

# NORMA

NÚMERO: 014/2017

DATA: 13/07/2017

---

ASSUNTO: Abordagem Diagnóstica e Critérios de Referenciação de Cancro em Idade Pediátrica  
PALAVRAS-CHAVE: Cancro pediátrico, referenciação, centro de referência de oncologia pediátrica, doença linfo/mieloproliferativa, massa torácica, massa abdominal, massa pélvica, massa de tecidos moles, tumor ósseo, massa testicular, retinoblastoma, tumor da tiroide  
PARA: Médicos do Sistema de Saúde  
CONTACTOS: Departamento da Qualidade na Saúde ([dqs@dgs.min-saude.pt](mailto:dqs@dgs.min-saude.pt))

---

Nos termos da alínea a) do nº 2 do artigo 2º do Decreto Regulamentar nº 14/2012, de 26 de janeiro, por proposta conjunta do Departamento da Qualidade na Saúde e da Ordem dos Médicos, a Direção-Geral da Saúde, emite a seguinte:

## NORMA

1. Deve ser referenciado a centro de referência de oncologia pediátrica, a efetivar no prazo máximo de 48 horas, após contacto prévio telefónico, a criança e adolescente com suspeita de cancro, por apresentar sinais clássicos ou inespecíficos mas evocadores da doença.
2. Devem ser prescritos os seguintes exames analíticos no sangue: hemograma, TP e TTP, ureia, creatinina, ionograma, cálcio, fósforo, ácido úrico, LDH e prescrita radiografia do tórax à criança e ao adolescente com os seguintes sinais e sintomas, isolados ou em associação, suspeitos de doença linfo/mieloproliferativa (Nível de Evidência A, Grau de Recomendação I)<sup>1,2</sup>:
  - a) Palidez, fadiga;
  - b) Discrasia hemorrágica;
  - c) Adenopatias;
  - d) Organomegalias;
  - e) Febre prolongada inexplicada;
  - f) Dores ósseas persistentes;
  - g) Dor torácica, dificuldade respiratória inexplicada.
3. Deve ser referenciada a centro de referência, a efetivar no prazo máximo de 48 horas, após contacto telefónico prévio, a criança e o adolescente com suspeita de doença linfo/mieloproliferativa.

4. Deve ser investigada na criança e no adolescente, a presença de dor óssea, persistente ou com agravamento noturno, associada ou não a tumefação e/ou sinais ou sintomas sistémicos, na ausência de etiologia identificada ou cuja justificação não é coerente com a situação clínica, através da prescrição de (Nível de Evidência A, Grau de Recomendação I)<sup>1-4,6,7</sup>:
- a) Hemograma;
  - b) Radiografia de tórax;
  - c) Radiografia da zona dolorosa (2 planos);
  - d) Tomografia computadorizada ou ressonância magnética nuclear da lesão (Nível de Evidência C Grau de Recomendação II)<sup>1,5</sup>, fundamentada no processo clínico, sem prejuízo de adequada referenciação temporal, após prévio contacto telefónico com o centro de referência, para discussão do caso, interesse da imagiologia e avaliação da área a investigar (Nível de Evidência C Grau de Recomendação I)<sup>1,5,6,7</sup>.
5. Deve ser referenciado a centro de referência, a efetivar no prazo máximo de 48 horas, após contacto telefónico prévio, a criança e o adolescente com resultado radiológico sugestivo de neoplasia óssea ou após avaliação clínica sugestiva de neoplasia, apesar de imagiologia inespecífica ou considerada 'normal' (Nível de Evidência A, Grau de Recomendação I)<sup>1,5,6,7</sup>.
6. Na presença de massa de tecidos moles, persistente ou em crescimento, sem etiologia que a justifique associada ou não a sintomas sistémicos, devem ser prescritos:
- a) Hemograma;
  - b) Ecografia que deve ser realizada num prazo máximo de 48 horas, após prescrição (Nível de Evidência C, Recomendação Grau I)<sup>1,2,5,8</sup>;
  - c) Radiografia de tórax;
  - d) Outros meios complementares de diagnóstico, após contacto telefónico prévio com o centro de referência (Nível de Evidência C, Grau de Recomendação I)<sup>1,5,8</sup>.
7. Deve ser referenciado a centro de referência de oncologia pediátrica, a efetivar no prazo máximo de 48 horas, após contacto telefónico prévio, a criança e o adolescente com suspeita de tumor de tecidos moles e resultado do exame ecográfico/complementar sugestivo ou inespecífico, mas associado a forte suspeita clínica.

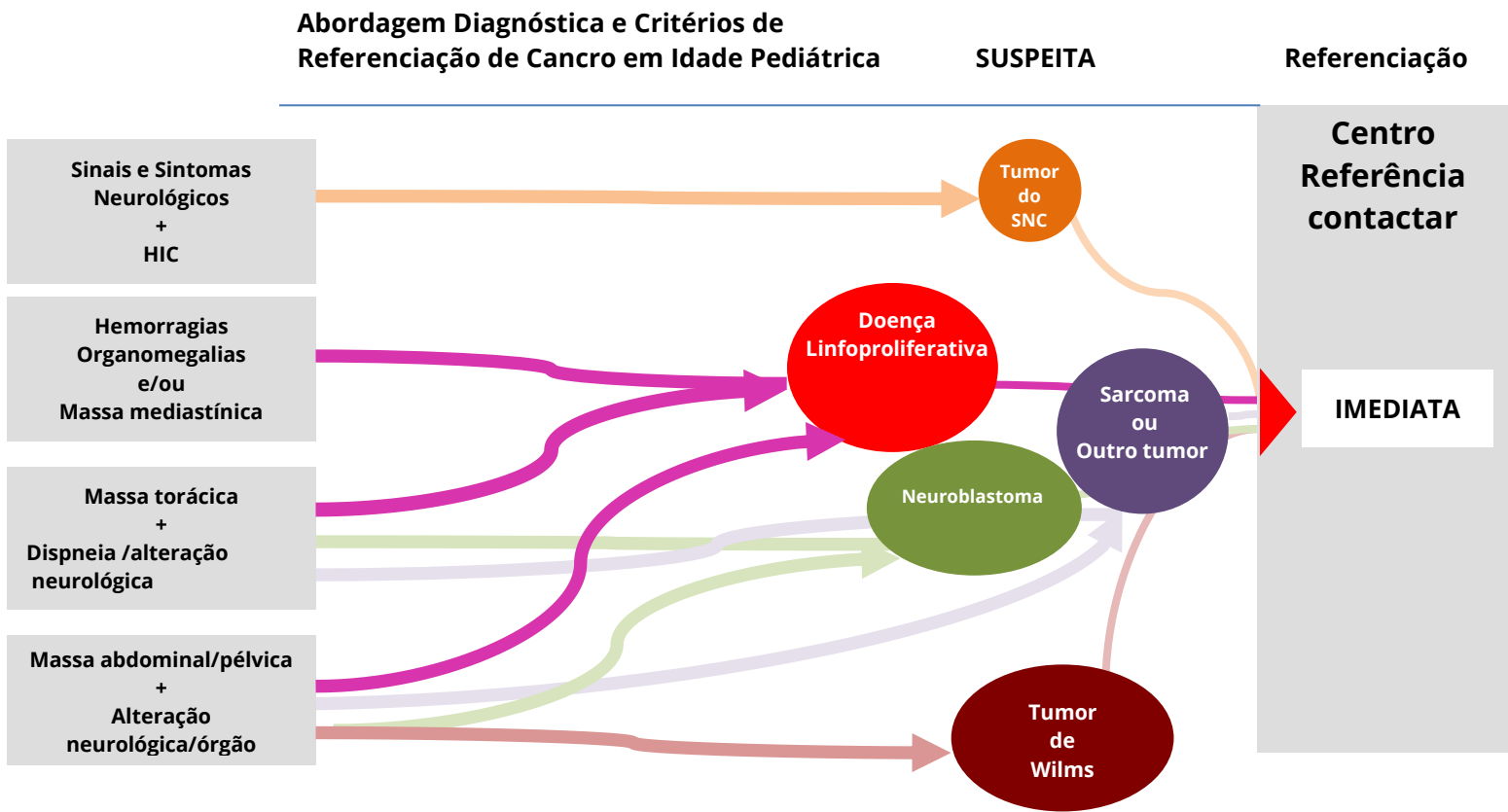
8. Deve ser prescrita e realizada tomografia computadorizada ou ressonância magnética nuclear sem prejuízo da referenciação a efetivar no prazo máximo de 48h ao centro de referência, após contacto telefónico prévio, na criança e adolescente com sintomatologia suspeita de neoplasia do SNC (Nível de Evidência A, Grau de Recomendação I)<sup>1,9,10</sup>:
- a) Lactente com aumento progressivo do perímetro craniano associado a alteração da consciência ou irritabilidade, vômitos “em jato” ou olhar “em sol poente”;
  - b) Criança com idade superior a um ano de vida com cefaleias e vômitos de carácter progressivo fora de contexto infeccioso;
  - c) Sinais neurológicos sugestivos de disfunção do cerebelo (ataxia, incoordenação) sem etiologia conhecida;
  - d) Alterações dos pares cranianos, défice visual de novo associado a estrabismo ou proptose;
  - e) Défices neurológicos focais progressivos (motores, sensitivos, esfinterianos);
  - f) Alterações cognitivas ou de comportamento de aparecimento recente e sem etiologia evidente.
9. Devem ser prescritos e realizados num prazo máximo de 48 horas, hemograma, radiografia de tórax, ecografia abdominal e pélvica, após contacto telefónico prévio com o centro de referência, à criança ou adolescente com massa abdominal/pélvica, isolada ou em associação a (Nível de Evidência B, Grau de Recomendação I)<sup>1,11-14</sup>:
- a) Distensão abdominal persistente ou progressiva;
  - b) Organomegalias;
  - c) Sintomatologia urinária, e/ou hematúria e/ou retenção urinária;
  - d) Alterações do trânsito intestinal;
  - e) Dor lombar inexplicada;
  - f) Diminuição da força muscular dos membros ou parestesias;
  - g) Nódulos cutâneos;
  - h) Adenopatias;

- i) Sinais e sintomas sistémicos, febre, petéquias/equimoses, mal-estar, astenia e anorexia, irritabilidade, dispneia.
10. Deve ser referenciado a centro de referência de oncologia pediátrica, a efetivar no prazo máximo de 48 horas, após contacto telefónico prévio, a criança e o adolescente com suspeita de tumor mediastínico/torácico isolado ou em associação a (Nível de Evidência A, Grau de Recomendação I)<sup>1,15</sup>:
- a) Dispneia;
  - b) Organomegalias;
  - c) Febre, petéquias/equimoses, mal-estar, astenia e anorexia;
11. Deve ser referenciado a centro de referência de oncologia pediátrica, a efetivar no prazo máximo de 48 horas, após contacto telefónico prévio, a criança e o adolescente com ausência do reflexo vermelho do olho, identificada em fotografias ou em exame oftalmológico (Nível de Evidência A, Grau de Recomendação I)<sup>11,12,16,17</sup>.
12. Na presença de massa escrotal deve ser prescrita e realizada num prazo máximo de 48 horas, sem prejuízo da referenciação temporal até 48 horas, nos termos da presente Norma, ecografia testicular e abdominopélvica (Nível de Evidência A, Grau de Recomendação I)<sup>18</sup>.
13. Deve ser referenciado a centro de referência de oncologia pediátrica, a efetivar no prazo máximo de 48 horas, após contacto telefónico prévio, a criança e o adolescente com suspeita de tumor testicular/escrotal.
14. Deve ser prescrita ecografia da tiroide e cervical na criança e o adolescente com nódulo da tiroide, suspeito de doença oncológica, isolado ou em associação a (Nível de Evidência A, Grau de Recomendação I)<sup>19,20</sup>:
- a) Rouquidão/alterações da voz;
  - b) Adenopatia cervical;
  - c) Antecedentes de irradiação cervical,
  - d) História familiar de tumor endócrino.

15. Deve ser referenciado a centro de referência de oncologia pediátrica, a efetivar no prazo máximo de sete dias seguidos, após contacto telefónico prévio, a criança e o adolescente com suspeita de tumor da tiroide (Nível de Evidência A, Grau de Recomendação I)<sup>19,20</sup>.
16. Deve ser referenciado a centro de referência de oncologia pediátrica, a efetivar de imediato, a criança ou adolescente com suspeita de:
- a) Tumor do sistema nervoso central e sinais e sintomas de hipertensão intracraniana (HIC);
  - b) Doença linfo/mieloproliferativa com massa mediastínica, quadro neurológico ou quadro hemorrágico, hiperleucocitose e lise tumoral;
  - c) Massa torácica ou abdominal/pélvica com compromisso neurológico e/ ou de órgão.
17. A informação que acompanha a referência a centro de referência de oncologia pediátrica, da criança ou adolescente com suspeita de cancro, deve incluir:
- a) Avaliação clínica;
  - b) Meios complementares de diagnóstico, já realizados.
18. A criança ou adolescente com suspeita de cancro não deve ser submetida a atos cirúrgicos, incluindo biopsia, fora do centro de referência.
19. A prescrição de testes genéticos, para diagnóstico de cancro, deve ser restrita ao centro de referência de oncologia pediátrica.
20. O tratamento e seguimento da criança e do adolescente com cancro devem ser realizados no centro de referência de oncologia pediátrica.
21. Após o final do tratamento, o seguimento da criança e do adolescente com cancro deve ser efetuado pelo centro de referência, por um período mínimo de 5 anos.
22. Na criança e no adolescente em tratamento e/ou seguimento, a unidade de saúde de proximidade deve articular-se com o centro de referência para indicações clínicas sobre a prestação dos cuidados de saúde.
23. A criança e o adolescente e/ou representante legal devem ser informados e esclarecidos da situação clínica, da necessidade de referência a centro de referência, do tratamento e do seguimento.

24. Deve ser obtido o consentimento informado escrito de acordo com a Norma nº 015/2013 “Consentimento informado, esclarecido e livre dado por escrito”.
25. A articulação entre os centros de referência para o tratamento e seguimento da criança e do adolescente com cancro deve ser feita de acordo com as competências específicas de cada centro.
26. Deve ser referenciada a consulta de especialidade da unidade de saúde de proximidade e aos cuidados de saúde primários, a efetivar no prazo máximo de 120 dias, a criança e o adolescente após o término dos tratamentos e seguimento há mais de cinco anos, considerando o risco do desenvolvimento de sequelas da doença e/ou do tratamento.
27. A informação clínica que acompanha a referência efetuada pelo centro de referência de oncologia pediátrica, a consulta de especialidade da unidade de saúde de proximidade e/ou aos cuidados de saúde primários, deve incluir:
- a) Informação clínica sobre a doença e o tratamento efetuados;
  - b) Indicações precisas e individualizadas sobre seguimento.
28. A consulta de especialidade hospitalar da unidade de saúde de proximidade e/ou os cuidados de saúde primários que asseguram o seguimento após o término dos tratamentos e do seguimento há mais de 5 anos no centro de referência, deve enviar a informação médica solicitada e com a periodicidade estabelecida pelo centro de referência.
29. Qualquer exceção à Norma é fundamentada clinicamente, com registo no processo clínico.

30.Os algoritmos clínicos

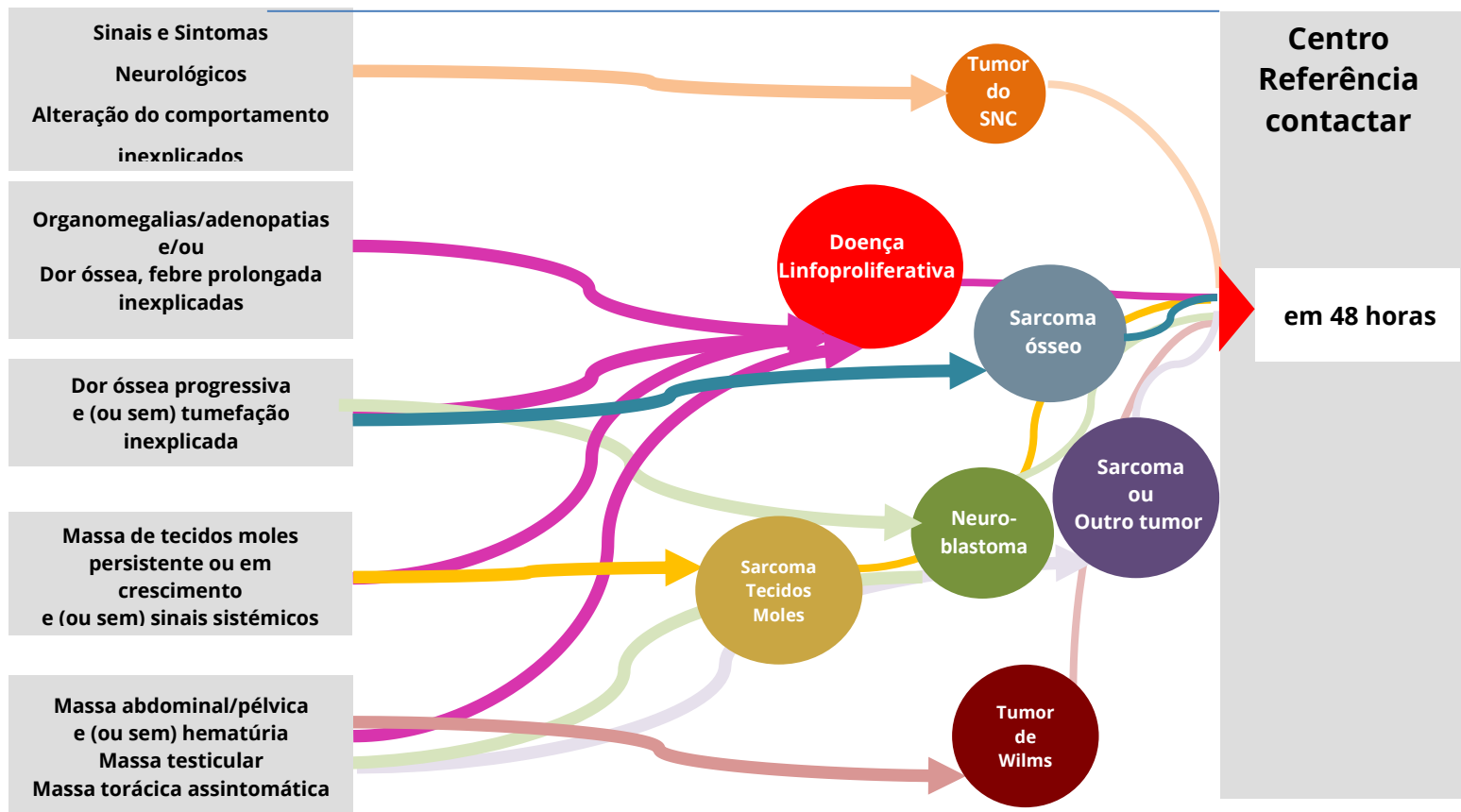


BMJ 2015, adaptado de Will Stahl-Timmins

Abordagem Diagnóstica e Critérios de Referência de Cancro em Idade Pediátrica

SUSPEITA

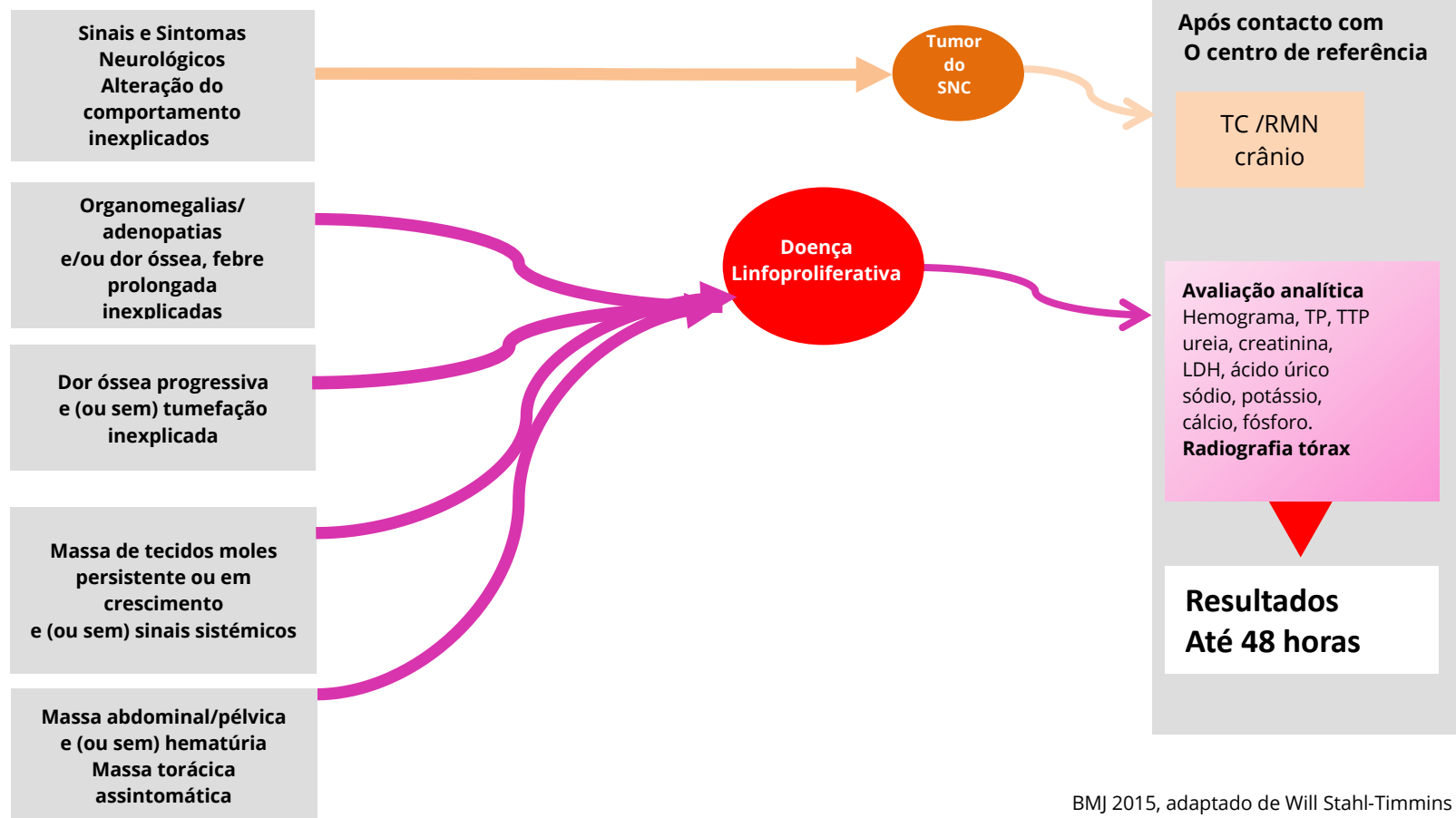
Referenciação



BMJ 2015, adaptado de Will Stahl-Timmins



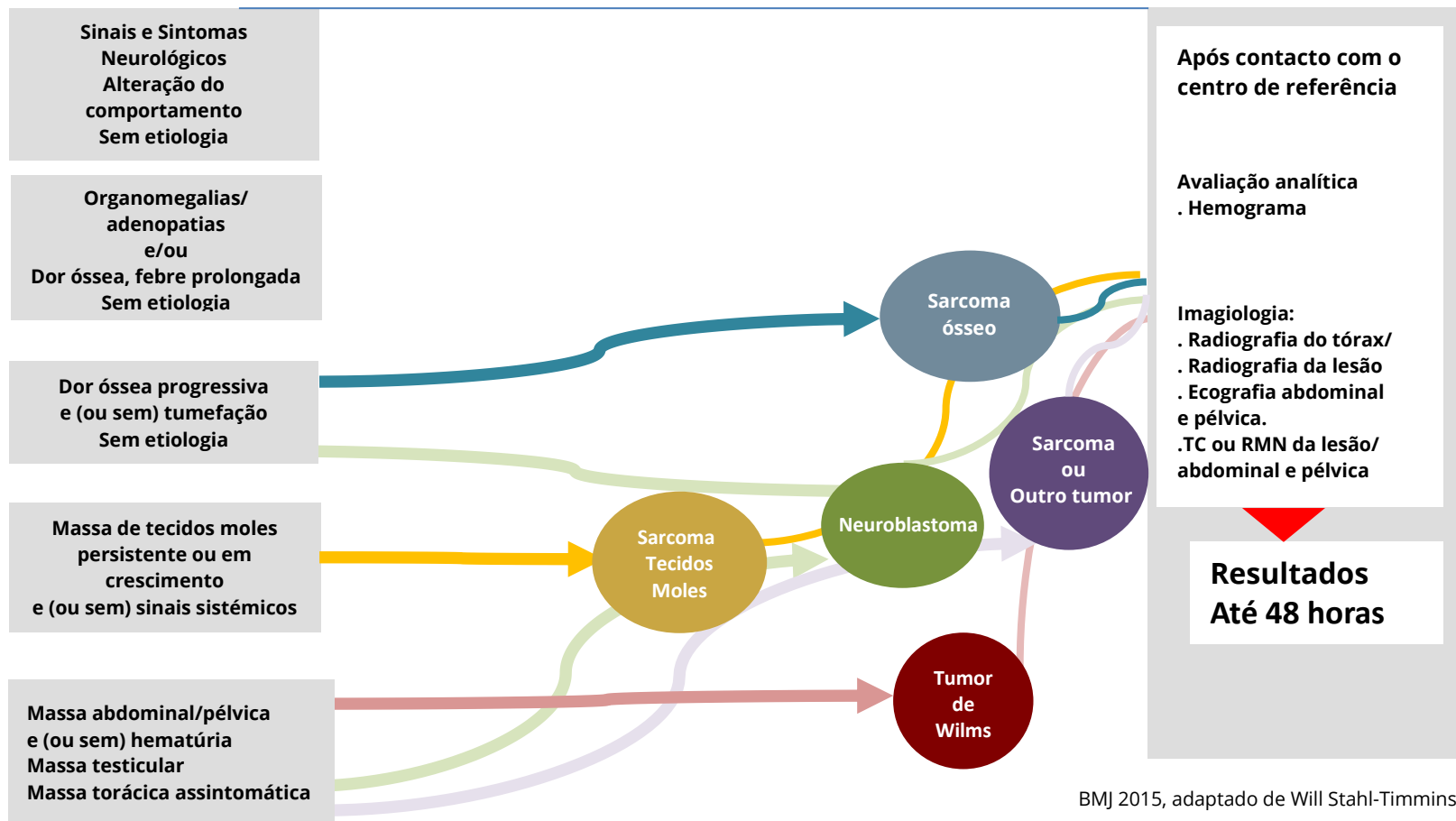
### Abordagem Diagnóstica e Critérios de Referenciação de Cancro em Idade Pediátrica



BMJ 2015, adaptado de Will Stahl-Timmins

**Abordagem Diagnóstica e Critérios de Referenciação de Cancro em Idade Pediátrica** SUSPEITA

**Investigação**



BMJ 2015, adaptado de Will Stahl-Timmins

31.O instrumento de auditoria clínica

Instrumento de Auditoria Clínica				
Norma " Abordagem Diagnóstica e Critérios de Referenciação de Cancro em Idade Pediátrica"				
Unidade:				
Data: __/__/__		Equipa auditora:		
1: Consentimento Informado				
Critérios	Sím	Não	N/A	EVIDÊNCIA/FONTE
Existe evidência de que a criança e o adolescente e/ou representante legal são informados e esclarecidos da situação clínica, da necessidade de referenciação a centro de referencia, do tratamento e do seguimento				
Existe evidência de que é obtido o consentimento informado escrito de acordo com a Norma nº 015/2013 "Consentimento informado, esclarecido e livre dado por escrito"				
<b>Subtotal</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	
<b>ÍNDICE CONFORMIDADE</b>	%			
2: Prescrição de Meios Complementares de Diagnóstico				
Critérios	Sím	Não	N/A	EVIDÊNCIA/FONTE
Existe evidência de que são prescritos os seguintes exames analíticos no sangue: hemograma, TP e TTP, ureia, creatinina, ionograma, cálcio, fósforo, ácido úrico, LDH e prescrita radiografia do tórax, na criança ou no adolescente com os seguintes sinais e sintomas, isolados ou em associação, suspeitos de doença linfo/mieloproliferativa: palidez, fadiga; discrasia hemorrágica; adenopatias; organomegalias; febre prolongada inexplicada; dores ósseas persistentes; dor torácica, dificuldade respiratória inexplicada				
Existe evidência de que na criança ou no adolescente é investigada a presença de dor óssea, persistente ou com agravamento noturno, associada ou não a tumefação e/ou sinais ou sintomas sistémicos, na ausência de etiologia identificada ou cuja justificação não é coerente com a situação clínica, através da prescrição de: hemograma; radiografia de tórax; radiografia da zona dolorosa (2 planos)				
Existe evidência de que na criança ou no adolescente é investigada a presença de dor óssea, persistente ou com agravamento noturno, associada ou não a tumefação e/ou sinais ou sintomas sistémicos, na ausência de etiologia identificada ou cuja justificação não é coerente com a situação clínica, através da prescrição de tomografia computadorizada ou ressonância magnética nuclear da lesão fundamentada no processo clínico, sem prejuízo de adequada referenciação temporal, após prévio contacto telefónico com o centro de referência, para discussão do caso, interesse da imagiologia e avaliação da área a investigar				
Existe evidência de que, na presença de massa de tecidos moles, persistente ou em crescimento, sem etiologia que a justifique associada ou não a sintomas sistémicos, são prescritos à criança ou ao adolescente: hemograma; ecografia que são realizados num prazo máximo de 48 horas, após prescrição; radiografia de tórax; outros meios complementares de diagnóstico, após contacto telefónico prévio com o centro de referência				
Existe evidência de que no lactente com aumento progressivo do perímetro craniano associado a alteração da consciência ou irritabilidade, vômitos "em jato" ou olhar "em sol poente, sintomatologia suspeita de neoplasia do sistema nervoso central (SNC), é prescrita e realizada tomografia computadorizada ou ressonância magnética nuclear sem prejuízo da referenciação temporal até 48h				
Existe evidência de que na criança com idade superior a 1 ano de vida com cefaleias e vômitos de carácter progressivo fora de contexto infeccioso, sintomatologia suspeita de neoplasia do sistema nervoso central (SNC), é				

prescrita e realizada tomografia computadorizada ou ressonância magnética nuclear sem prejuízo da referência temporal até 48h				
Existe evidência de que é prescrita e realizada tomografia computadorizada ou ressonância magnética nuclear sem prejuízo da referência temporal, a efetivar no prazo máximo de 48 horas, ao centro de referência, após contacto telefónico prévio, na criança ou no adolescente com sintomatologia suspeita de neoplasia do sistema nervoso central (SNC): sinais neurológicos sugestivos de disfunção do cerebelo (ataxia, incoordenação) sem etiologia conhecida; alterações dos pares cranianos, défice visual de novo associado a estrabismo ou proptose; défices neurológicos focais progressivos (motores, sensitivos, esfinterianos); alterações cognitivas ou de comportamento de aparecimento recente e sem etiologia evidente				
Existe evidência de são prescritos e realizados num prazo máximo de 48 horas, hemograma, radiografia de tórax, ecografia abdominal e pélvica, após contacto telefónico prévio com o centro de referência, à criança ou ao adolescente com massa abdominal/pélvica, isolada ou em associação a: distensão abdominal persistente ou progressiva; organomegalias; sintomatologia urinária, e/ou hematúria e/ou retenção urinária; alterações do trânsito intestinal; dor lombar inexplicada; diminuição da força muscular dos membros ou parestesias; nódulos cutâneos; adenopatias; sinais e sintomas sistémicos, febre, petéquias/equimoses, mal-estar, astenia e anorexia, irritabilidade, dispneia				
Existe evidência de que na presença de massa escrotal é prescrita ecografia testicular e abdominopélvica à criança ou ao adolescente e realizada num prazo máximo de 48 horas, sem prejuízo da referência temporal até 48 horas, nos termos da presente Norma				
Existe evidência de que é prescrita ecografia da tiroide e cervical à criança ou ao adolescente com nódulo da tiroide, suspeito de doença oncológica, isolado ou em associação a: rouquidão/alterações da voz; adenopatia cervical; antecedentes de irradiação cervical; história familiar de tumor endócrino				
<b>Subtotal</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	
<b>ÍNDICE CONFORMIDADE</b>	%			
<b>3: Referência</b>				
<b>A: Referência Imediata ao Centro de Referência</b>				
<b>Critérios</b>	<b>Sim</b>	<b>Não</b>	<b>N/A</b>	<b>EVIDÊNCIA/FONTE</b>
Existe evidência de que a referência a centro de referência de oncologia pediátrica, a efetivar de imediato, é realizada na criança ou o adolescente com suspeita de: tumor do sistema nervoso central e sinais e sintomas de hipertensão intracraniana (HIC); doença linfo/mieloproliferativa com massa mediastínica, quadro neurológico ou quadro hemorrágico, hiperleucocitose e lise tumoral; massa torácica ou abdominal/pélvica com compromisso neurológico e/ ou de órgão				
<b>Subtotal</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	
<b>ÍNDICE CONFORMIDADE</b>	%			
<b>B: Referência ao Centro de Referência no Prazo Máximo de 48 Horas</b>				
<b>Critérios</b>	<b>Sim</b>	<b>Não</b>	<b>N/A</b>	<b>EVIDÊNCIA/FONTE</b>
Existe evidência de que a referência a centro de referência de oncologia pediátrica, a efetivar no prazo máximo de 48 horas, após contacto telefónico, é realizada na criança ou o adolescente com suspeita de cancro, por apresentar sinais clássicos ou inespecíficos mas evocadores da doença				
Existe evidência de que a referência a centro de referência de oncologia pediátrica, a efetivar no prazo máximo de 48 horas, após contacto telefónico, é realizada na criança ou o adolescente com suspeita de doença linfo/mieloproliferativa				
Existe evidência de que a referência a centro de referência de oncologia pediátrica, a efetivar no prazo máximo de 48 horas, após contacto prévio				

telefónico, é realizada na criança ou o adolescente com resultado radiológico sugestivo de neoplasia óssea ou após avaliação clínica sugestiva de neoplasia, apesar de imagiologia inespecífica ou considerada 'normal'				
Existe evidência de que a referência a centro de referência de oncologia pediátrica, a efetivar no prazo máximo de 48 horas, após contacto prévio telefónico, é realizada na criança ou o adolescente com suspeita de tumor de tecidos moles e resultado do exame ecográfico/complementar sugestivo ou inespecífico, mas associado a forte suspeita clínica				
Existe evidência de que a referência a centro de referência de oncologia pediátrica, a efetivar no prazo máximo de 48 horas, após contacto prévio telefónico, é realizada na criança e adolescente com sintomatologia suspeita de neoplasia do sistema nervoso central (SNC): lactente com aumento progressivo do perímetro craniano associado a alteração da consciência ou irritabilidade, vômitos "em jato" ou olhar "em sol poente"; criança com idade superior a 1 ano de vida com cefaleias e vômitos de carácter progressivo fora de contexto infeccioso; sinais neurológicos sugestivos de disfunção do cerebelo (ataxia, incoordenação) sem etiologia conhecida; alterações dos pares cranianos, défice visual de novo associado a estrabismo ou proptose; défices neurológicos focais progressivos (motores, sensitivos, esfínterianos); alterações cognitivas ou de comportamento de aparecimento recente e sem etiologia evidente				
Existe evidência de que a referência a centro de referência de oncologia pediátrica, a efetivar no prazo máximo de 48 horas, após contacto prévio telefónico, é realizada na criança ou o adolescente com suspeita de tumor mediastínico/torácico isolado ou em associação a dispneia; organomegalias; febre, petéquias/equimoses, mal-estar, astenia e anorexia				
Existe evidência de que a referência a centro de referência de oncologia pediátrica, a efetivar no prazo máximo de 48 horas, após contacto prévio telefónico, é realizada na criança com ausência do reflexo vermelho do olho, identificada em fotografias ou em exame oftalmológico				
Existe evidência de que a referência a centro de referência de oncologia pediátrica, a efetivar no prazo máximo de 48 horas, após contacto prévio telefónico, é realizada na criança ou o adolescente com suspeita de tumor testicular/escrotal				
<b>Subtotal</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	
<b>ÍNDICE CONFORMIDADE</b>	%			
<b>C: Referência ao Centro de Referência no Prazo Máximo de 5 Dias Úteis</b>				
<b>Critérios</b>	<b>Sím</b>	<b>Não</b>	<b>N/A</b>	<b>EVIDÊNCIA/FONTE</b>
Existe evidência de que a referência a centro de referência de oncologia pediátrica, a efetivar no prazo máximo de sete dias seguidos, após contacto prévio telefónico, é realizada na criança ou o adolescente com suspeita de tumor da tiroide				
<b>Subtotal</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	
<b>ÍNDICE CONFORMIDADE</b>	%			
<b>D: Informação que Acompanha a Referência a Centro de Referência</b>				
<b>Critérios</b>	<b>Sím</b>	<b>Não</b>	<b>N/A</b>	<b>EVIDÊNCIA/FONTE</b>
Existe evidência de que a informação que acompanha a referência a centro de referência de oncologia pediátrica, da criança ou adolescente com suspeita de cancro, inclui: avaliação clínica; meios complementares de diagnóstico já realizados				
<b>Subtotal</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	
<b>ÍNDICE CONFORMIDADE</b>	%			
<b>4: Responsabilidades</b>				
<b>A: Centros de Referência de Oncologia Pediátrica</b>				
<b>Critérios</b>	<b>Sím</b>	<b>Não</b>	<b>N/A</b>	<b>EVIDÊNCIA/FONTE</b>

Existe evidência de que na criança ou no adolescente, a prescrição de testes genéticos, para diagnóstico de cancro, é restrita ao centro de referência de oncologia pediátrica				
Existe evidência de que na criança ou no adolescente com cancro o tratamento e seguimento são realizados no centro de referência de oncologia pediátrica				
Existe evidência de que na criança ou no adolescente com cancro, após o final do tratamento, o seguimento é efetuado pelo centro de referência, por um período mínimo de 5 anos				
<b>Subtotal</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	
<b>ÍNDICE CONFORMIDADE</b>	%			
<b>B: Articulação entre Centros de Referência de Oncologia Pediátrica</b>				
<b>Critérios</b>	<b>Sim</b>	<b>Não</b>	<b>N/A</b>	<b>EVIDÊNCIA/FONTE</b>
Existe evidência de que no tratamento e seguimento da criança ou do adolescente com cancro, a articulação entre os centros de referência para o tratamento e seguimento é feita de acordo com as competências específicas de cada centro				
<b>Subtotal</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	
<b>ÍNDICE CONFORMIDADE</b>	%			
<b>C: Articulação das Unidades de Saúde com os Centros de Referência de Oncologia Pediátrica</b>				
<b>Critérios</b>	<b>Sim</b>	<b>Não</b>	<b>N/A</b>	<b>EVIDÊNCIA/FONTE</b>
Existe evidência de que na criança ou no adolescente em tratamento e/ou seguimento, a unidade de saúde de proximidade articula-se com o centro de referência para indicações clínicas sobre a prestação dos cuidados de saúde				
Existe evidência de que a criança ou o adolescente com suspeita de cancro não é submetida a atos cirúrgicos, incluindo biopsia, fora do centro de referência				
Existe evidência de que na criança ou no adolescente, a consulta de especialidade hospitalar da unidade de saúde de proximidade ou os cuidados de saúde primários que asseguram o seguimento após o término dos tratamentos e do seguimento há mais de 5 anos no centro de referência, envia a informação médica solicitada e com a periodicidade estabelecida pelo centro de referência				
<b>Subtotal</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	
<b>ÍNDICE CONFORMIDADE</b>	%			
<b>5: Referenciação do Centro de Referência</b>				
<b>A: A Consulta de Especialidade Hospitalar e aos Cuidados de Saúde Primários</b>				
<b>Critérios</b>	<b>Sim</b>	<b>Não</b>	<b>N/A</b>	<b>EVIDÊNCIA/FONTE</b>
Existe evidência de que a referenciação a consulta de especialidade da unidade de saúde de proximidade e aos cuidados de saúde primários, a efetivar no prazo máximo de 120 dias, a criança e o adolescente após o término dos tratamentos e seguimento há mais de cinco anos, considerando o risco do desenvolvimento de sequelas da doença e/ou do tratamento				
<b>Subtotal</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	
<b>ÍNDICE CONFORMIDADE</b>	%			
<b>B: Informação que Acompanha a Referenciação a Consulta de Especialidade Hospitalar e aos Cuidados de Saúde Primários</b>				
<b>Critérios</b>	<b>Sim</b>	<b>Não</b>	<b>N/A</b>	<b>EVIDÊNCIA/FONTE</b>
Existe evidência de que a informação que acompanha a referenciação efetuada pelo centro de referência de oncologia pediátrica a consulta de especialidade da unidade de saúde de proximidade e/ou aos cuidados de saúde primários inclui: informação clínica sobre a doença e o tratamento efetuados; indicações precisas e individualizadas sobre seguimento				
<b>Subtotal</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	
<b>ÍNDICE CONFORMIDADE</b>	%			

**Avaliação de cada padrão:**  $x = \frac{\text{Total de respostas SIM}}{\text{Total de respostas aplicáveis}} \times 100 = (\text{IQ}) \text{ de } \dots\%$

32. O conteúdo da presente Norma foi validado cientificamente pela Comissão Científica para as Boas Práticas Clínicas e será atualizado sempre que a evidência científica assim o determine.

33. O texto de apoio seguinte orienta e fundamenta a implementação da presente Norma.



Francisco George  
Diretor-Geral da Saúde

## TEXTO DE APOIO

### Conceitos, definições e orientações

- A. O cancro pediátrico é raro, apresentando-se muitas vezes com sintomas inespecíficos e comuns a outras doenças frequentes na infância. É, no seu conjunto, uma doença rara, pelo que a sua suspeita deve, de imediato, suscitar contacto com centro de referência<sup>1,2,11</sup>.
- B. Os médicos dos cuidados de saúde primários, pediatras e outros especialistas devem estar familiarizados com os diagnósticos dos cancros mais frequentes em idade pediátrica.
- C. Os pais ou cuidadores são os melhores observadores da criança e esse conhecimento deve ser valorizado quando se equaciona a suspeita de doença oncológica numa criança ou adolescente<sup>1,2,11,21</sup>.
- D. Independentemente da suspeita de um diagnóstico específico de cancro, a referência deve ser sempre feita para um centro de referência de oncologia pediátrica<sup>1-11,21</sup>.
- E. Em pessoas com sintomatologia altamente evocadora de cancro, a realização de exames complementares não deve atrasar a referência para um centro de referência em Oncologia pediátrica.

### Fundamentação

- A. Anualmente, no espaço europeu, surgem 15 000 novos casos de cancro em crianças menores de 15 anos e 20 000 nos jovens dos 15 aos 24 anos<sup>22</sup>. Entretanto, também anualmente falecem 6 000 jovens, apesar dos enormes avanços operados nos tratamentos<sup>22</sup>. A incidência de cancro em jovens menores de 20 anos de idade é aproximadamente de 175 casos por milhão (dados dos EUA)<sup>23</sup> que se sobrepõem aos nossos, o que afigura para Portugal cerca de 350 novos casos de cancro por ano. Este último número representa cerca de 1% do cancro no adulto, prefigurando uma patologia rara, facto a ter em conta quando se estabelecem critérios que definam quem deve fazer a abordagem, o tratamento e o seguimento destas pessoas, pois é consensual que o cancro pediátrico, pela sua raridade e especificidade, deve ficar a cargo de equipas treinadas e organizadas para o efeito<sup>24</sup>.
- B. Contrariamente ao que acontece na população adulta, o cancro pediátrico ainda não é passível de prevenção nem rastreio eficazes. No entanto, tem-se reconhecido a associação entre algumas



neoplasias e vários síndromes como Li-Fraumeni, Turcot, Lynch<sup>26-28</sup>, neurofibromatoses tipos I e II entre outros ou mutações ligadas a determinados genes como PTEN<sup>29</sup> ou MEN1<sup>30</sup>, responsável pelo quadro de neoplasia endócrina múltipla, esboçando-se o início de uma desejável medicina preventiva. Estima-se que uma em cada quatro crianças ou adolescentes com história de cancro possam ter predisposição genética, ainda que na maioria dos casos esta ainda permanece desconhecida<sup>31</sup>. A identificação destas alterações genéticas poderia torná-las em alvos terapêuticos<sup>22</sup>. As tentativas de rastreios de população pediátrica para deteção precoce de neoplasias revelaram-se infrutuosas<sup>32</sup>.

- C. Assim sendo, resta-nos a deteção precoce do cancro pediátrico, no sentido de tornar mais fácil e eficaz o tratamento. Contudo, o atraso de diagnóstico das neoplasias pediátricas é comum, resultante quer da sobreposição da sintomatologia com outras situações banais, quer da natureza do tumor, que habitualmente é de crescimento rápido, encontrando-se em estádios avançados no diagnóstico<sup>33</sup>.
- D. A suspeição ou deteção do cancro pediátrico requer, da parte dos profissionais de saúde, uma ponderação indispensável sobre sinais e sintomas que frequentemente coincidem com situações clínicas banais, como a febre que acompanha as doenças infecciosas e a dor abdominal ou óssea, resultante de situações funcionais ou inflamatórias benignas. Mas é possível detetar a sintomatologia do cancro recorrendo a grelhas auxiliares de diagnóstico já publicadas<sup>34</sup>. Quando o clínico suspeita de doença oncológica, contrariamente ao que acontece com elevado volume de adultos com cancro, suscetíveis de serem abordados primariamente nos cuidados de saúde primários ou nos hospitais da zona de residência, a suspeição ou diagnóstico de cancro pediátrico, obriga ao recurso imediato a um centro de referência de oncologia pediátrica, mediante contacto telefónico ou eletrónico. Esta atitude justifica-se porque a abordagem da pessoa carece de uma estrutura multidisciplinar organizada e funcionalmente preparada para atuar concertadamente, evitando nomeadamente a repetição de exames auxiliares de diagnóstico, muito deles invasivos e carecendo de anestesia. A suspeição de cancro pediátrico é um ato individual mas o diagnóstico é um processo elaborado por um coletivo com o saber e os meios adequados para o efeito.
- E. A criação dos centros de referência de oncologia pediátrica resultou, por um lado, do reconhecimento da sua necessidade, mas também da verificação de que, só com a sua existência, a população tem à disposição estruturas de saúde organizadas para que os médicos possam enviar os

casos suspeitos o mais atempadamente possível, permitindo reduzir o atraso no diagnóstico e iniciar precocemente o tratamento. Os centros de referência têm equipas próprias, dedicadas exclusivamente ao cancro pediátrico, com áreas igualmente próprias, estando funcionalmente integradas na rede de tratamento do cancro, que inclui numerosas especialidades, também elas diferenciadas na abordagem, no diagnóstico, no tratamento, no seguimento, no estudo, na investigação e no ensino do cancro pediátrico. Com os centros de referência à disposição dos profissionais de saúde, torna-se obrigatório encaminhar para eles todas as pessoas com suspeita ou diagnóstico de cancro, não sendo aceitáveis intervenções diagnósticas ou terapêuticas para além das indicadas após o contacto com o centro de referência de oncologia pediátrica ou as que resultaram do inicial atendimento da pessoa.

- F. A criança e o adolescente e/ou representante legal devem sempre ser informados e esclarecidos da situação clínica e da necessidade de referência. A informação a ser transmitida às crianças ou adolescentes deve ser adaptada à sua compreensão e estágio de maturação.
- G. Com as orientações aqui presentes, pretende-se dotar os profissionais de saúde que atendem crianças e adolescentes, de instrumentos necessários para saber quando e o que fazer perante a suspeita ou diagnóstico de cancro infantil.

### **Avaliação**

- A. A avaliação da implementação da presente Norma é contínua, executada a nível local, regional e nacional, através de processos de auditoria interna e externa.
- B. A parametrização dos sistemas de informação para a monitorização e avaliação da implementação e impacto da presente Norma é da responsabilidade das administrações regionais de saúde e das direções dos hospitais.
- C. A efetividade da implementação da presente Norma nos cuidados hospitalares e a emissão de diretivas e instruções para o seu cumprimento é da responsabilidade dos conselhos clínicos dos agrupamentos de centros de saúde e das direções clínicas dos hospitais.
- D. A implementação da presente Norma pode ser monitorizada e avaliada através dos seguintes indicadores:

- 1) Taxa de prevalência de crianças e adolescentes com cancro:
  - a) Numerador: N.º de crianças e adolescentes com diagnóstico de cancro no período considerado;
  - b) Denominador: População com idade inferior a 18 anos a meio do ano.
- 2) Taxa de incidência de crianças e adolescentes com cancro:
  - a) Numerador: N.º de novos casos de cancro em idade pediátrica no período considerado;
  - b) Denominador: População com idade inferior a 18 anos a meio do ano.
- 3) Proporção de crianças e adolescentes com diagnóstico de cancro confirmado no centro de referência de oncologia pediátrica:
  - a) Numerador: N.º de crianças e adolescentes com diagnóstico confirmado de cancro em centro de referência de oncologia pediátrica, no período considerado;
  - b) Denominador: N.º de crianças e adolescentes referenciados ao centro de referência de oncologia pediátrica.
- 4) Número de crianças e adolescentes com diagnóstico de cancro e submetidas a cirurgia, previamente, à referenciação a centro de referência de oncologia pediátrica.

### **Comité Científico**

- A. A presente Norma foi elaborada no âmbito do Departamento da Qualidade na Saúde da Direção-Geral da Saúde, do Conselho para Auditoria e Qualidade da Ordem dos Médicos, através dos seus colégios de especialidade, ao abrigo do protocolo existente entre a Direção-Geral da Saúde e a Ordem dos Médicos.
- B. A elaboração da proposta da presente Norma foi efetuada por Alice Carvalho, Armando Pinto, Filomena Pereira, Maria do Bom-Sucesso, João Pascoal e Rui Alves (coordenação científica).
- C. Todos os peritos envolvidos na elaboração da presente Norma cumpriram o determinado pelo Decreto-Lei n.º 14/2014 de 22 de janeiro, no que se refere à declaração de inexistência de incompatibilidades.

D. A avaliação científica do conteúdo final da presente Norma foi efetuada no âmbito do Departamento da Qualidade na Saúde.

### **Coordenação executiva**

A coordenação executiva da atual versão da presente Norma foi assegurada por Cristina Martins d'Arrábida.

### **Coordenação técnica**

A coordenação técnica da atual versão da presente Norma foi assegurada por Cristina Ribeiro Gomes.

### **Comissão Científica para as Boas Práticas Clínicas**

Pelo Despacho n.º 8468/2015, do Secretário de Estado Adjunto do Ministro da Saúde, de 23 de maio, publicado no Diário da República, 2.ª série, n.º 149, de 3 de agosto de 2015, a Comissão Científica para as Boas Práticas Clínicas tem como missão a validação científica do conteúdo das Normas de Orientação Clínica emitidas pela Direção-Geral da Saúde. Nesta Comissão, a representação do Departamento da Qualidade na Saúde é assegurada por Carlos Santos Moreira.

### **Siglas/Acrónimos**

<b>Siglas</b>	<b>Acrónimos</b>
CROP	Centro de Referência de Oncologia Pediátrica
LDH	Lactato desidrogenase
HIC	Hipertensão Intracraniana

RMN	Ressonância Magnética Nuclear
SNC	Sistema Nervoso Central
TC	Tomografia Computorizada
TP	Tempo de Protombina
TTP	Tempo de Tromboplastina parcial
EUA	Estados Unidos da América

### Referências Bibliográficas

1. Radhi M, Fullbright JM, Ginn FK, Guest ME. *Childhood Cancer for the Primary Care Physician*. Prim Care Clin Office Pract 42 (2015) 43-55.
2. National Institute for Health and Care Excellence. *Suspected cancer: recognition and referral*. Published 23 June 2015 nice.org.uk/guidance/ng12.
3. Eftekhari F. *Imaging Assessment of Osteosarcoma in Childhood and Adolescence: Diagnosis, Staging and Evaluation Response to Chemotherapy*. In: Steven T. Rosen, MD. Eds. *Pediatric and Adolescent Osteosarcoma*. New York, Springer Science+Business Media, LLC 2009: 33-62.
4. Gerrand C, Athanasou, Brennan Bernadette, Robert Grimmer and and On behalf of the British Sarcoma Group. *UK guidelines for the management of bone sarcomas*. Clinical Sarcoma Research, 2016, 6:7.
5. Grimmer RJ, Bridges TR. *Earlier diagnosis of bone and soft-tissue tumors*. J Bone Joint Surg Br, 2010; 92 (11): 1489-92. Doi: 10.10302/0301-620X.92b11.24326.
6. The ESMO/European Sarcoma Network Working Group. *Bone Sarcomas: ESMO clinical practice guidelines for diagnosis, treatment and follow-up*. Ann Oncol. 2014M; 25 (Suppl 3): 113-23.
7. Andreas F.Mavrogenis, Andrea Angelini, Christos Vottis, Emanuela Palmerini, Eugenio Rimondi, Giuseppe Rossi, Panayiotis J. Papagelopoulos, Pietro Ruggieri. *State-of-the-art approach for bone sarcomas*. European Journal of Orthopaedic Surgery & Traumatology. January 2015, Volume 25, Issue 1, pp 5-15.
8. Grimmer RJ, Judson I, Lewis I, Peake D, Seddon B. *Guidelines for the Management of Soft Tissue Sarcomas*. *Sarcoma*. Volume 2010, Article ID 506182, 15 pages. Doi: 10.1155/506182.

9. Guidance on Cancer Services “ Improveng Outcomes for Peole with Brain and Others CNS Tumours”  
The manual June 2006 – National Institute for Health and Clinical Excellence.
10. Sophie Wilne, Karin Koller; Jacqueline Collier, Colin Kennedy, Richard Grundy, David Walker. *The diagnosis of brain tumours in children: a guideline to assist healthcare professionals in the assessment of children who may have a brain tumour*. Arch Dis Child doi:10.1136/adc.2009.16205.
11. *Suspected cancer (part 1-children and young adults): visual overview of updated NICE guidance*. BMJ 2015: 350 doi: <http://dx.doi.org/10.1126/bmj.h3036> (Published 23 June 2015).
12. Golden CB, Feusner JH. *Malignant abdominal masses in children: quick guide to evaluation and diagnosis*. Pediatr Clin North Am. 2002 Dec;49(6):1369-92.
13. Biko MD, Sudha A, Anupindi A, Hernandez L, Kersun L, Bellah R. ARJ. *Chidhood Burkitt Lymphoma: Abdominal and Pelvic Imaging Findings*.
14. McHugh K, Huisman A. G. M. T: *Imaging in paediatric oncology*. In Stevens CGM, Caron HN, Biondi A. *Cancer in Children, Clinical Management*. 6ªed, pág. 36-48. Oxford University Press, 2012.
15. Simpson I, Campbell PE. *Mediastinal masses in childhood: a review from a paediatric pathologist's point of view*. Prog Pediatr Surg. 1991;27:92-126.
16. DH Abramson, K Beaverson, P Sangani, RA Vora. *Screening for retinoblastoma: presenting signs as prognosticators of patient and ocular survival*. Pediatrics (12) 2003.
17. Chantada G, Rodriguez-Galindo C: *Retinoblastoma*. In: Stevens CGM, Caron HN, Biondi A. *Cancer in Children, Clinical Management*. 6ª ed, pág.367-376. Oxford University Press, 2012.
18. F.J. Caballero Mora, M.T. Munoz, Calvoa, M. García Ros, J. Rodríguez de Alarcónd, M.L. Fernández Pérez, F. Casco y J. Argente. *Tumores testiculares y paratesticulares en la infancia y adolescencia Annales de Pediatria*. An Pediatr (Barc). 2013;78(1):6-13.
19. Dinauer C, Francis G. *Thyroid Cancer in Children*. Endocrinology and Metabolism Clinics of North America, Volume36, Issue3: 779-806, 2007.
20. Marguerite T, Parisi, Hedieh Eslamy, David Mankoff. *Management of Differentiated Thyroid Cancer in Children: Focus on the American Thyroid Association Pediatric Guidelines*. Seminars in Nuclear Medicine. March 2016, Volume 46, Issue 2, Pages 147–164.
21. Walker D. *A new clinical guideline from the Royal College of Paediatrics and Child Health with a national awareness campaign accelerates brain tumor diagnosis in UK children \_ “HeadSmart: Be Brain Tumor Aware”*. Neuro-Oncology 2015;0, 1-10,doi:10.1093/neuonc/nov187.

22. *SIOP STRATEGIC PLAN: A EUROPEAN CANCER PLAN FOR CHILDREN AND ADOLESCENTS*, 2015, disponível em [http://www.ecco-org.eu/SIOPE\\_content/SIOPE\\_StratPlan](http://www.ecco-org.eu/SIOPE_content/SIOPE_StratPlan).
23. Howlader N, Noone AM, Krapcho M, et al. *SEER cancer statistics review, 1975-2011*. Bethesda (MD): National Cancer Institute; 2014.
24. *European Standards of Care*. Disponível em [https://www.siope.eu/wp-content/uploads/2013/09/European\\_Standards\\_final\\_2011.pdf](https://www.siope.eu/wp-content/uploads/2013/09/European_Standards_final_2011.pdf) for Children with Cancer - SIOPE, 2009.
25. Logan G, Spector, Nathan Pankratz, Erin L. Marcotte: *Pediatr Clin N Am* 62 (2015) 11-25. Disponível em <http://dx.doi.org/10.1016/j.pcl.2014.09.013>.
26. Villani A et al. *Biochemical and imaging surveillance in germline TP53 mutation carriers with Li-Fraumeni syndrome: 11 year follow-up of a prospective observational study*. *The Lancet Oncology*. 2016; Volume 17, N°9, pag. 1295-1305.
27. Ian R. Gorovoy, Alejandra de Alba Campomanes. *A potential life-saving diagnosis—recognizing Turcot syndrome*. *JAAPOS*. 2014; Volume 18, Issue 2, Pages 186–188.
28. Ahn DH, Rho JH, Tchah H, Jeon IS. *Early onset of colorectal cancer in a 13-year-old girl with Lynch syndrome*. *Korean J Pediatr*. 2016 Jan;59(1):40-2. doi: 10.3345/kjp.2016.59.1.40
29. *PTEN signaling in the postnatal perivascular progenitor niche drives medulloblastoma formation*. *Cancer Res*. Zhu G, Rankin SL, Larson JD, Zhu X, Chow LM, Qu C, Zhang J, Ellison DW, Baker SJ. 2016 Nov 4. pii: canres.1991.2016.
30. Thakker VR, Newey JP, Walls VG et al. *Clinical Practice Guidelines for Multiple Endocrine Neoplasia Type 1 (MEN1)*. *J Clin Endocrin Metab*. 2012; 97(9). doi: 10.1210/jc.2012-1230.
31. Knapke S, Zelle K, Nichols KE, Kohlmann w, Schiffman JD. *Identification, management and evaluation of children with cancer-predisposition syndromes*. *Am Soc Clin Oncol Educ Book*. 2012: 576-84.
32. *Pediatr Clin N Am* 62 (2015) 225-256. Disponível em <http://dx.doi.org/10.1016/j.pcl.2014.09.015>.
33. Tam Dang-Tan, MSc Eduardo L. Franco, DrPH: *Diagnosis Delays in Childhood Cancer*. *Cancer* 2007;110:703-13. 2007 American Cancer Society.
34. *Early Diagnosis of Childhood Cancer*. Washington, DC: PAHO, 2014. Disponível em [https://www.google.pt/?gfe\\_rd=cr&ei=9asIWJXqOs6s8weli4fQBw#q=Early+Diagnosis+of+Childhood+Cancer.+Washington%2C+DC+:+PAHO%2C+2014](https://www.google.pt/?gfe_rd=cr&ei=9asIWJXqOs6s8weli4fQBw#q=Early+Diagnosis+of+Childhood+Cancer.+Washington%2C+DC+:+PAHO%2C+2014).