Pele	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
XIF	Outros Carcinomas e não especificados	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
XII	Outros e Tumores Malignos não especificados	0	1	0	0	1	0,0	2,1	0,0	0,0	0,9
XIIA	Outros Tumores Malignos especificados	0	1	0	0	1	0,0	2,1	0,0	0,0	0,9
XIIB	Outros Tumores Malignos não especificados	0	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
TOTAL		5	48	26	35	114	100,0	100,0	100,0	100,0	100,0

Distribuição dos tumores por grupos etários

As Leucemias são mais frequentes na faixa etária dos 1-4 anos, os Linfomas apresentam-se mais a partir dos 5 anos. Os Tumores do SNC têm maior incidência nas faixas etárias dos extremos: menos de 1 ano e maiores que 10 anos.

Os Neuroblastomas e os Tumores Hepáticos apresentam maior incidência abaixo de 1 ano de idade, enquanto os Retinoblastomas no grupo dos 1-4 anos.

Tabela 7. Proporção de casos de acordo com a faixa etária (%)

	< 01	01-04	05-09	10-14
Leucemias	20,0	37,5	30,8	14,3
Linfomas	0,0	4,2	19,2	20,0
SNC	40,0	25,0	30,8	40,0
Neuroblastoma	20,0	6,3	0,0	0,0
Retinoblastoma	0,0	12,5	0,0	0,0
Renal	0,0	4,2	7,7	0,0
Hepático	20,0	0,0	0,0	2,9
T Ósseos	0,0	0,0	3,8	5,7
Sarcoma	0,0	4,2	0,0	5,7
T Germinativas	0,0	4,2	7,7	5,7
T Epiteliais	0,0	0,0	0,0	5,7
Outros	0,0	2,1	0,0	0,0

Na faixa etária inferior a 1 ano, os Tumores do SNC são os mais frequentes, no grupo de 1-4 anos predominam as Leucemias, na faixa etária dos 5-9 anos a incidência é maior para os Tumores do SNC e Leucemias, e por último nas idades dos 10-14 predominam os Tumores do SNC.

Gráfico 5.1. Distribuição dos grupos tumorais < 01 ano

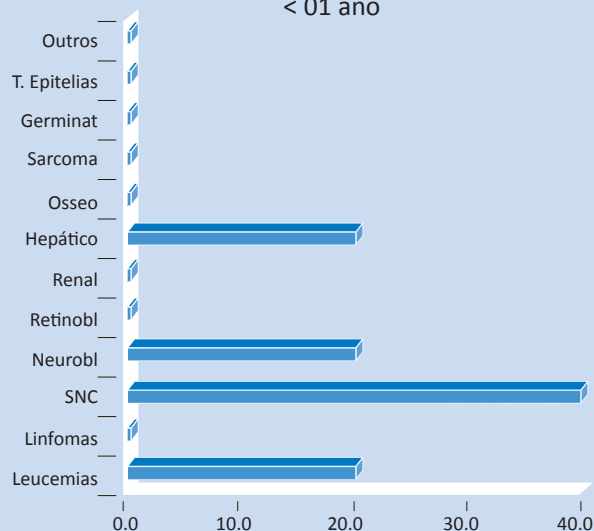


Gráfico 5.2. Distribuição dos grupos tumorais 01-04 Anos

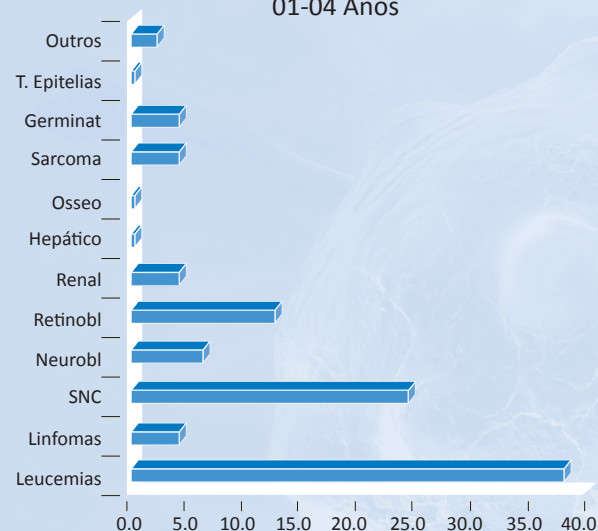


Gráfico 5.3. Distribuição dos grupos tumorais 05-09 Anos

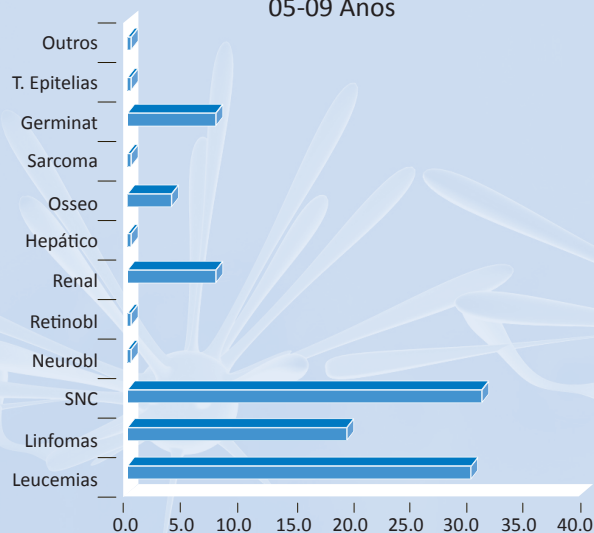
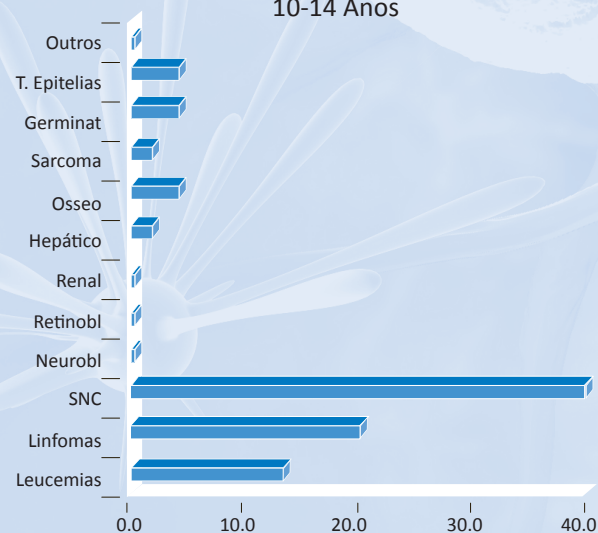


Gráfico 5.4. Distribuição dos grupos tumorais 10-14 Anos



Distribuição dos tumores por área de residência

Atendendo à população com idade ≤ 14 anos, verificamos que os três concelhos de maior incidência são Porto Moniz (0,61%), Câmara de Lobos (0,44%) e São Vicente (0,41%).

Tabela 8. Distribuição do número de tumores de acordo com a área de residência

Concelho	Nº de crianças ≤ 14 A	Nº tumores	% De tumores na população ≤ 14 A
Calheta	1645	4	0,24
Câmara de Lobos	6966	31	0,44
Funchal	15856	33	0,21
Machico	3226	12	0,37
Ponta do Sol	1544	5	0,32
Porto Moniz	329	2	0,61
Ribeira Brava	2295	4	0,17
Santa Cruz	8128	17	0,21
Santana	912	1	0,11
S. Vicente	727	3	0,41
Porto Santo	807	2	0,25

Gráfico 6. Distribuição por Concelho

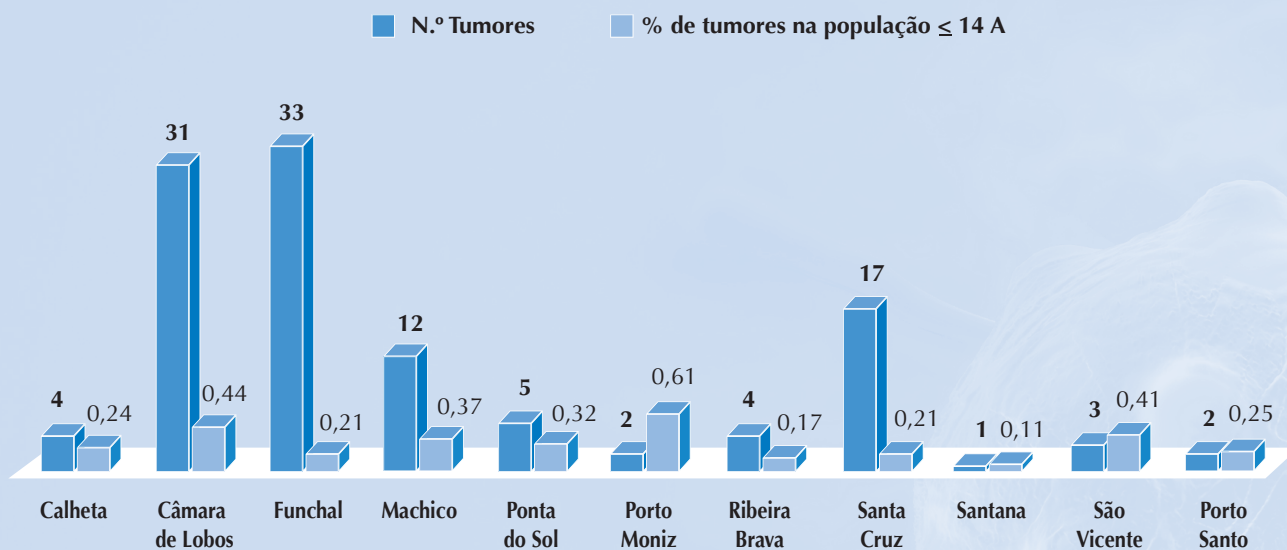
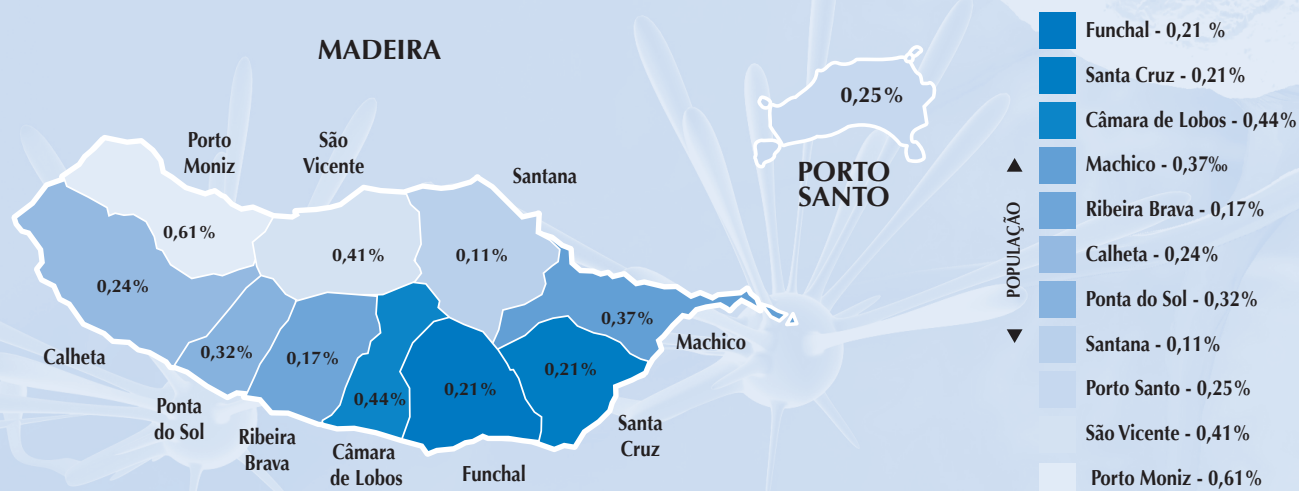


Gráfico 7 - Distribuição da população com idade < 14 anos e respectiva % de tumores



Factores de risco

Os estudos descritos evidenciam dois grandes grupos de factores de risco, por um lado a predisposição genética e por outro, os problemas relacionados com a exposição a factores ambientais e ainda outros relacionados com as condições durante a gestação.

A predisposição genética está relacionada tanto com as alterações cromossómicas encontradas de novo, como também com a transmissão de doenças familiares.

No nosso estudo foram encontrados dois casos de crianças com Leucemias - LLA com trissomia do cromossoma 21, e ainda duas crianças com tumores do sistema reticulo endotelial, Linfoma não Hodgkin e LLA, e que pertencem à mesma família (primos em primeiro grau).

No âmbito dos factores ambientais, foi feita a distribuição dos doentes pelos diversos Concelhos da Ilha, tabela 8.

Atendendo à população com idade 0-14 anos, o concelho do Porto Moniz, apresentou a maior percentagem de tumores infantis 0,61 %, em relação aos demais concelhos, apesar do baixo número de tumores na realidade encontrados. Trata-se do concelho predominantemente rural, onde vive o menor número de crianças da Ilha. Ambos os casos são de Tumor do SNC, o que nos pode fazer pensar que possa existir algum factor externo influente, dado que não parece existir consanguinidade.

A seguir temos o concelho de Câmara de Lobos com 0,44 %, que apresenta a maior concentração de crianças da Ilha, com hábitos variados entre o rural e suburbano.

O Funchal é o único concelho predominantemente urbano e com o maior número de tumores registados, no entanto apresentou apenas 0,21 % dos tumores.

Apesar da diversidade de meios ambientais encontrados, quer rurais ou urbanos, não foi evidente qualquer associação entre o local de residência e o risco acrescido para o aparecimento de tumores.

IV b. Sobrevivência

A sobrevivência global dos doentes oncológicos com idade entre os 0-14 anos, diagnosticados durante o período de 1998-2012, é no fim do estudo de 70,3%.

Aos 5 anos após o diagnóstico, a sobrevivência é de 100% nos Tumores Renais, Ósseos, de Células Germinativas, Epiteliais e na categoria de outros tumores não especificados. Nos Tumores Hepáticos não houve qualquer sobrevivência (0%). Contudo, os Tumores do SNC apresentam uma sobrevivência de 64,2%; os Sarcomas dos Tecidos Moles uma sobrevivência de 50%; as Leucemias e Neuroblastomas com 79%; e os Linfomas apresentaram a maior sobrevivência, com 93% (gráfico 8 e tabela 8.1).

Gráfico 8 - Sobrevivência global por grupo tumoral

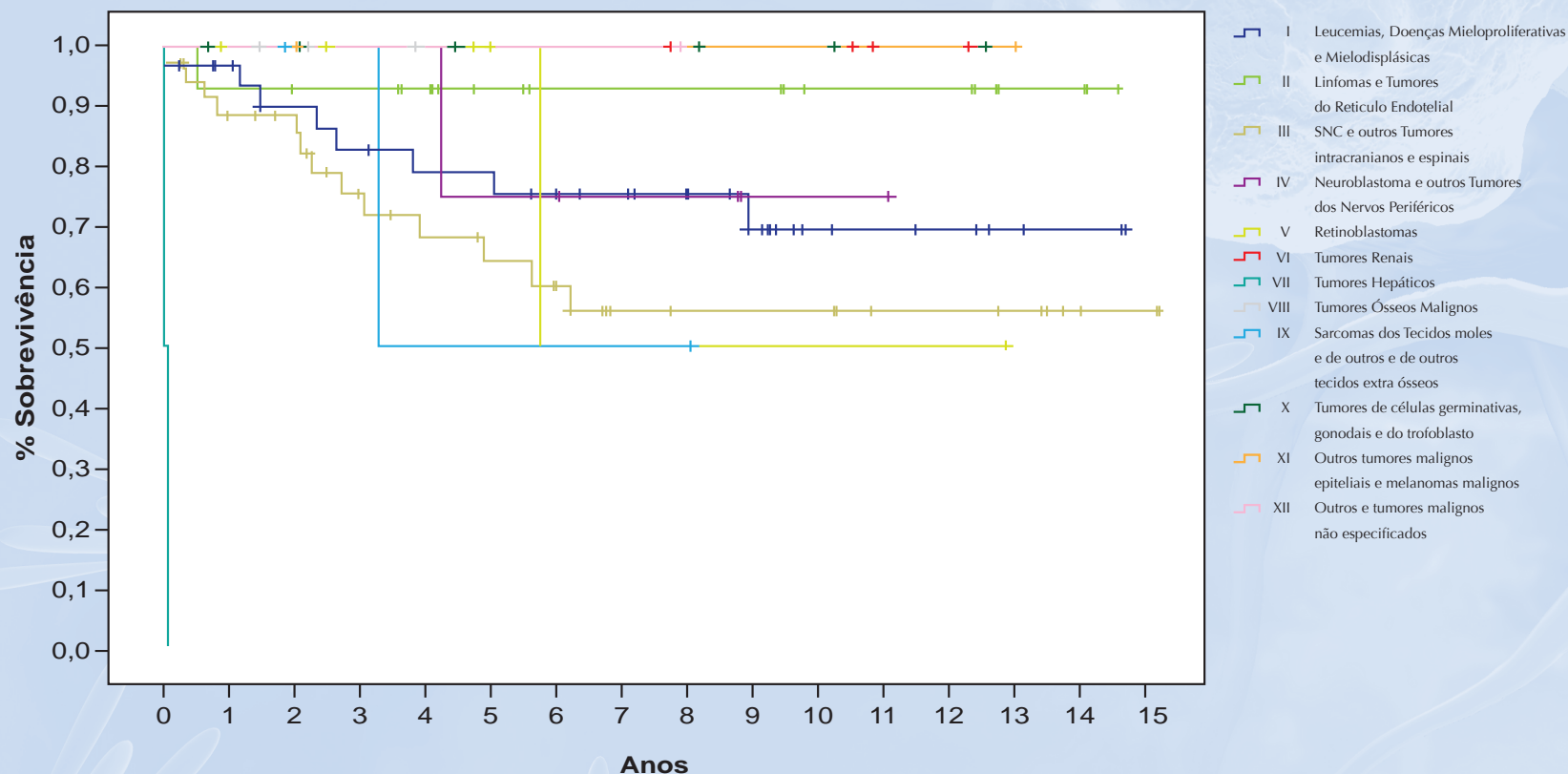


Tabela 8.1. Sobrevivência aos 1, 3, 5, 10 anos e ao fim do estudo (14 anos)

Classificação	N.º de casos	Sobrevivência				
		1 Ano	3 Anos	5 Anos	10 Anos	14 Anos
I - Leucemias	32	0,97	0,83	0,79	0,69	0,69
II - Linfomas do Tecido Reticulo Endotelial	14	0,93	0,93	0,93	0,93	0,93
III - SNC	36	0,89	0,76	0,64	0,56	0,56
IV - Neuroblastoma	4	1,00	1,00	0,75	0,75	0,75
V - Retinoblastoma	6	1,00	1,00	1,00	0,50	0,50
VI - Tumores renais	4	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00
VII - Tumores hepáticos	2	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
VIII - Tumores ósseos	3	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00
IX - Sarcomas dos tecidos moles	4	1,00	1,00	0,50	0,50	0,50
X - Tumores das células germinativas	6	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00
XI - Carcinomas	2	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00
XII - Outros e não especificados	1	1,00	1,00	1,00	1,00	1,00

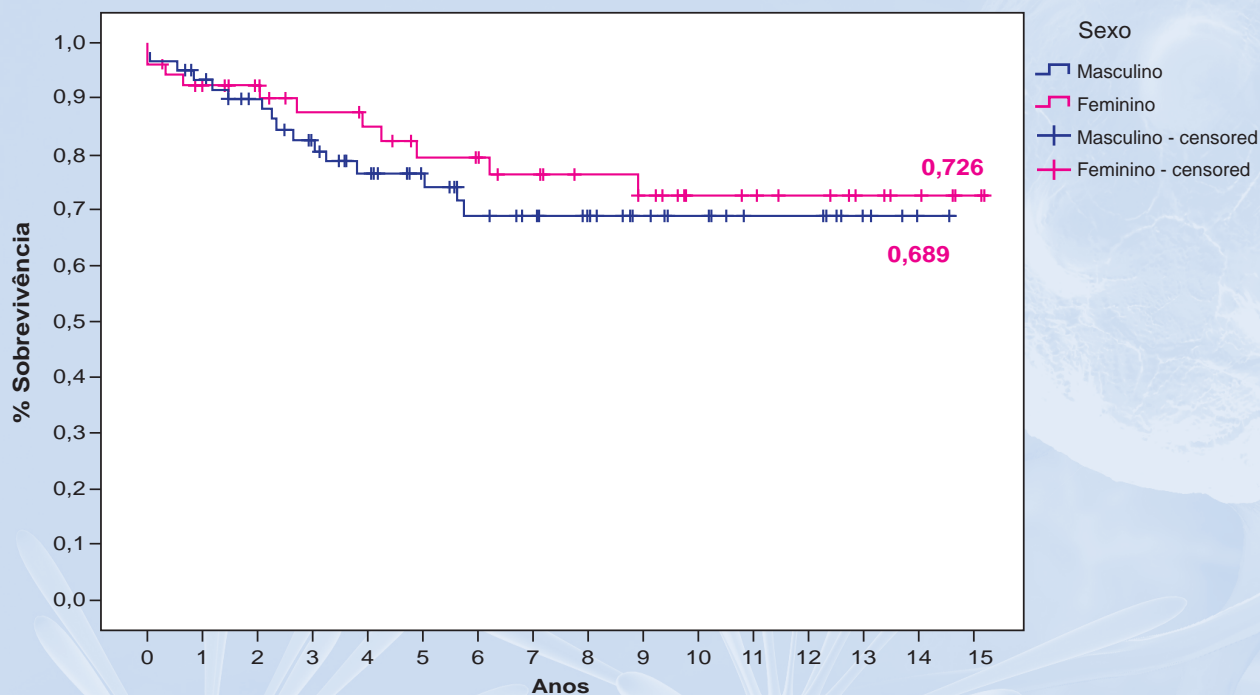
A taxa de sobrevivência global mostrou ter ligação com a **idade** de diagnóstico. Os grupos etários de menos de 1 ano e 10-14 anos são os que se apresentam como mais vulneráveis. Ao fim do 1º ano, a sobrevivência é maior na faixa etária de 1-4 anos (100%) e menor nas crianças com menos de 1 ano (40%). Ao fim do 3º ano, são os mesmos grupos a ter a maior (95%) e a menor (20%) sobrevivência. Aos 5 anos a maior sobrevivência foi encontrada no grupo de 5 -9 anos (88%) mantendo-se o grupo de menos de 1 ano como o de menor sobrevivência (20%) (tabela 9).

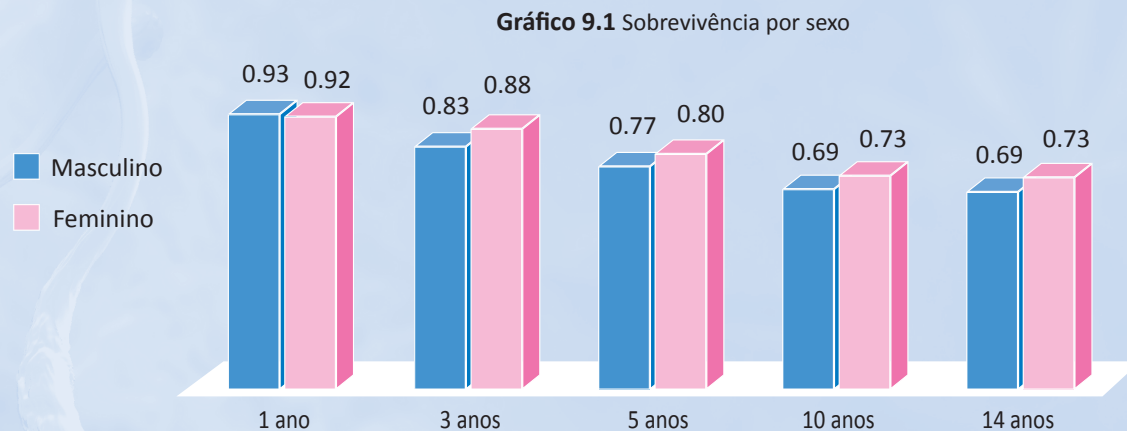
Tabela 9 Sobrevivência por grupo etário e sexo a 1 e 5 anos

		Sobrevivência a:													
		1 ano							5 anos						
		Total	Sexo		Grupo Etário				Total	Sexo		Grupo Etário			
M	F		<1	01-04	05-09	10-14	M	F		<1	01-04	05-09	10-14		
Total geral		0.93	0.93	0.92	0.40	1.00	0.88	0.94	0.78	0.77	0.80	0.20	0.85	0.88	0.67
Sexo	M	0.93	-	-	0.67	1.00	0.85	0.94	0.77	-	-	0.33	0.87	0.85	0.64
	F	0.92	-	-	0.00	1.00	0.92	0.93	0.80	-	-	0.00	0.84	0.92	0.72
Grupo Etário	<1	0.40	0.67	0.00	-	-	-	-	0.20	0.33	0.00	-	-	-	-
	01-04	1.00	1.00	1.00	-	-	-	-	0.85	0.87	0.84	-	-	-	-
	05-09	0.88	0.85	0.92	-	-	-	-	0.88	0.85	0.92	-	-	-	-
	10-14	0.94	0.94	0.93	-	-	-	-	0.67	0.64	0.72	-	-	-	-

Relativamente ao **sexo**, ao fim do 1º ano, a taxa de sobrevivência global é igual nos 2 sexos. Aos 5 anos a sobrevivência é um pouco maior no sexo feminino (80% vs 77%). Nas Leucemias a sobrevivência a 1 e 5 anos é maior no sexo feminino. Nos Tumores do SNC, o sexo feminino tem maior sobrevivência ao fim de 1 ano, no entanto o sexo masculino tem uma maior sobrevivência aos 5 anos.

Gráfico 9 - Sobrevivência global por sexo





Nos grupos tumorais de maior incidência, nomeadamente Tumores do SNC, Leucemias e Linfomas, a sobrevivência aos 5 anos é de 64%, 79% e 93%, respectivamente (tabela 8.1).

A sobrevivência global calculada foi de 77,8%. Se compararmos com a sobrevivência global encontrada no estudo Eurocare 5 (1999/2007) é semelhante à média europeia no período de 1999/2001 e no período 2005/2007 semelhante ao registado no UK e Irlanda (tabela 9.1).

Tabela 9.1. % de sobrevivência aos 5 anos na europa

Todos os Tumores	1999-2001	2002-2004	2005-2007
Europa do Norte	78,4	80,1	81,2
UK e Irlanda	74,4	76,2	77,8
Europa Central	78,8	80,5	81,0
Europa do Sul	79,2	78,5	82,1
Europa do Leste	65,2	66,8	70,2
Toda a Europa	76,1	77,3	79,9

Estudo Eurocare 5 1999-2007

A sobrevivência global calculada encontra-se dentro do verificado para a Europa (ACCIS -1978/1997), tabela 10, sendo a sobrevivência global Europeia aos 5 anos de 63%, a dos países de Leste 64% e a dos países Ocidentais 75% (tabela 10).

Tabela 10. EUROPA–ACCIS taxa de sobrevivência aos 5 anos

	TOTAL	LEUCEMIA	LINFOMA	TUMORES SNC	NEUROBLASTOMA	RETINOBLASTOMA	TUMORES RENAIS	TUMORES HEPÁTICOS	TUMORES ÓSSEOS	SARCOMAS TEC.MOLES	CEL.GERMINATIVAS	CARCINOMAS	OUTROS E N IDENT.
		I	II	III	IV	V	VI	VII	VIII	IX	X	XI	XII
EUROPA	63	61	75	58	50	90	77	43	52	59	75	84	49
SUÉCIA	68	62	80	70	49	97	80	50	53	63	83	90	52
FINLÂNDIA	62	53	67	61	54	92	73	53	60	64	86	86	40
DINAMARCA	65	64	65	65	41	93	81	42	45	66	76	90	79
INGLATERRA	57	55	68	52	37	91	74	33	43	53	70	78	66
FRANÇA	70	69	80	61	64	92	82	60	60	64	86	86	40
ALEMANHA	74	74	87	65	64	97	86	46	65	64	87	70	66
ESLOVÉNIA	57	46	71	51	49	78	73	40	41	69	67	80	27
BIELORRUSSIA	63	54	73	50	37	76	66	34	39	45	62	96	42
ITÁLIA	66	64	75	62	53	86	80	39	57	63	73	85	71
ESPAÑA	65	59	75	58	60	92	82	42	59	72	77	87	60
PORTUGAL	69	57	89	71	46	46	77	67	65	64	57	88	-
RORSUL	69	57	89	71	46	46	77	67	65	64	57	88	-
RORAM	78	79	93	64	75	100	100	0	100	50	100	100	100

IVc. Mortalidade

Verificou-se um total de 27 óbitos (23,68%) durante o período de 1998-2012, na população com idade ≤ 14 anos com doença oncológica (gráfico 11). Destes, a mortalidade foi maior no grupo etário ≤ 1 ano (gráfico 12) em todos os anos do estudo, excepto no ano 2008, no qual se verificou uma percentagem de óbitos igual em todas as faixas etárias (gráfico 13). Nos dados encontrados verificou-se uma diminuição da mortalidade desde o início do estudo, nas 4 faixas etárias, mas francamente mais acentuada na idade abaixo de 1 ano.

Gráfico 11. Mortalidade global (%)

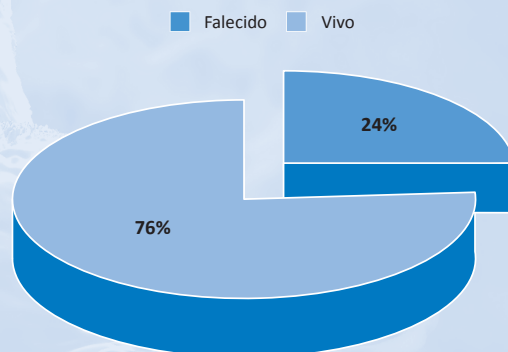


Gráfico 12. Mortalidade por grupo etário, 1998-2011 (%)

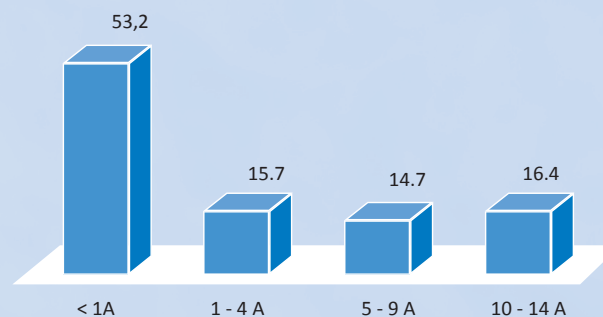
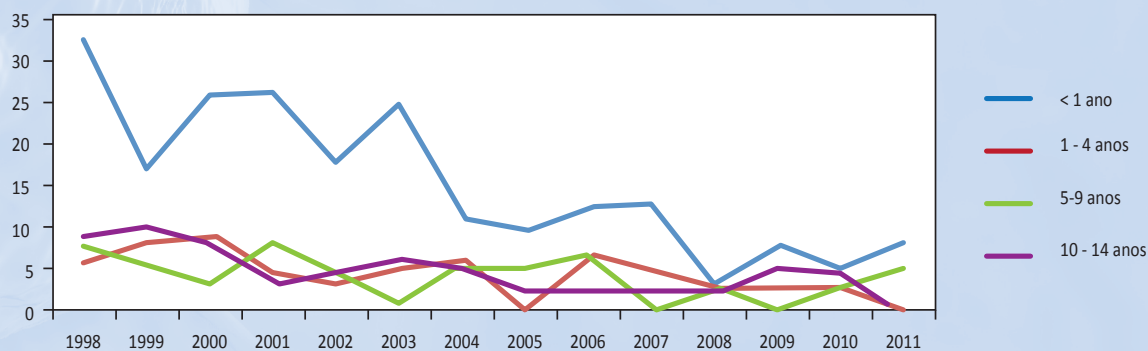


Gráfico 13. Mortalidade - por anos e faixa etária



O total de número de óbitos por tipo de tumor foi de 27 casos, representando estes 23,68 % dos casos diagnosticados (tabela 11).

Tal como foi verificado na incidência, os Tumores do SNC e as Leucemias são as neoplasias mais frequentes, constituindo também as principais causas de morte por tumor.

Tabela 11. Número de óbitos por tipo de tumor

SNC	13
Leucemia	8
Hepatoblastoma	2
Linfoma	1
Neuroblastoma	1
Retinoblastoma	1
Rabdomiossarcoma	1
Total	27

IVd. Principais causas de morte na população infantil na RAM - DRE –1998-2012

Tabela 12. Distribuição do número de óbitos por causa de morte

Causas de Morte		«1 Ano	1-4 Anos	5-9 Anos	10-14 Anos	TOTAL	«1 Ano	1-4 Anos	5-9 Anos	10-14 Anos	TOTAL
I	Doenças infecciosas parasitárias	3	8	1	1	13	1,4%	12,7%	1,7%	1,5%	3,2%
II	Neoplasias	1	2	6	4	13	0,5%	3,2%	10,2%	6,1%	3,2%
III	Doenças do sangue	0	0	0	0	0	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%
IV	Doenças endócrinas	8	2	3	2	15	3,7%	3,2%	5,1%	3,0%	3,7%
V	Doenças mentais	0	0	0	1	1	0,0%	0,0%	0,0%	1,5%	0,2%
VI	Doenças Sistema nervoso	5	6	5	8	24	2,3%	9,5%	8,5%	12,1%	6,0%
VII	Doenças do Olho e anexos	0	0	0	0	0	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%
VIII	Doenças do Ouvido e apófisemastoideia	0	0	0	0	0	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%
IX	Doenças aparelho circulatório	9	2	4	0	15	4,2%	3,2%	6,8%	0,0%	3,7%
X	Doenças aparelho respiratório	2	0	3	2	7	0,9%	0,0%	5,1%	3,0%	1,7%
XI	Doenças aparelho digestivo	1	0	1	2	4	0,5%	0,0%	1,7%	3,0%	1,0%
XII	Pele	0	0	0	0	0	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%	0,0%
XIII	Sistema osteomuscular e tecido conjuntivo	1	0	0	0	1	0,5%	0,0%	0,0%	0,0%	0,2%
XIV	Doenças aparelho genitourinário	5	1	2	0	8	2,3%	1,6%	3,4%	0,0%	2,0%
XV	Gravidez, parto e puerpério	4	0	0	0	4	1,9%	0,0%	0,0%	0,0%	1,0%
XVI	Algumas afecções originadas no período Neonatal	78	0	0	0	78	36,4%	0,0%	0,0%	0,0%	19,4%
XVII	Mal formações congénitas e cromossómicas	49	8	1	1	59	22,9%	12,7%	1,7%	1,5%	14,7%
XVIII	Mal definidos	15	1	1	3	20	7,0%	1,6%	1,7%	4,5%	5,0%
IX, XX	Traumáticas /venenos/ outras causas externas	7	17	14	19	57	3,3%	27,0%	23,7%	28,8%	14,2%
TOTAL		214	63	59	66	402	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%

Pela análise da distribuição do número de óbitos por causa de morte podemos verificar que as neoplasias são a segunda causa de morte na faixa etária dos 05-09 anos e a terceira causa de morte no grupo etário dos 10 -14 anos.

Na infância as causas de morte mais frequentes são a morte neonatal, seguida de malformações congénitas e em terceiro lugar os traumatismos e venenos.

Por grupos etários as causas de morte são:

- ✓ **<01 Ano:** 1º neonatal; 2º mal formações congénitas; 3º causas mal definidas.
- ✓ **01-04 Anos:** 1º traumatismo e venenos; 2º doenças infecciosas e mal formações congénitas; 3º doenças do sistema nervoso.
- ✓ **05-09 Anos:** 1º traumatismos e venenos; 2º **neoplasias**; 3º doenças do sistema nervoso.
- ✓ **10-14 Anos:** 1º traumatismo e venenos; 2º doenças do sistema nervoso; 3º **neoplasias**.

V. LEUCEMIAS

As Leucemias constituem um grupo heterogéneo de neoplasias dos glóbulos brancos. Dependendo da sua origem, mielóide ou linfóide, podem ser divididas em dois tipos. De acordo com a sua evolução clínica podem ser ainda classificadas como agudas ou crónicas. Representam a principal causa de neoplasia em idade pediátrica e uma importante causa de morbidade/mortalidade.

Incidência

Entre os anos de 1998 e 2012 foram diagnosticados na RAM um total de 32 novos casos de leucemia, 19 (59%) do sexo masculino e 13 (41%) do sexo feminino.

Constitui, durante este período, o segundo tumor mais frequente em idade pediátrica (0-14 anos).

Gráfico 14. Leucemias - distribuição por sexos

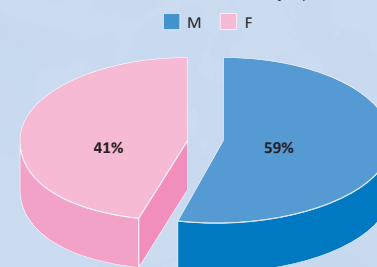


Tabela 13. Taxa Incidência das Leucemias por grupo etário, ambos os sexos

ICCC-3	Grupo Histológico	N.º Casos -> 1998-2012					Taxa de Incidência ANUAL - por 1.000.000 habitantes						
		<1	01 - 04	05 - 09	10 - 14	Total	<1	01-04	05-09	10-14	T. Bruta	T. Padr. Europ	T. Padr. Mund
I	Leucemias, Doenças Mieloproliferativas e Mielodisplásicas	1	18	8	5	32	23,70	102,82	33,87	19,81	45,33	48,715	50,353
I (a)	Leucemia Linfóide Aguda	1	16	7	3	27	23,70	91,40	29,64	11,89	38,25	41,52	43,15
I (b)	Leucemia Mielóide	0	0	1	2	3	0,00	0,00	4,23	7,92	4,25	3,87	3,67
I (c)	Doenças Mieloproliferativas Crónicas	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
I (d)	Síndrome Mielodisplásico e Outras Doenças Mieloproliferativas	0	1	0	0	1	0,00	5,71	0,00	0,00	1,42	1,66	1,77
I (e)	Outras Leucemias Não Especificadas ou Especificadas	0	1	0	0	1	0,00	5,71	0,00	0,00	1,42	1,66	1,77

Comparando as taxas de incidência geral padronizada para a população mundial, (tabela 13) verifica-se que a incidência de Leucemias (I) na RAM (50,35) é superior a do ROR Sul (49,33), sendo superior no sexo masculino (57,28) comparativamente ao sexo feminino (43,08) – ACCIS 1978/1997 (tabela 5). Estes números são no entanto semelhantes a de outros países da Europa, tais como Alemanha, Bielorrússia, Dinamarca, Espanha ou Finlândia, que apresentam uma taxa de incidência geral padronizada para a população mundial que varia entre 39,10 e 55,7 (ACCIS ibidem).

Tabela 13.1. Taxa Incidência das Leucemias por grupo etário, sexo feminino

ICCC-3	Grupo Histológico	N.º Casos -> 1998-2012					Taxa de Incidência ANUAL - por 1.000.000 habitantes						
		<1	01-04	05-09	10-14	Total	<1	01-04	05-09	10-14	T. Bruta	T.Padr.Euro	T.Padr.Mund
I	Leucemias, Doenças Mieloproliferativas e Mielodisplásicas	0	9	2	2	13	0,00	105,76	17,36	16,31	37,83	41,48	43,08
I (a)	Leucemia Linfóide Aguda	0	9	2	0	11	0,00	105,76	17,36	0,00	32,01	36,29	38,35
I (b)	Leucemia Mielóide	0	0	0	2	2	0,00	0,00	0,00	16,31	5,82	5,19	4,73
I (c)	Doenças Mieloproliferativas Crónicas	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
I (d)	Síndrome Mielodisplásico e Outras Doenças Mieloproliferativas	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
I (e)	Outras Leucemias Não Especificadas ou Especificadas	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00

Tabela 13.2. Taxa Incidência das Leucemias por grupo etário, sexo masculino

ICCC-3	Grupo Histológico	N.º Casos -> 1998-2012					Taxa de Incidência ANUAL - por 1.000.000 habitantes						
		<1	01-04	05-09	10-14	Total	<1	01-04	05-09	10-14	T.Bruta	T.Padr. Europ.	T.Padr. Mund.
I	Leucemias, Doenças Mieloproliferativas e Mielodisplásicas	1	9	6	3	19	46,38	100,05	49,59	23,12	52,45	55,61	57,28
I (a)	Leucemia Linfóide Aguda	1	7	5	3	16	46,38	77,81	41,32	23,12	44,17	46,52	47,73
I (b)	Leucemia Mielóide	0	0	1	0	1	0,00	0,00	8,26	0,00	2,76	2,63	2,67
I (c)	Doenças Mieloproliferativas Crónicas	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
I (d)	Síndrome Mielodisplásico e Outras Doenças Mieloproliferativas	0	1	0	0	1	0,00	11,12	0,00	0,00	2,76	3,23	3,44
I (e)	Outras Leucemias Não Especificadas ou Especificadas	0	1	0	0	1	0,00	11,12	0,00	0,00	2,76	3,23	3,44

Tipos

O tipo histológico mais frequente é a LLA com 85% dos casos, seguida da LMA com 9%, e finalmente o SMD e a LCBurkitt com 3% cada (gráfico 15). Em qualquer um dos tipos a incidência é maior no sexo masculino (gráfico 16).

Gráfico 15. Leucemias - Tipos mais frequentes (%)

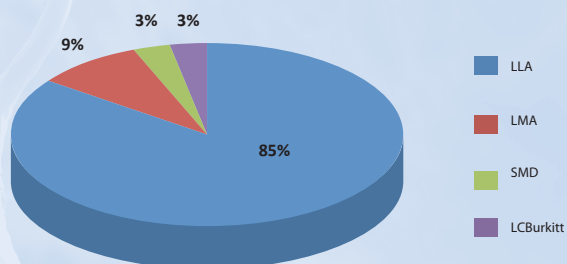
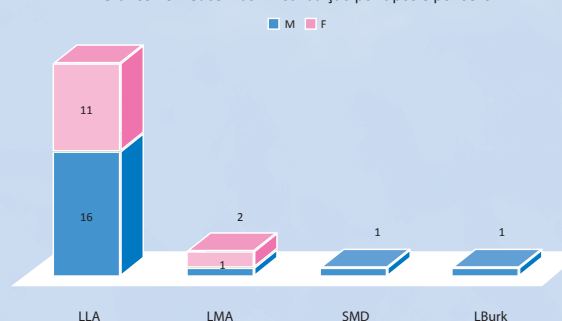


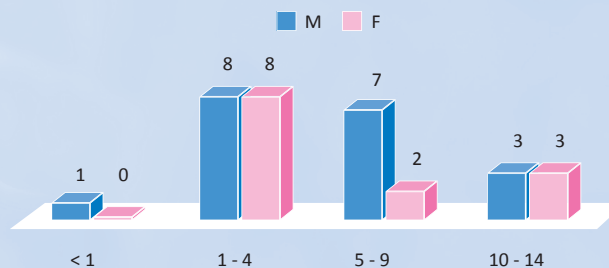
Gráfico 16. Leucemias - Distribuição por tipos e por sexo



Assim, avaliando em particular os grupos histológicos, verifica-se que a taxa de incidência geral padronizada para a população mundial é superior para a LLA (43,15), predominando também no sexo masculino (47,73 vs 38,35). Esta taxa de LLA é superior à verificada no ROR-SUL (37,43), mas ambas semelhantes a outros países da Europa (Alemanha, Bielorrússia, Dinamarca, Espanha ou Finlândia, que apresentam uma taxa de incidência geral padronizada para a população mundial de LLA que varia de 32,70 a 46,50 – ACCIS 1978/1997).

Considerando o **grupo etário**, as leucemias representam o tumor mais frequente na faixa etária dos 1 - 4 anos. Relativamente ao **sexo**, verifica-se um predomínio do sexo masculino nas faixas etárias <1 ano e 05-09 anos, sendo a incidência igual no grupo dos 01-04 anos e 10-14 anos.

Gráfico 17. Leucemias - Distribuição por grupo etário

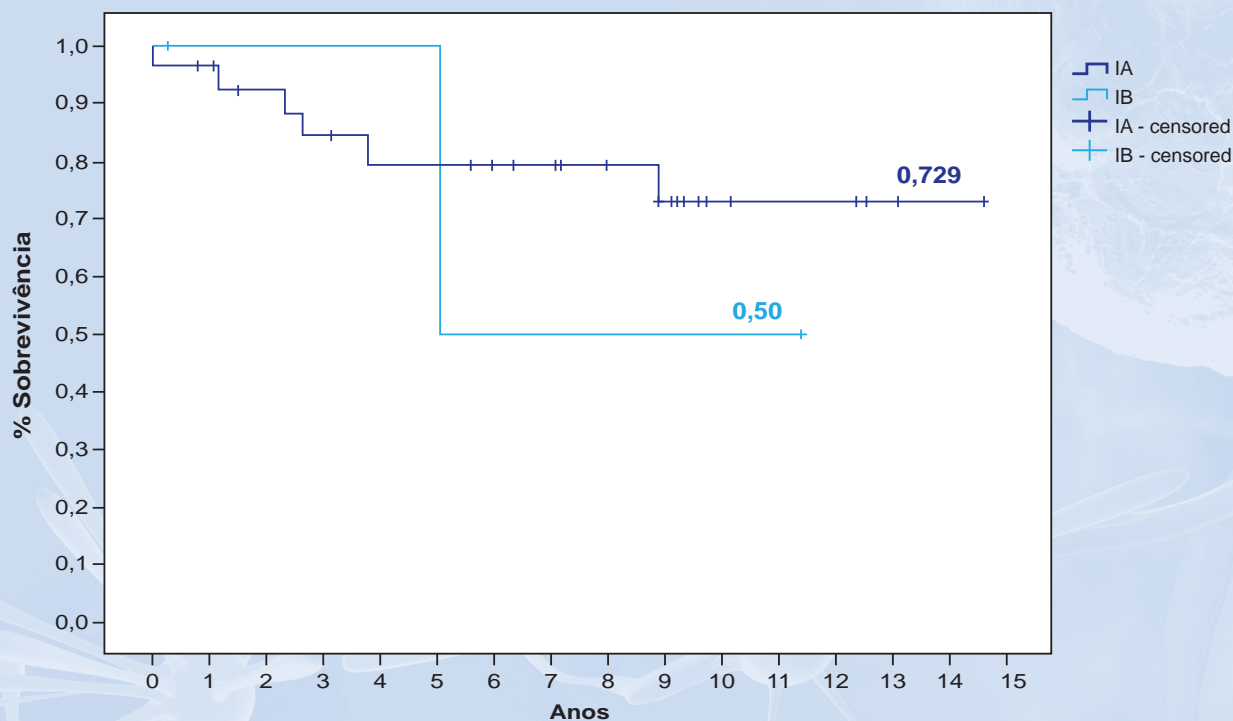


Sobrevivência

A sobrevivência global destes tumores é de cerca de 69,4% no fim do estudo. Ao fim do 1º ano foi de 94,7% (sexo masculino 95% vs sexo feminino 100%) e aos 5 anos de 79% (sexo masculino 63% vs sexo feminino 100%) (tabela 9).

As taxas de sobrevivência das leucemias variam de acordo com os diferentes tipos, apresentando a LLA uma sobrevivência global maior comparativamente a LMA (73% vs. 50% gráfico 18) ao fim do estudo. Estes dados são sobreponíveis ao que se verifica ao nível nacional (sobrevivência LLA - 80%), mas inferiores à média europeia (sobrevivência LLA - 85%).

Gráfico 18 - Sobrevivência global por tipos de Leucemia



Aos 5 anos verifica-se uma sobrevivência total para as leucemias de 79%, sendo esta maior no grupo etário dos 01-04 anos (89%).

Tabela14. Sobrevivência de leucemias por grupo etário e sexo aos 1 e 5 anos

		1 Ano							5 Anos						
		Total	Sexo		Grupo Etário				Total	Sexo		Grupo Etário			
			M	F	<1	01-04	05-09	10-14		M	F	<1	01-04	05-09	10-14
I - Leucemias, doenças mieloproliferativas e mielodislásicas	Total	0,97	0,95	1,00	1,00	1,00	0,88	1,00	0,79	0,63	1,00	0,00	0,89	0,88	0,33
	I (a)	0,96	0,94	1,00	1,00	1,00	0,86	1,00	0,79	0,62	1,00	0,00	0,93	0,86	0,00
	I (b)	1,00	1,00	-	-	-	1,00	-	1,00	1,00	-	-	-	1,00	-
	I (c)	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
	I (d)	1,00	-	-	-	-	-	-	0,00	0,00	-	-	0,00	-	-
	I (e)	1,00	-	-	-	-	-	-	1,00	-	-	-	-	-	-

Quando se comparam taxas de sobrevivência total de leucemias aos 5 anos com outros registos europeus, verificam-se semelhanças, com valores que variam entre 61% e 86% para registos nacionais em países como Alemanha, Bielorrússia, Dinamarca, Espanha ou Finlândia (ACCIS 1978/1997).

Relativamente à LLA, o tipo histológico de leucemia de maior incidência na RAM (n = 27), a taxa de sobrevivência aos 5 anos apresenta também valores semelhantes aos apresentados com outros registos nacionais, nomeadamente ROR-SUL (RORAM 79% vs ROR-SUL 77%). O mesmo se pode dizer quando comparados com outros registos europeus, com valores que variam entre 65% e 90% para registos nacionais em países como Alemanha, Bielorrússia, Dinamarca, Espanha ou Finlândia (ACCIS ibidem). Se compararmos com os dados do Eurocare 5 os nossos números são sobreponíveis aos da Europa de Leste nos anos de 2005-2007.

Tabela 14.1 % de sobrevivência aos 5 anos na europa LLA

Todos os Tumores LLA	1999-2001	2002-2004	2005-2007
Europa do Norte	84,8	87,9	86,7
UK e Irlanda	81,5	87,0	89,4
Europa Central	86,1	90,0	90,1
Europa do Sul	83,6	86,0	87,2
Europa do Leste	69,7	75,8	80,3
Toda a Europa	82,2	86,3	87,6

Estudo Eurocare 5 1999-2007

VI. LINFOMAS

Os Linfomas são um grupo de Doenças do Sistema Linfático, principalmente representados pelo Linfoma de Hodgkin e os Linfomas não Hodgkin. Os primeiros caracterizados pela presença de células de Reed Sternberg nos linfócitos B e também relacionadas com o Vírus de Epstein-Barr, principalmente nos países em desenvolvimento. Tem distribuição bimodal, com um primeiro pico na adolescência e o segundo a partir dos 50 anos. Corresponde ao tipo mais frequente de Linfoma na infância.

Em seguida temos os Linfomas Não Hodgkin (IIB); Linfoma de Burkitt (IIC), Neoplasia Linfocítica miscelânea(IID) e Linfomas não especificados (IIE). Nestes o principal factor de risco está relacionado com imunodeficiência adquirida, e geralmente são mais graves na criança do que no adulto (gráfico 19 e tabela 15).

Incidência

Este grupo de neoplasias representa o 3º mais comum na idade pediátrica (0-14 anos). Entre 1998 e 2012 foram diagnosticados 14 novos casos de Linfoma na RAM, 10 do sexo masculino e 4 do sexo feminino.

Gráfico 19. Linfoma - Distribuição (%) por sexo

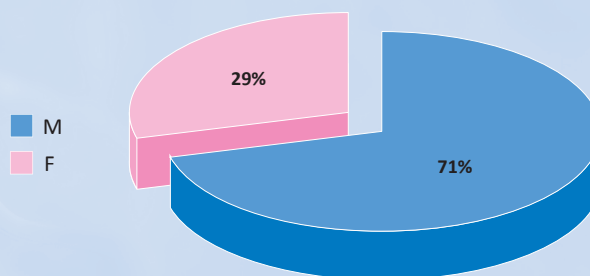


Tabela 15. Taxa Incidência dos Linfomas por grupo etário, ambos os sexos

ICCC-3	Grupo Histológico	N.º Casos -> 1998-2012					Taxa de Incidência ANUAL - por 1.000.000 habitantes						
		<1	01-04	05-09	10-14	Total	<1	01-04	05-09	10-14	T. Bruta	T.Padr. Europ.	T.Padr. Mund.
II	Linfomas e Neoplasias do Sistema Reticuloendotelial	0	2	5	7	14	0,00	11,42	21,17	27,73	19,83	18,88	18,42
II (a)	Linfoma de Hodgkin	0	0	3	3	6	0,00	0,00	12,70	11,89	8,50	7,82	7,55
II (b)	Linfoma Não Hodgkin (excepto Linfoma de Burkitt)	0	2	1	1	4	0,00	11,42	4,23	3,96	5,67	5,93	6,05
II (c)	Linfoma de Burkitt	0	0	1	1	2	0,00	0,00	4,23	3,96	2,83	2,61	2,52
II (d)	Neoplasia Linforeticular Miscelânea	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	3,96	1,42	1,26	1,15
II (e)	Linfoma Não Especificado	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	3,96	1,42	1,26	1,15

Comparando a taxa de incidência geral padronizada para a população mundial, verificamos que nos Linfomas (II), na RAM, 18,42, é superior à taxa europeia 14,3, porém inferior a encontrada no ROR Sul, 34,51, equivalente à encontrada em alguns países da Europa como Itália 18,6, Eslováquia e Jugoslávia 18,6 e 18,3 respectivamente (ACCIS 1978/1997 – tabela 5).

Tabela 15.1. Taxa Incidência dos Linfomas por grupo etário, sexo feminino

ICCC-3	Grupo Histológico	N.º Casos -> 1998-2012					Taxa de Incidência ANUAL - por 1.000.000 habitantes						
		<1	01-04	05-09	10-14	Total	<1	01-04	05-09	10-14	T. Bruta	T.Padr. Euro	T.Padr. Mund
II	Linfomas e Neoplasias do Sistema Reticuloendotelial	0	1	2	1	4	0,00	11,75	17,36	8,15	11,64	11,54	11,61
II (a)	Linfoma de Hodgkin	0	0	1	0	1	0,00	0,00	8,68	0,00	2,91	2,76	2,80
II (b)	Linfoma Não Hodgkin (excepto Linfoma de Burkitt)	0	1	0	0	1	0,00	11,75	0,00	0,00	2,91	3,42	3,64
II (c)	Linfoma de Burkitt	0	0	1	0	1	0,00	0,00	8,68	0,00	2,91	2,76	2,80
II (d)	Neoplasia Linforeticular Miscelânea	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	8,15	2,91	2,59	2,37
II (e)	Linfoma Não Especificado	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00

Tabela 15.2. Taxa Incidência dos Linfomas por grupo etário, sexo masculino

ICCC-3	Grupo Histológico	N.º Casos -> 1998-2012					Taxa de Incidência ANUAL - por 1.000.000 habitantes						
		<1	01-04	05-09	10-14	Total	<1	01-04	05-09	10-14	TBruta	TPadrEurop	TPadrMund
II	Linfomas e Neoplasias do Sistema Reticuloendotelial	0	1	3	6	10	0,00	11,12	24,79	46,24	27,60	25,84	24,87
II (a)	Linfoma de Hodgkin	0	0	2	3	5	0,00	0,00	16,53	23,12	13,80	12,62	12,04
II (b)	Linfoma Não Hodgkin (excepto Linfoma de Burkitt)	0	1	1	1	3	0,00	11,12	8,26	7,71	8,28	8,32	8,35
II (c)	Linfoma de Burkitt	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	7,71	2,76	2,45	2,24
II (d)	Neoplasia Linforeticular Miscelânea		0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
II (e)	Linfoma Não Especificado	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	7,71	2,76	2,45	2,24

Tipos

O tipo mais frequente é o Linfoma de Hodgkin (43%), seguido de Linfoma não Hodgkin – (29%) e Linfoma de Burkitt (14%).

Assim, avaliando em particular os grupos histológicos, verifica-se que a incidência padronizada para a população mundial para o Linfoma de Hodgkin é de 7,55, do Linfoma não Hodgkin 6,05 e do Linfoma de Burkitt 2,52.

Relativamente ao **sexo**, o sexo masculino é o género de maior incidência em qualquer um dos tipos de linfoma, excepto no caso da neoplasia linforeticular miscelânea.

Gráfico 20. Linfomas - Tipos mais frequentes (%)

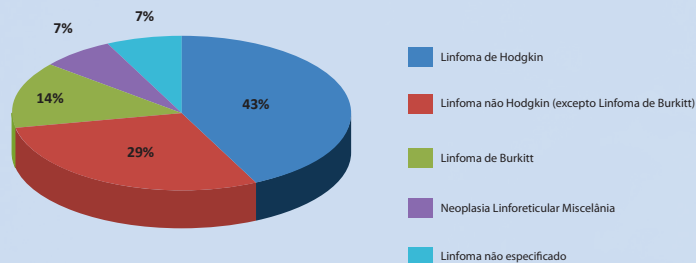
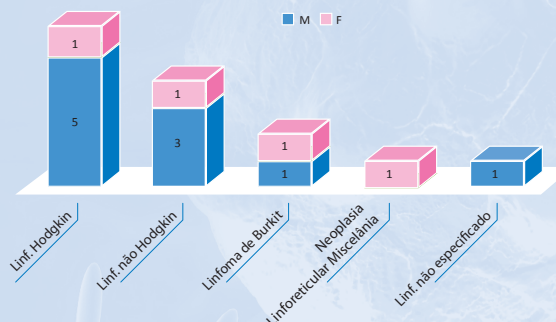
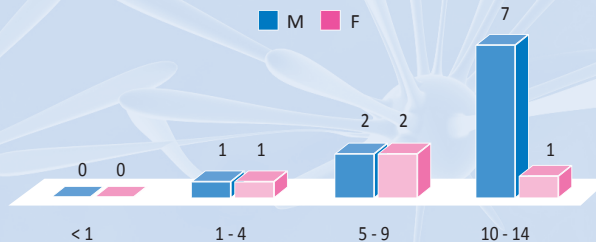


Gráfico 21. Distribuição por tipos e por sexo



Considerando os **grupos etários**, a incidência dos Linfomas aumenta com a idade, sendo maior no grupo etário dos 10-14 anos.

Gráfico 22. Linfomas - Distribuição por idades



Sobrevivência

Os Linfomas são uma categoria de tumores com bom prognóstico, com uma taxa global de 93% de sobrevivência aos 5 anos, sobreponível aos valores encontrados na literatura.

Na categoria mais frequente dos Linfomas de Hodgkin (IIA) temos uma taxa de sobrevivência de 83,3 % aos 5 anos, valor ligeiramente inferior ao apresentado pelo ROR-SUL (93%). Este valor também é inferior ao encontrado nos países quer da Europa do Sul ou do Norte (95,96 e 97% aos 5 anos, respectivamente). Os nossos valores são sobreponíveis aos valores referidos por alguns países do Leste Europeu, tais como Polónia (84,21%), Eslováquia (80%) e República Checa (85,71%) (ACCIS 1978/1997).

Gráfico 23 - Sobrevivência global - Linfomas

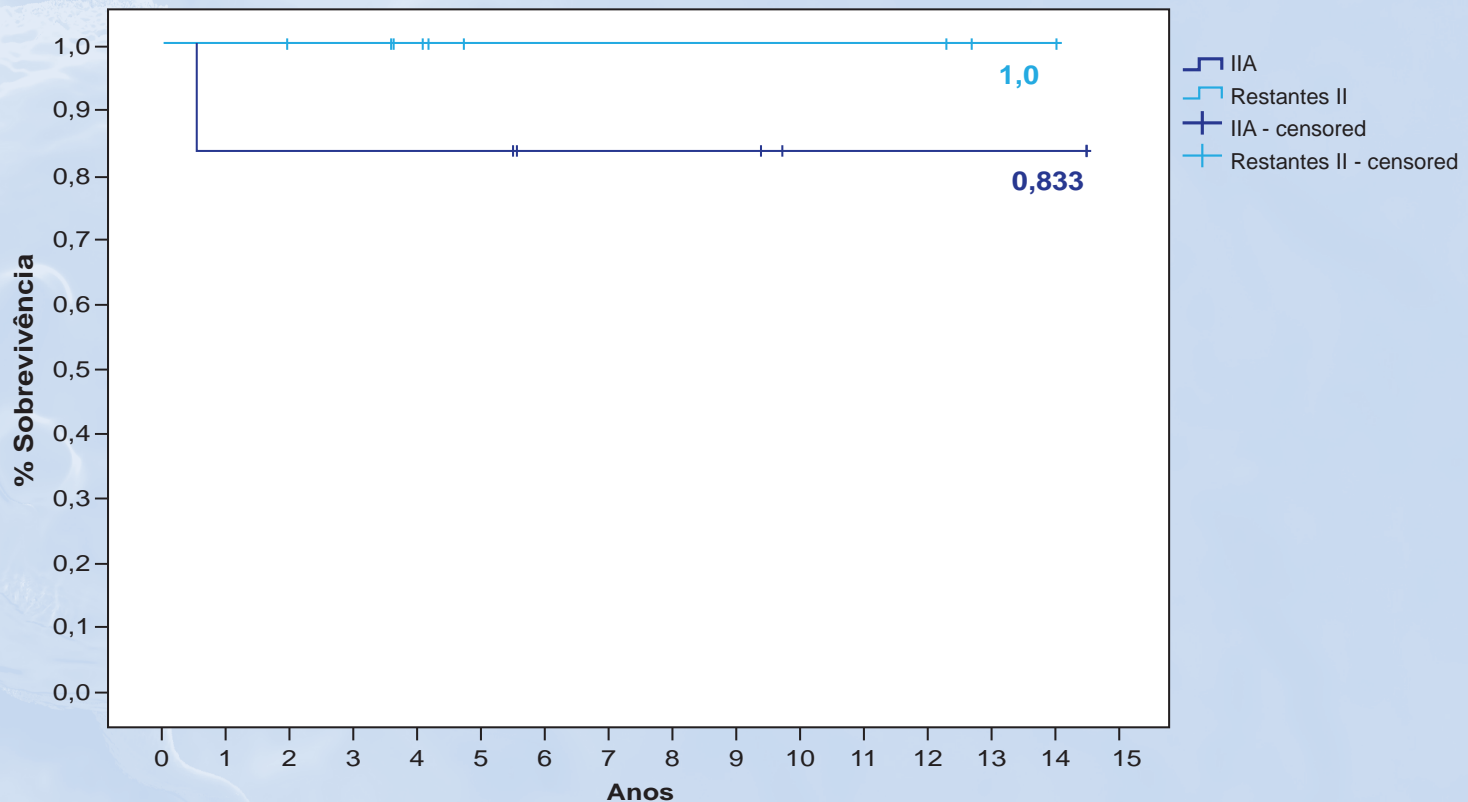


Tabela 16. Estimativas de KM da função de sobrevivência de linfomas por grupo etário e sexo aos 1 e 5 anos

		1 Ano							5 Anos						
		Total	Sexo		Grupo Etário				Total	Sexo		Grupo Etário			
			M	F	<1	01-04	05-09	10-14		M	F	<1	01-04	05-09	10-14
II - Linfomas e tumores do reticulo endotelial	Total	0,93	0,90	1,00	-	-	0,80	-	0,93	0,90	1,00	-	-	0,80	-
	II (a)	0,83	0,80	1,00	-	-	0,67	-	0,83	0,80	1,00	-	-	0,67	-
	II (b)	1,00	-	-	-	-	-	-	1,00	-	-	-	-	-	-
	II (c)	1,00	-	-	-	-	-	-	1,00	-	-	-	-	-	-
	II (d)	1,00	-	-	-	-	-	-	1,00	-	-	-	-	-	-
	II (e)	1,00	-	-	-	-	-	-	1,00	-	-	-	-	-	-

Em relação ao sexo, verifica-se uma sobrevivência superior aos 5 anos no sexo feminino, no Linfoma de Hodgkin (100%), enquanto nos rapazes temos uma sobrevivência de 80 %.

Comparado com os valores apresentados no Eurocare 5, verificamos, ao contrário do nosso estudo, que os rapazes têm uma pequena vantagem (96,6%) em relação às raparigas (94,3%). Esta diferença poderá ser explicada pelo pequeno número de casos ocorridos na nossa população.

Considerando a idade, temos uma sobrevivência aos 5 anos de 67% exclusivamente na faixa etária dos 05-09 anos, sendo o número de crianças muito reduzido nos demais grupos etários o que não permite o cálculo.

Se compararmos com o relatado no Eurocare 5, vemos que o grupo etário dos 10-14 anos é o que apresenta maior sobrevivência (95,8%), seguida do grupo etário 5-9 anos (94,1%) e no grupo etário dos 1-4 anos (95,5%).

Tabela 16.1 % de sobrevivência aos 5 anos na europa Linfoma de Hodgkin

Linfoma de Hodgkin	1999-2001	2002-2004	2005-2007
Europa do Norte	95,8	98,7	95,0
UK e Irlanda	96,1	94,4	97,0
Europa Central	96,9	98,2	96,8
Europa do Sul	95,7	94,7	96,4
Europa do Leste	90,8	94,5	90,6
Toda a Europa	95,5	96,3	95,7

Estudo Eurocare 5 1999-2007

Tabela 16.2 % de sobrevivência aos 5 anos na europa Linfoma não Hodgkin

Linfoma não Hodgkin	1999-2001	2002-2004	2005-2007
Europa do Norte	85,7	88,9	87,0
UK e Irlanda	80,6	83,2	89,0
Europa Central	84,4	88,4	86,5
Europa do Sul	81,3	81,6	83,9
Europa do Leste	64,2	72,7	78,3
Toda a Europa	80,1	83,7	85,1

Estudo Eurocare 5 1999-2007



VII. TUMORES DO SNC

Os Tumores do SNC constituem um grupo heterogéneo de neoplasias e no nosso estudo apenas foram estudados os tumores malignos, segundo a orientação da ICCC3 (Grupo III). Segundo esta classificação existem 5 diferentes subgrupos histológicos: Ependimoma (IIIa), Astrocitoma (IIIb), Tumor Embrionário Intracraniano (IIIc), Outro Glioma (IIId), Outras Neoplasias Intracranianas e Intramedulares Especificadas (IIIe) e Outras Neoplasias Intracranianas e Intramedulares Não Especificadas (III f). Estes diferentes grupos histológicos têm diferentes prognósticos dependendo da agressividade tumoral, bem como da localização do tumor em função da sua acessibilidade cirúrgica sem sequelas e para biópsia. No nosso estudo, os tumores sem confirmação histológica (14,3%) são maioritariamente do SNC.

Incidência

Entre os anos de 1998 e 2012 foram diagnosticados na RAM um total de 36 novos casos de Tumores malignos do Sistema Nervoso Central, representando 31,6% de todas as neoplasias na RAM, na população com idade menor ou igual a 14 anos. É o grupo tumoral mais frequente em idade pediátrica na nossa região.

A incidência em geral é maior no **sexo** feminino, com 22 casos diagnosticados (61% vs 39%) (gráfico 24). Verificou-se que o grupo etário com maior número de casos foi o dos 10-14 anos, com um total de 14 casos (gráfico 25).

Gráfico 24. SNC - Distribuição por sexos (%)

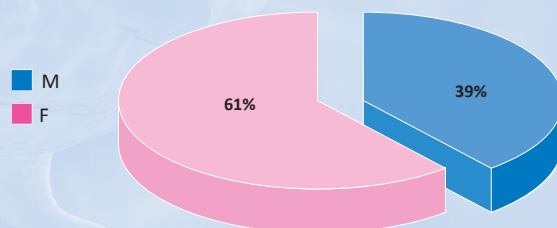


Gráfico 25. SNC - Distribuição por idades

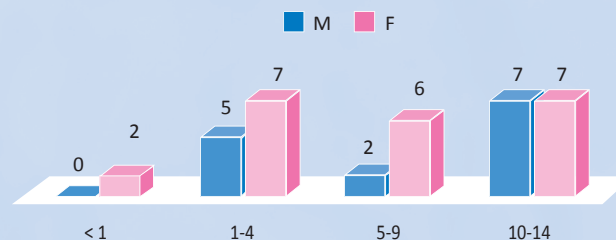


Tabela 17. Taxa Incidência dos Tumores do SNC por grupo etário, ambos os sexos

ICCC-3	Grupo Histológico	N.º Casos -> 1998-2012					Taxa de Incidência ANUAL - por 1.000.000 habitantes						
		<1	01-04	05-09	10-14	Total	<1	01-04	05-09	10-14	TBruta	TPadr Europ	TPad Mund
III	SNC, Neoplasia Intracraniana e Intramedular	2	12	8	14	36	47,40	68,55	33,87	55,46	51,00	51,81	51,93
III (a)	Ependimoma	0	1	1	0	2	0,00	5,71	4,23	0,00	2,83	3,01	3,13
III (b)	Astrocitoma	2	5	6	7	20	47,40	28,56	25,40	27,73	28,33	28,66	28,76
III (c)	Tumor Embrionário Intracraniano e Intramedular	0	1	0	3	4	0,00	5,71	0,00	11,89	5,67	5,44	5,22
III (d)	Outro Glioma	0	3	0	3	6	0,00	17,14	0,00	11,89	8,50	8,77	8,76
III (e)	Outra Neoplasia Intracraniana e Intramedular Especificada	0	2	0	1	3	0,00	11,42	0,00	3,96	4,25	4,58	4,69
III (f)	Neoplasia Intracraniana e Intramedular Não Especificada	0	0	1	0	1	0,00	0,00	4,23	0,00	1,42	1,35	1,37

Comparando as taxas de incidência geral padronizada para a população mundial, verifica-se que a incidência dos Tumores malignos do SNC (III) na RAM (51,93) é superior à do ROR-SUL (40), muito superior à taxa Europeia (28), mas só mais próxima da taxa de incidência dos países do Norte da Europa, como a da Suécia (42) (ACCIS1978/1997) (tabela 5).

Tabela 17.1. Taxa Incidência dos Tumores do SNC por grupo etário, sexo feminino

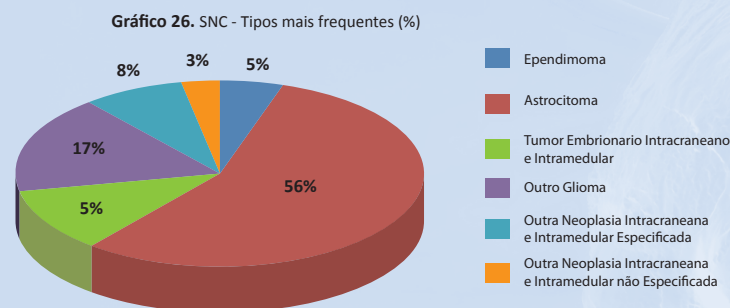
ICCC-3	Grupo Histológico	N.º Casos -> 1998-2012					Taxa de Incidência ANUAL - por 1.000.000 habitantes						
		<1	01-04	05-09	10-14	Total	<1	01-04	05-09	10-14	TBruta	TPadrEuro	TPadrMund
III	SNC, Neoplasia Intracraniana e Intramedular	2	7	6	7	22	96,91	82,26	52,08	57,07	64,03	65,71	66,34
III (a)	Ependimoma	0	1	1	0	2	0,00	11,75	8,68	0,00	5,82	6,18	6,44
III (b)	Astrocitoma	2	2	4	4	12	96,91	23,50	34,72	32,61	34,92	35,31	35,45
III (c)	Tumor Embrionário Intracraniano e Intramedular	0	1	0	2	3	0,00	11,75	0,00	16,31	8,73	8,61	8,37
III (d)	Outro Glioma	0	1	0	1	2	0,00	11,75	0,00	8,15	5,82	6,01	6,01
III (e)	Outra Neoplasia Intracraniana e Intramedular Especificada	0	2	0	0	2	0,00	23,50	0,00	0,00	5,82	6,84	7,28
III (f)	Neoplasia Intracraniana e Intramedular Não Especificada	0	0	1	0	1	0,00	0,00	8,68	0,00	2,91	2,76	2,80

Tabela 17.2. Taxa Incidência dos Tumores do SNC por grupo etário, sexo masculino

ICCC-3	Grupo Histológico	N.º Casos -> 1998-2012					Taxa de Incidência ANUAL - por 1.000.000 habitantes						
		<1	01-04	05-09	10-14	Total	<1	01-04	05-09	10-14	TBruta	TPadrEurop	TPadrMund
III	SNC, Neoplasia Intracraniana e Intramedular	0	5	2	7	14	0,00	55,58	16,53	53,95	38,65	38,59	38,21
III (a)	Ependimoma	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
III (b)	Astrocitoma	0	3	2	3	8	0,00	33,35	16,53	23,12	22,08	22,32	22,37
III (c)	Tumor Embrionário Intracraniano e Intramedular	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	7,71	2,76	2,45	2,24
III (d)	Outro Glioma	0	2	0	2	4	0,00	22,23	0,00	15,41	11,04	11,37	11,36
III (e)	Outra Neoplasia Intracraniana e Intramedular Especificada	0	0	0	1	1	0,00	0,00	0,00	7,71	2,76	2,45	2,24
III (f)	Neoplasia Intracraniana e Intramedular Não Especificada	0	0	0	0	0	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00

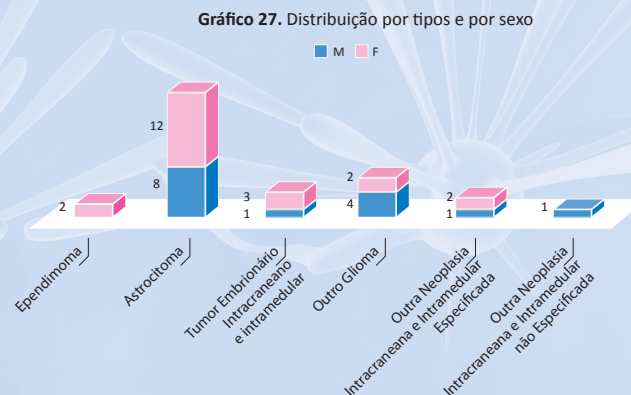
O Astrocitoma constitui o subtipo tumoral mais frequente com um total de 20 casos (em 56% dos casos), com predomínio do sexo feminino, representando uma taxa de incidência padronizada para a população mundial de 28,76.

Comparando com as taxas de outros registos verificamos que a nossa taxa é superior à encontrada pelo ROR-SUL (21,52) e relativamente às taxas Europeias verificamos que também é significativamente superior à taxa da Europa com 11,7 sendo no entanto maior nas Ilhas Britânicas - 13,1 (ACCIS 1978/1997).



Considerando o grupo etário, verificámos que a taxa de incidência de tumores de SNC é mais elevada no grupo dos 1-4 anos (68,55), seguida do grupo dos 10-14 anos (55,46) (tabela 17).

Na faixa etária de menos de 1 ano, em relação ao total de tumores deste estudo, verificámos serem os tumores do SNC os mais frequentes (embora com um nº reduzido de casos: 2).



Sobrevivência

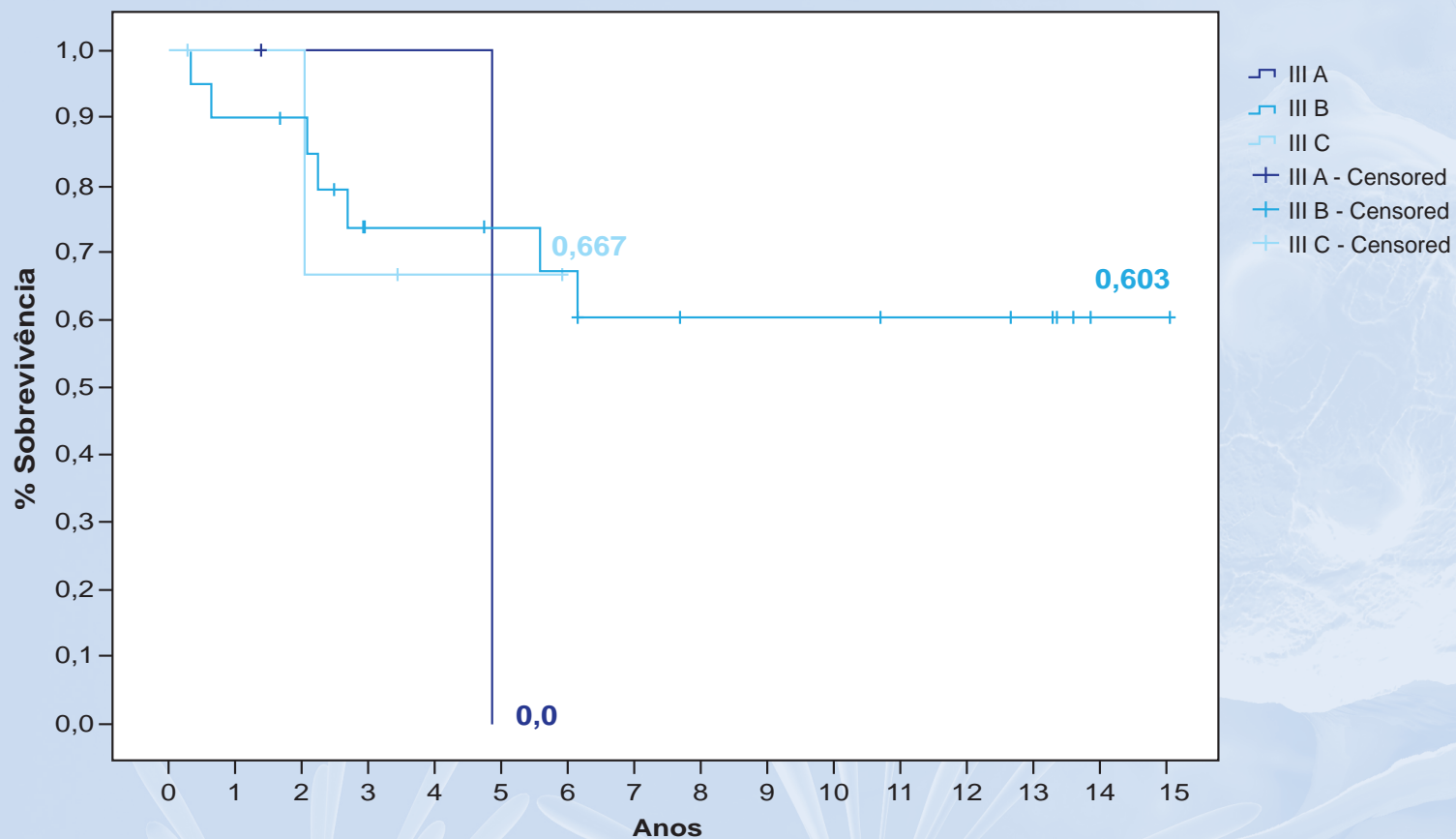
A sobrevivência global destes tumores foi de 55,9% no final do estudo. Ao fim do 1º ano foi de 89% e aos 5 anos de 64% (gráfico 28).

A taxa de sobrevivência depende do subtipo histológico e da idade. Encontramos uma taxa de sobrevivência ao fim do 1º ano de 89% (masculino - 93%, feminino - 86%) e uma taxa de sobrevivência global aos 5 anos de 64% (masculino - 69%, feminino - 61%) (tabela 18).

Verificamos existir nos subtipos histológicos diferentes taxas de sobrevivência ao fim do 1º e 5º ano de diagnóstico:

- ✓ Grupo a) Ependimoma tem ao fim de 1 ano uma sobrevivência de 100% mas ao fim de 5 anos de 0%;
- ✓ Grupo b) Astrocitoma tem 90% de sobrevivência ao 1º ano e aos 5 anos de 74%;
- ✓ Grupo c) Tumor embrionário intracraniano e intramedular tem sobrevivência de 100% ao fim de 1 ano e de 67% aos 5 anos;
- ✓ Grupo d) Outro Glioma apresenta sobrevivência de 83% ao 1º ano e de 63% aos 5 anos;
- ✓ Grupo e) Outro Identificado tem sobrevivência de 100% e 50% ao 1º e 5º ano respectivamente;
- ✓ Grupo f) Outro não Identificado a sobrevivência é de 0%.

Gráfico 28 - Sobrevivência global - Tumores SNC



Ao analisarmos os diferentes grupos etários, verificamos que a maior sobrevivência se encontra nos grupos entre 1 e 10 anos de idade (73 % e 88%).

Tabela 18. Sobrevivência de tumores do SNC por grupo etário e sexo aos 1 e 5 anos

		1 Ano							5 Anos						
		Total	Sexo		Grupo Etário				Total	Sexo		Grupo Etário			
			M	F	<1	01-04	05-09	10-14		M	F	<1	01-04	05-09	10-14
III - SNC e outros tumores intracranianos e intraespinais	Total	0,89	0,93	0,86	0,00	1,00	-	0,92	0,64	0,69	0,61	0,00	0,73	0,88	0,52
	III (a)	1,00	-	-	-	1,00	1,00	-	0,00	-	-	-	0,00	-	-
	III (b)	0,90	1,00	0,83	0,00	-	-	1,00	0,74	0,71	0,74	0,00	-	1,00	0,54
	III (c)	1,00	-	1,00	-	-	-	1,00	0,67	-	0,50	-	-	-	0,50
	III (d)	0,83	0,75	-	-	-	-	0,67	0,63	0,50	-	-	-	-	0,33
	III (e)	1,00	-	1,00	-	1,00	-	-	0,50	-	0,00	-	0,00	-	-
	III (f)	0,00	-	0,00	-	-	0,00	-	0,00	-	0,00	-	-	0,00	-

A taxa de sobrevivência, segundo o sexo, ao fim de 1 e 5 anos, para cada subtipo, só tem verdadeiro significado no grupo dos Astrocitomas dado os números de outros casos serem muito pequenos.

Relativamente aos números de sobrevivência no sexo masculino e feminino, ao fim do 1º ano a sobrevivência é ligeiramente maior no sexo masculino e ao fim de 5 anos de diagnóstico o sexo feminino tem maior sobrevivência.

Quando comparamos as taxas de Sobrevivência Global aos 5 anos dos tumores do SNC na RAM (64%) com outros registos, verificamos que a nossa sobrevivência é maior do que a média Europeia (58%) e do que os países ocidentais e do sul da Europa, com valores máximos de sobrevivência nos países da Europa do Norte - 70% (ACCIS-1977/1998) (tabela 10). Comparando com os dados do Eurocare 5, os nossos números são semelhantes aos da Europa do Sul de 2005 -2007.

O Astrocitoma é também o que tem melhor prognóstico nos outros registos, nomeadamente no ROR-SUL com sobrevivência observada de 79%. Nos registos europeus, encontramos uma taxa de sobrevivência de 76% como média europeia, variando os países entre 78% e 85%, esta última encontrada nos países do Norte da Europa (ACCIS ibidem). Comparando com os dados do Eurocare 5, este é notoriamente inferior por terem sido excluídos os Astrocitomas Pilocíticos, os de melhor prognóstico, considerados por vezes como lesão de baixa malignidade.

Tabela 18.1 % de sobrevivência aos 5 anos na europa SNC

Todos os Tumores SNC	1999-2001	2002-2004	2005-2007
Europa do Norte	67,7	66,9	65,4
UK e Irlanda	58,0	57,3	54,4
Europa Central	55,1	59,0	56,6
Europa do Sul	59,4	57,6	64,5
Europa do Leste	51,1	47,3	54,5
Toda a Europa	56,7	57,1	58,2

Estudo Eurocare 5 1999-2007

VIII. QUALIDADE DA SOBREVIVÊNCIA

Em relação a qualidade da sobrevivência, no final do estudo podemos dizer que a Leucemia foi o tumor com maior número de crianças sobreviventes - 24, seguido dos Tumores do SNC com 23 sobreviventes, havendo no caso do Linfoma 13 sobreviventes. Há 6 crianças com Tumor de Células Germinativas, 5 com Retinoblastomas e os outros tipos, sendo mais raros, têm um menor número de sobreviventes (tabela 19).

Tabela 19. Número de casos sobreviventes por grupo ICC3

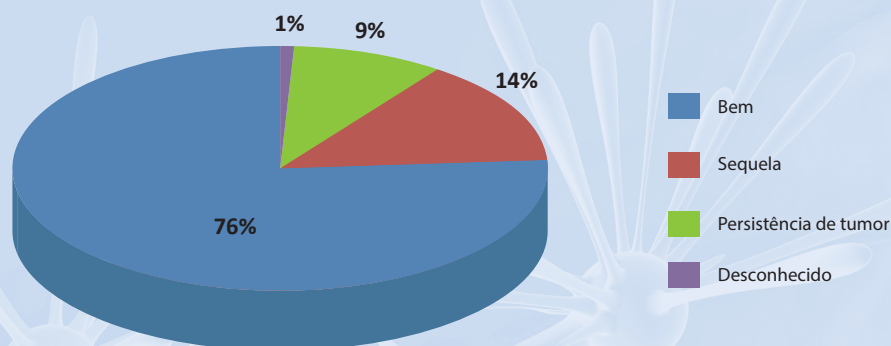
Grupos ICC3	N.º de casos
I	24
II	13
III	23
IV	3
V	5
VI	4
VII	0
VIII	3
IX	3
X	6
XI	2
XII	1
TOTAL	87

Estudo Eurocare 5 1999-2007

Avaliando a qualidade da Sobrevivência, encontramos:

- 76 % dos sobreviventes estavam **bem**, sem sequelas, fazendo uma vida normal. Três doentes, um rapaz e duas raparigas, tiveram filhos saudáveis.
- 14% tinham **sequelas** físicas (um caso de paraplegia, um caso de paralisia facial, um caso de pé pendente e um caso de cegueira). Também se registaram sequelas cognitivas (um caso de dificuldade de aprendizagem) e sequelas psiquiátricas (um caso de psicose e um caso de neurose obsessiva).
- 9% de casos tinham **persistência de tumor** e viemos posteriormente verificar que tinham falecido.
- 1 criança perdeu-se para o estudo porque a família emigrou para fora da RAM (gráfico 29).

Gráfico 29.



IX. COMENTÁRIOS FINAIS

Os registos de tumores infantis na RAM demonstrou ser um instrumento muito importante para o conhecimento da realidade da nossa região.

Podemos ver que a nossa incidência é semelhante à encontrada nos demais registos que tomámos por comparação (Portugal e a Europa) no que diz respeito ao sexo e grupo etário, representando um risco calculado para a população infantil de 0,016 %, o que corresponde aos 7-9 casos por ano que encontramos no Registo.

Quando observados os três tipos de tumores principais, encontramos que, na nossa região, o Tumor do Sistema Nervoso Central é o mais frequente, contrariamente a todas as outras casuísticas em que o tumor mais frequente é a Leucemia. No entanto, se formos ver a taxa de incidência dos dois tipos de tumores, são quase sobreponíveis. Contudo, essa taxa é ainda superior à das casuísticas encontradas na literatura sobretudo por, nos estudos europeus, muitas vezes não estarem incluídos os Astrocitomas Pilocíticos.

Durante o tempo do estudo verificámos que o número de casos não aumentou de forma significativa, pelo contrário nos últimos 5 anos houve uma tendência para a estabilização do número total de casos.

Verificamos que a evolução de casos nos 3 tipos mais frequentes, (Leucemias, Linfomas e Tumores do SNC) não apresentou um padrão consistente, apenas talvez em relação aos Tumores do SNC que aparecem de forma regular, nos últimos anos, sem no entanto haver aumento do número de casos.

A sobrevivência global aos 5 anos das nossas crianças enquadra-se no padrão europeu como se verificou comparando com o estudo publicado pelo Eurocare 5.

Relativamente aos grupos tumorais mais frequentes, as leucemias apresentam uma sobrevivência inferior à europeia e os SNC pelo contrário mostram uma sobrevivência ligeiramente superior à da Europa, provavelmente relacionada, como já acima referido, com a inclusão dos Astrocitomas Pilocíticos.

Na génese dos tumores infantis estão os factores genéticos e os ambientais. No nosso trabalho, não foram identificados factores de risco ambientais relacionados com o aparecimento de doença oncológica infantil, mas houve dois casos registados com comprovadas alterações cromossómicas e outros dois casos de consanguinidade. indentificando assim os factores genéticos, provável consequência da insularidade.

O número reduzido de alguns tipos de casos /grupos etários não permite que se faça o cálculo de sobrevivência (dessas situações).

Ficou assim demonstrado que o reduzido número de crianças com doença limita a interpretação estatística dos dados e que precisaríamos de incluir mais crianças, ou seja prolongarmos o tempo do registo.

Terminamos com um especial agradecimento à Direcção Regional de Estatística (DRE da Madeira), ao IASAÚDE, IP-RAM e ao ROR-SUL pela colaboração recebida.

X. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gatta, Gemma *et al*; Childhood cancer survival in Europe 1999–2007: results of EUROCORE-5 a population-based study; *Lancet Oncol*, 10.1016/S1470-2045 (13) 70548-5, 2013.
2. Pritchard-Jones, K. *et al*; Cancer in children and adolescents in Europe: Developments over 20 years and future challenges; *European journal of cancer* 42 (2006) 2183 –2190, Elsevier Ltd, 2006.
3. Pinheiro, Paulo *et al*; Pediatric Cancer Florida 1981-2000; Florida Cancer Data System, University of Miami Miller School of Medicine, Miami, Florida, 2008.
4. ROR-Sul; Incidência, Sobrevivência, Mortalidade de Tumores na População com idades entre os 0 e os 14 anos da Região Sul de Portugal 1998-2002; Registo Oncológico Regional Sul, IPOLFG-EPE, Lisboa, Portugal, 2010.
5. K. Pritchard-Jones *et al*; Cancer in children and adolescents in Europe: Developments over 20 years and future challenges; *EUROPEAN JOURNAL OF CANCER* 42 (2006) 2183 – 2190.
6. J. Clavelet *al*; Hodgkin’s disease incidence and survival in European children and adolescents (1978–1997): Report from the Automated Cancer Information System project; *EUROPEAN JOURNAL OF CANCER* 42 (2006) 2037 – 2049.
7. E. Steliarova-Foucheret *al*; Quality, comparability and methods of analysis of data on childhood cancer in Europe (1978–1997): Report from the Automated Childhood Cancer Information System project; *EUROPEAN JOURNAL OF CANCER* 42 (2006) 1915 –1951.
8. C.A. Stiller *et al*; Cancer incidence and survival in European adolescents (1978–1997). Report

from the Automated Childhood Cancer Information System project; EUROPEAN JOURNAL OF CANCER 42 (2006) 2006 – 2018.

9. C.A. Stiller *et al*; Bone tumours in European children and adolescents, 1978–1997. Report from the Automated Childhood Cancer Information System project; EUROPEAN JOURNAL OF CANCER 42 (2006) 2124 – 2135.
10. E. Steliarova-Foucher *et al*; Thyroid cancer incidence and survival among European children and adolescents (1978–1997): Report from the Automated Childhood Cancer Information System project; EUROPEAN JOURNAL OF CANCER 42 (2006) 2150 – 2169.
11. C.A. Stiller *et al*; Liver cancer in European children: Incidence and survival, 1978–1997. Report from the Automated Childhood Cancer Information System project; EUROPEAN JOURNAL OF CANCER 42 (2006) 2115 – 2123.
12. J. Ferlay *et al*; Cancer incidence and mortality patterns in Europe: Estimates for 40 countries in 2012; European Journal of Cancer (2013) 49, 1374– 1403.
13. Pia KVerkasalo *et al*; Risk of cancer in Finnish children living close to power lines; BMJ 1993;307:895-9.
14. Florencia Moreno *et al*; Childhood cancer: Incidence and early deaths in Argentina, 2000–2008; European Journal of Cancer (2013) 49, 465– 473.
15. Peter Kaatsch; Epidemiology of childhood cancer; Cancer Treatment Reviews 36 (2010) 277–285.
16. Kathleen Nelson; Disparities in childhood cancer survival in Europe; THE LANCET Oncology Vol 5 February 2004.
17. Seyed Mohsen Mousavi *et al*; Childhood Cancer in Iran; J Pediatr Hematol Oncol 2010;32:376–382.
18. Rafael Peris-Bonet *et al*; Childhood central nervous system tumours – incidence and survival in

- Europe (1978–1997): Report from Automated Childhood Cancer Information System project; European Journal of Cancer 42 (2006) 2064 –2080.
19. Emmanuel Desandes *et al*; Childhood cancer survival in France, 1990–1999; EUROPEAN JOURNAL OF CANCER 44 (2008) 205 –215.
 20. C.A. Stiller *et al*; Childhood Cancer in Britain: The National Registry of Childhood Tumours and Incidence Rates; *Eur J Cancer*, Vol. 31A, No. 12, pp. 2028-2034,1995.
 21. Larry F. Ellison *et al*; Childhood and adolescent cancer survival: A period analysis of data from the Canadian Cancer Registry; European Journal of Cancer 43 (2007) 1967 – 1975.
 22. Ariana Znaor *et al*; Cancer incidence and mortality patterns in South Eastern Europe in the last decade: Gaps persist compared with the rest of Europe; European Journal of Cancer (2013) 49, 1683– 1691.
 23. Beatriz de Camargo *et al*; Cancer incidence among children and adolescents in Brazil: first report of 14 population-based cancer registries; *Int. J. Cancer*: 126, 715–720 (2010).
 24. Peter Kaatsch *et al*; Time trends of cancer incidence in European children (1978–1997): Report from the Automated Childhood Cancer Information System project; EUROPEAN JOURNAL OF CANCER 42 (2006) 1961 – 1971.
 25. Gemma Gatta *et al*; Survival of European children and young adults with cancer diagnosed 1995–2002; EUROPEAN JOURNAL OF CANCER 45 (2009) 992 –1005.
 26. W. Thomas Johnston *et al*; Childhood cancer survival: A report from the United Kingdom Childhood Cancer Study; *Cancer Epidemiology* 34 (2010) 659–666.
 27. Guido Pastore *et al*; Malignant renal tumours incidence and survival in European children (1978–1997): Report from the Automated Childhood Cancer Information System project; EUROPEAN JOURNAL OF CANCER 42 (2006) 2103 –2114.

28. Paul M. Walsh *et al*; Childhood cancer survival in Ireland: Temporal, regional and deprivation-related patterns; EUROPEAN JOURNAL OF CANCER 47 (2011) 1852 –1862.
29. Eva Steliarova-Foucher *et al*; Geographical patterns and time trends of cancer incidence and survival among children and adolescents in Europe since the 1970s (the ACCIS project): an epidemiological study; *Lancet* 2004; 364: 2097–105.
30. Cristina Bosetti *et al*; Childhood cancer mortality in Europe, 1970–2007; EUROPEAN JOURNAL OF CANCER 46 (2010) 384 – 394.
31. ACCIS: Automated Children Cancer Information System;
32. IARC: International Agency for Research on Cancer;
33. World Health Organization.

