

John Wiley & Sons, Ltd  
*Publishers Since 1807*



The Atrium  
Southern Gate  
Chichester  
West Sussex, PO19 8SQ  
UK  
[www.wiley.com](http://www.wiley.com)  
TEL 01243 779777  
FAX 01243 775878

# **Classificação Internacional do Câncer na Infância -Terceira Edição-**

**Inca/2009**

# Classificação Internacional do Câncer na Infância, Terceira Edição

Eva Steliarova-Foucher, Ph.D.<sup>1</sup>

Charles Stillier, M.Sc.<sup>2</sup>

Brigitte Lacour, M.D.<sup>3</sup>

Peter Kaatsch, Ph.D.<sup>4</sup>

<sup>1</sup> International Agency for Research on Cancer, Lyon, France

<sup>2</sup> Childhood Cancer Research Group, University of Oxford, Oxford, United Kingdom

<sup>3</sup> French National Registry of Childhood Solid Tumours, Faculty of Medicine, Vandoeuvre, France

<sup>4</sup> German Childhood Cancer Registry, University of Johannes Gutenberg, Mainz, Germany

Patrocínio da Comissão Europeia do programa Europeu contra o câncer (concordância S12. 126875 S12. 321970, e SPC. 2002303) em conjunto com a Agência Internacional para Pesquisa em Câncer (IARC). O grupo de pesquisa contra o câncer pediátrico recebe suporte financeiro do Departamento de Saúde e de ministros escoceses. As visões dessa publicação são as dos autores e não necessariamente do Departamento de Saúde e dos ministros escoceses.

A CICI-3 foi realizada através de muitas sugestões de patologistas, pediatras, oncologistas e profissionais envolvidos nos registros de câncer e os autores agradecem: Dr. Franco Berrino (Milão, Itália), Dr. Wojciech Biernat (Lyon, França), Dr. Jan Willen Coebergh (Eindhoven, Holanda), Professor Norbert Graf (Hamburgo, Alemanha), Dr. Gernot Jundt (Basel, Suíça), Professor Joachim Kuln (Wurzburg, Alemanha), Dr. Conrado Magnani (Turim, Itália), Professora Jill Mann (Birmingham, Reino Unido), Professora Charlotte Niemeyer (Freiburg, Alemanha), Dr. David Parham (Little Rock, Arkansas, USA), Dr. Max Parkin (Lyon, França), Dr. Jane Passmore (Oxford, Reino Unido), Professor Alfred Reiter (Giessen, Alemanha), Dr. Lynn Ries (Bethesda, USA), Dr. Kanagaratnam Shanmugarathnan (Cingapura), Dra. Claudia Spix (Mainz, Alemanha), Dra. Elisabeth van Wering (Haia, Holanda), e Dr. Xiao Cheng Wu (Nova Orleans, Louisiana, USA)

**Introdução:** A terceira edição da Classificação Internacional de Doenças para Oncologia (CID-O3), publicada em 2000, introduziu modificações importantes na codificação e classificação das neoplasias, principalmente nas leucemias e linfomas, que são grupos importantes de tipos de câncer que ocorrem na criança. Assim se tornou necessário uma terceira revisão da Classificação Internacional do Câncer na Infância de 1996 (CICI-3).

**Métodos:** As categorias dos tumores da CICI-3 foram designadas obedecendo a diversos princípios: concordância com os padrões atuais internacionais, integração de entidades definidas por novas técnicas diagnósticas e continuidade com classificações pediátricas prévias de maneira completa.

**Resultados:** A CICI-3 classifica os tumores de acordo com a CID-03 em 12 grupos principais, que se subdividem em 47 subgrupos. Esses dois níveis da CICI-3 permitem comparações padronizadas das diversas categorias de neoplasias na criança e no adolescente, em continuidade com as classificações prévias. Os 16 subgrupos mais heterogêneos são subdivididos posteriormente entre duas a 11 divisões para permitir estudar entidades importantes ou coleções homogêneas de tumores, caracterizados a nível citogenético e molecular. Algumas divisões podem ser combinadas através das mais importantes categorias, tais como neoplasias de células B, das leucemias e linfomas.

**Conclusões:** A CICI-3 respeita os padrões internacionais existentes e foi desenhada para uso em estudos epidemiológicos internacionais de base populacional e registros de câncer. O uso de um sistema de classificação internacional é especialmente importante no campo da pediatria oncológica, em que a baixa frequência de casos requer procedimentos rigorosos para assegurar a comparabilidade das casuísticas. **Cancer 2005;103:1457-67.** © 2005 American Cancer Society

**Palavras chaves:** câncer na criança, classificação, registros de câncer, Epidemiologia

Já é bem estabelecido que, para as crianças, a classificação dos tumores deve ser baseada na morfologia ao invés do local primário de origem do tumor, como é feito nos adultos. A primeira classificação internacionalmente aceita de Birch e Marsden,<sup>1</sup> que classificou os tumores de acordo com a codificação da Classificação Internacional de Doenças para Oncologia (CID-O),<sup>2</sup> foi utilizada para apresentação de tabelas comparativas da Incidência Internacional de Câncer na Criança, volume 1.<sup>3</sup>

Elaboração para a língua portuguesa:

Dra. Beatriz de Camargo, Dra. Sima Ferman, Sra. Marceli de Oliveira Santos, Sr. Julio Fernando Pinto Oliveira, Dra. Marise Souto Rebelo, Sra. Rejane de Souza Reis, Dr. Cláudio Pompeiano Noronha, e Dra. Maria S. Pombo-de-Oliveira.

Agradecimentos : Fundação do Câncer, Fundação Swiss Bridge #2301504.

Endereço para separatas: Sra. Marceli de Oliveira Santos Instituto Nacional de Câncer- CONPREV, Rua dos Inválidos 212, CEP 20231-020, Rio de Janeiro, RJ Brasil.

© 2005 American Cancer Society  
DOI 10.1002/cncr.20910

Published online 14 February 2005 in Wiley Inter Science ([www.interscience.wiley.com](http://www.interscience.wiley.com))

Reprinted by permission of John Wiley & Sons Ltd. All Rights Reserved.

Com a publicação da segunda edição da CID-O<sup>4</sup> e da 10ª revisão da Classificação Internacional de Doenças<sup>5</sup> tornou-se necessário uma atualização da classificação para as crianças com a finalidade de permitir a nova e ampla codificação do câncer a qual foi introduzida. Essa Classificação Internacional do Câncer da Criança<sup>6</sup> tornou-se padrão para apresentações de dados internacionais da incidência e sobrevida do câncer da criança e do adolescente<sup>7-9</sup>.

O progresso constante das técnicas diagnósticas, baseadas cada vez mais em estudos genéticos e patológicos, levou à terceira edição da CID-O (CID-O3)<sup>10</sup>, que introduziu novos códigos de morfologias, em particular para leucemias e linfomas. Para acomodar os novos códigos das neoplasias, nós propomos aqui uma terceira edição da Classificação Internacional do Câncer na Criança (CICI-3) baseada na CID-O3.

Para assegurar que a CICI-3 seja adotada como padrão nos registros de câncer e seja também aceita pelos oncologistas para comparações de base populacional significativas, essa proposta foi inicialmente revista por especialistas em patologia, oncologia pediátrica e registros de câncer. Os valiosos comentários contribuíram para a versão final.

### Regras que obedecem a CICI-3

Uma classificação padrão dos tumores é essencial para permitir a comparação da incidência e sobrevida em diferentes regiões e períodos. A CICI-3 foi realizada para facilitar a apresentação e comparação dos dados de base-populacional do câncer na infância. Os princípios obedecidos podem ser resumidos em:

- 1) A CICI-3 obedece as regras, nomenclatura e codificação (morfologia, topografia e comportamento) da CID-O3<sup>10</sup>.
- 2) As categorias do CICI-3 são definidas em conformidade com as classificações internacionais de patologia e genéticas das neoplasias, especialmente das séries de classificação de tumores da Organização Mundial de Saúde (The World Health Organization Classification of Tumors)<sup>11-14</sup>.
- 3) Apesar de utilizar novos conceitos de histogênese do tumor, a CICI-3 oferece continuidade com as classificações prévias.
- 4) São descritos três níveis hierárquicos na classificação: nível 1 (12 grupos diagnósticos principais) e nível 2 (47 subgrupos diagnósticos) compreendem a tabela da classificação principal. O nível 3 é uma "classificação ampliada" opcional e compreende duas a 11 divisões de subgrupos diagnósticos selecionados. Essa divisão de alguns subgrupos diagnósticos, reflete

a disponibilidade de informações detalhadas permitindo que grupos homogêneos de tumores possam ser diferenciados entre si, logo, sendo possível estudá-los separadamente. Todavia, é melhor manter essas divisões opcionais e distinguir da tabela principal, porque o seu uso nem sempre será possível (devido a métodos diagnósticos inadequados) ou sem interesse (devido a pequeno número de casos).

- 5) É respeitado o conceito "matriz" (Regra F) da CID-O3<sup>10</sup>, que significa que, em teoria, todos os códigos morfológicos podem ocorrer em combinação com qualquer código de comportamento. Embora todos os códigos morfológicos listados na CID-O3 estejam incluídos na tabela de conversão, somente os tumores com comportamento maligno estão classificados na CICI-3, com a exceção descrita abaixo (item 6).
- 6) Tumores intracranianos e intra-espinhais não malignos são incluídos na CICI-3 como nas classificações precedentes<sup>1,6</sup>.
- 7) Tumores que sabidamente são raros em crianças são incluídos na CICI-3, devido à possibilidade de serem encontrados em registros de base-populacional.

### A Classificação

A tabela 1 indica as combinações dos códigos morfológicos e topográficos da CID-O3 para os principais grupos e subgrupos diagnósticos da CICI-3. Na tabela 2, subgrupos selecionados são classificados posteriormente em divisões. As considerações para o agrupamento dos tumores estão abaixo relacionadas.

#### ***1. Leucemias, doença mieloproliferativa e doenças mielodisplásicas***

As leucemias são divididas em subgrupos para distinguir leucemias linfóides (Ia); leucemias mielóides agudas (Ib); doenças mieloproliferativas crônicas, incluindo leucemia mielóide crônica (Ic) e tipos inespecíficos ou combinados (Ie). O subgrupo das leucemias linfóides (Ia) é subdividido posteriormente na tabela 2, o que permite relatar dados estatísticos de diferentes linhagens celulares. A leucemia linfóide crônica (M-9823) também é incluída no Ia, porque é extremamente rara na criança<sup>15</sup> e, portanto, não afetará as taxas de leucemia linfóide aguda, o tipo predominante de leucemia da criança. Um subgrupo separado (Id) é criado para anemia refratária, síndrome mielodisplásica e outras doenças mieloproliferativas, representando 3-9% das neoplasias hematológicas da criança<sup>16</sup>. Essas entidades foram consideradas não-malignas na CID-O2 e, portanto, foram excluídas das classificações prévias.

**TABELA 1**  
**Classificação Internacional do Câncer na Infância, Terceira Edição: Tabela de Classificação Principal**

Grupo de diagnóstico	Códigos da CID-O3 <sup>10</sup>	
	Morfologia	Topografia
I. Leucemias, doenças mieloproliferativas e doenças mielodisplásicas		
a. Leucemias linfóides	9820, 9823, 9826, 9827, 9831–9837, 9940, 9948	
b. Leucemias mielóides agudas (Leucemias não linfocíticas agudas)	9840, 9861, 9866, 9867, 9870–9874, 9891, 9895–9897, 9910, 9920, 9931	
c. Doenças crônicas mieloproliferativas	9863, 9875, 9876, 9950, 9960–9964	
d. Síndrome mielodisplásica e outras doenças mieloproliferativas	9945, 9946, 9975, 9980, 9982–9987, 9989	
e. Leucemias especificadas e outras não especificadas	9800, 9801, 9805, 9860, 9930	
II. Linfomas e neoplasias reticuloendoteliais		
a. Linfomas de Hodgkin (Doença de Hodgkin)	9650–9655, 9659, 9661–9665, 9667	
b. Linfomas não-Hodgkin (exceto linfoma de Burkitt)	9591, 9670, 9671, 9673, 9675, 9678–9680, 9684, 9689–9691, 9695, 9698–9702, 9705, 9708, 9709, 9714, 9716–9719, 9727–9729, 9731–9734, 9760–9762, 9764–9769, 9970	
c. Linfoma de Burkitt	9687	
d. Miscelânea de neoplasias linforeticulares	9740–9742, 9750, 9754–9758	
e. Linfomas não especificados	9590, 9596	
III. SNC e miscelânea de neoplasias intracranianas e intra-espinais		
a. Ependimomas e tumor do plexo coróide (Ependimomas)	9383, 9390–9394a	
b. Astrocitomas	9380a	C72.3
c. Tumores embrionários intracranianos e intra-espinais (Tumores neuroectodérmicos primitivos)	9384, 9400–9411, 9420, 9421–9424, 9440–9442a 9470–9474, 9480, 9508a 9501–9504a	C70.0–C72.9 C70.0–C72.2, C72.4–C72.9, C75.1, C75.3
d. Outros gliomas	9380a	
e. Outras neoplasias intracranianas e intra-espinais especificadas	9381, 9382, 9430, 9444, 9450, 9451, 9460a 8270–8281, 8300, 9350–9352, 9360–9362, 9412, 9413, 9492, 9493, 9505–9507, 9530–9539, 9582a	
f. Neoplasias intracranianas e intra-espinais não especificadas	8000–8005a	C70.0–C72.9, C75.1–C75.3
IV. Neuroblastoma e outros tumores de células nervosas periféricas (Tumores do sistema nervoso simpático)		
a. Neuroblastoma e ganglioneuroblastoma	9490, 9500	
b. Outros tumores de células nervosas periféricas (Outros tumores do sistema nervoso simpático)	8680–8683, 8690–8693, 8700, 9520–9523 9501–9504	C00.0–C69.9, C73.9–C76.8, C80.9
V. Retinoblastoma	9510–9514	
VI. Tumores renais		
a. Nefroblastoma e outros tumores renais não epiteliais (Tumor de Wilms, tumor rabdóide e sarcoma de células claras)	8959, 8960, 8964–8967 8963, 9364	C64.9
b. Carcinomas renais	8010–8041, 8050–8075, 8082, 8120–8122, 8130–8141, 8143, 8155, 8190–8201, 8210, 8211, 8221–8231, 8240, 8241, 8244–8246, 8260–8263, 8290, 8310, 8320, 8323, 8401, 8430, 8440, 8480–8490, 8504, 8510, 8550, 8560–8576	C64.9
c. Tumores renais malignos não especificados	8311, 8312, 8316–8319, 8361 8000–8005	C64.9
VII. Tumores Hepáticos		
a. Hepatoblastoma	8970	
b. Hepatocarcinoma	8010–8041, 8050–8075, 8082, 8120–8122, 8140, 8141, 8143, 8155, 8190–8201, 8210, 8211, 8230, 8231, 8240, 8241, 8244–8246, 8260–8264, 8310, 8320, 8323, 8401, 8430, 8440, 8480–8490, 8504, 8510, 8550, 8560–8576	C22.0, C22.1
c. Tumores hepáticos malignos não especificados	8160–8180 8000–8005	C22.0, C22.1
VIII. Tumores ósseos malignos		
a. Osteossarcomas	9180–9187, 9191–9195, 9200	C40.0–C41.9, C76.0–C76.8, C80.9
b. Condrossarcomas	9210, 9220, 9240	C40.0–C41.9, C76.0–C76.8, C80.9
c. Tumor de Ewing e sarcomas ósseos relacionados (Sarcoma de Ewing)	9221, 9230, 9241–9243 9260	C40.0–C41.9, C76.0–C76.8, C80.9
	9363–9365	C40.0–C41.9

(continua)

**TABELA 1**  
**(continuação)**

Grupo de diagnóstico	Códigos da CID-O3 <sup>10</sup>	
	Morfologia	Topografia
d. Outros tumores ósseos malignos especificados	8810, 8811, 8823, 8830 8812, 9250, 9261, 9262, 9270-9275, 9280-9282, 9290, 9300-9302, 9310-9312, 9320-9322, 9330, 9340-9342, 9370-9372	C40.0-C41.9
e. Tumores ósseos malignos não especificados	8000-8005, 8800, 8801, 8803-8805	C40.0-C41.9
IX. Tecidos moles e outros sarcomas extra-ósseos (Sarcomas de partes moles)		
a. Rabdomyosarcomas (Rabdomyosarcoma e sarcoma embrionário)	8900-8905, 8910, 8912, 8920, 8991	
b. Fibrossarcomas, tumores da bainha do nervo periférico e outras neoplasias fibromatosas (Fibrossarcomas, neurofibrossarcomas e outras neoplasias fibromatosas)	8810, 8811, 8813-8815, 8821, 8823, 8834-8835	C00.0-C39.9, C44.0-C76.8, C80.9
c. Sarcoma de Kaposi	9140	
d. Outros sarcomas de tecidos moles especificados (Outros sarcomas de partes moles especificados)	8587, 8710-8713, 8806, 8831-8833, 8836, 8840-8842, 8850-8858, 8860-8862, 8870, 8880, 8881, 8890-8898, 8921, 8982, 8990, 9040-9044, 9120-9125, 9130-9133, 9135, 9136, 9141, 9142, 9161, 9170-9175, 9231, 9251, 9252, 9373, 9581 8830 8963 9180, 9210, 9220, 9240 9260 9364 9365	C00.0-C39.9, C44.0-C76.8, C80.9 C00.0-C63.9, C65.9-C69.9, C73.9-C76.8, C80.9 C49.0-C49.9 C00.0-C39.9, C47.0-C75.9 C00.0-C39.9, C47.0-C63.9, C65.9-C69.9, C73.9-C76.8, C80.9 C00.0-C39.9, C47.0-C63.9, C65.9-C76.8, C80.9 C00.0-C39.9, C44.0-C76.8, C80.9
e. Sarcomas de tecidos moles não especificados (Sarcomas de partes moles não especificados)	8800-8805	C00.0-C39.9, C44.0-C76.8, C80.9
X. Tumores de células germinativas, tumores trofoblásticos, e neoplasias gonadais (Neoplasias de células germinativas, trofoblásticas, e outras gonadais)		
a. Tumores de células germinativas intracranianos e intra-espinhais	9060-9065, 9070-9072, 9080-9085, 9100, 9101a	C70.0-C72.9, C75.1-C75.3
b. Tumores malignos de células germinativas extracranianas e extragonadais (Outros tumores de células germinativas não gonadais e tumores de células germinativas não gonadais não especificados)	9060-9065, 9070-9072, 9080-9085, 9100-9105	C00.0-C55.9, C57.0-C61.9, C63.0-C69.9, C73.9-C75.0, C75.4-C76.8, C80.9
c. Tumores malignos de células germinativas gonadais	9060-9065, 9070-9073, 9080-9085, 9090, 9091, 9100, 9101	C56.9, C62.0-C62.9
d. Carcinomas gonadais	8010-8041, 8050-8075, 8082, 8120-8122, 8130-8141, 8143, 8190-8201, 8210, 8211, 8221-8241, 8244-8246, 8260-8263, 8290, 8310, 8313, 8320, 8323, 8380-8384, 8430, 8440, 8480-8490, 8504, 8510, 8550, 8560-8573, 9000, 9014, 9015 8441-8444, 8450, 8451, 8460-8473 8590-8671 8000-8005	C56.9, C62.0-C62.9 C56.9, C62.0-C62.9
e. Outros tumores gonadais malignos e tumores gonadais não especificados	8590-8671 8000-8005	C56.9, C62.0-C62.9
XI. Outros neoplasmas malignos epiteliais e outros melanomas malignos (Carcinomas e outras neoplasias malignas epiteliais)		
a. Carcinoma de córtex adrenal	8370-8375	
b. Carcinoma de tireóide	8010-8041, 8050-8075, 8082, 8120-8122, 8130-8141, 8190, 8200, 8201, 8211, 8230, 8231, 8244-8246, 8260-8263, 8290, 8310, 8320, 8323, 8430, 8440, 8480, 8481, 8510, 8560-8573 8330-8337, 8340-8347, 8350	C73.9
c. Carcinoma de nasofaringe	8010-8041, 8050-8075, 8082, 8083, 8120-8122, 8130- 8141, 8190, 8200, 8201, 8211, 8230, 8231, 8244-8246, 8260-8263, 8290, 8310, 8320, 8323, 8430, 8440, 8480, 8481, 8500-8576	C11.0-C11.9
d. Melanoma maligno	8720-8780, 8790	
e. Carcinomas de pele	8010-8041, 8050-8075, 8078, 8082, 8090-8110, 8140, 8143, 8147, 8190, 8200, 8240, 8246, 8247, 8260, 8310, 8320, 8323, 8390-8420, 8430, 8480, 8542, 8560, 8570- 8573, 8940, 8941	C44.0-C44.9
f. Outros carcinomas e carcinomas não especificados	8010-8084, 8120-8157, 8190-8264, 8290, 8310, 8313- 8315, 8320-8325, 8360, 8380-8384, 8430-8440, 8452-8454, 8480-8586, 8588-8589, 8940, 8941, 8983, 9000, 9010-9016, 9020, 9030	C00.0-C10.9, C12.9-C21.8, C23.9-C39.9, C48.0-C48.8, C50.0-C55.9, C57.0-C61.9, C63.0-C63.9, C65.9-C72.9, C75.0-C76.8, C80.9

(continua)

**TABELA 1**  
(*continuação*)

Grupo de diagnóstico	Códigos da CID-O3 <sup>10</sup>	
	Morfologia	Topografia
XII. Outras neoplasias malignas e não especificadas		
a. Outros tumores malignos especificados	8930–8936, 8950, 8951, 8971–8981, 9050–9055, 9110	C00.0–C39.9, C47.0–C75.9
b. Outros tumores malignos não especificados	9363 8000–8005	C00.0–C21.8, C23.9– C39.9, C42.0–C55.9, C57.0–C61.9, C63.0– C63.9, C65.9–C69.9, C73.9–C75.0, C75.4– C80.9

CID-O3: Classificação Internacional de Doenças para Oncologia, terceira edição; SNC: sistema nervoso central.  
a Tumores com comportamento não maligno serão incluídos para todos os códigos morfológicos nesta linha.

## II. Linfomas e neoplasias do sistema reticuloendotelial

A CICI-3 mantém a divisão dos linfomas em 2 grupos principais, linfoma de Hodgkin (IIa) e linfomas não-Hodgkin (IIb). Um tipo particular do linfoma não-Hodgkin, o linfoma de Burkitt, consiste em um subgrupo separado devido a grandes diferenças da taxas de incidência deste tumor no mundo<sup>7</sup>. O linfoma de Burkitt (IIc) pode ser agrupado com a divisão da apresentação geral de linfomas de células B maduras (IIb2). As neoplasias linfocitárias incluem tumores de células mastóides, histiocitoses malignas e neoplasias de células histiocíticas e dendríticas. Na classificação ampliada dos linfomas não-hodgkin, as três primeiras divisões correspondem às que existem dentro dos subgrupos das leucemias linfóides e podem ser combinadas com elas para análises por linhagem celular.

Deve ser notado que a definição do código M-9702 da CID-O3 é ambígua para as propostas da CICI-3: utilizada tanto para “linfomas de células T maduras, não especificada”, quanto para “linfomas de célula T, não especificada”. Essa ambigüidade pode não ser importante para os linfomas de células T em geral, porque a maioria dos linfomas de células T não especificados em adultos são do tipo maduro. Porém, em crianças, a maioria dos linfomas de célula T são conhecidos como sendo do tipo de célula precursora<sup>17</sup>. Os codificadores devem estar cientes desse problema e devem utilizar o código M-9729 (linfoma precursor de célula T) para os linfomas de célula T não especificado em uma criança.

## III. Tumores do sistema nervoso central e miscelânea dos tumores intracranianos e intra-espinais

Os ependimomas e tumores do plexo coróide representam um grupo único (IIIa), mas os dois tipos de tumores podem ser diferenciados pela classificação ampliada. Os astrocitomas são agrupados em gliomas de nervo óptico e glioblastoma (IIIb). Os tumores embrionários intracranianos e intra-espinais (IIIc) são posteriormente divididos nos principais grupos de tumores do sistema nervoso central embrionário na

tabela 2. Outros gliomas (IIId) e outras neoplasias intracranianas e intra-espinais especificadas são também subdivididos em divisões relativamente homogêneas na classificação ampliada. Tumores germinativos intracranianos e intra-espinais consistem em um subgrupo dentro dos tumores de células germinativas, tumores trofoblásticos e neoplasias das gônadas (Xa). O neuroblastoma cerebral, que é considerado sinônimo de tumor neuroectodérmico primitivo supratentorial (PNET) (M-9473)<sup>18</sup>, pertence ao subgrupo IIId e a divisão IIId2. Essa classificação reflete a opinião geral que o neuroblastoma no SNC esta relacionado mais com o PNET do que com o neuroblastoma de qualquer outro local do corpo, e é estipulado que deve haver a verificação da codificação de cada caso de neuroblastoma no cérebro.

## IV. Neuroblastoma e tumores de células nervosas periféricas

A maioria desse grupo cai dentro do subgrupo IVa, neuroblastoma e ganglioneuroblastoma, os tumores típicos da criança. O subgrupo IVb contém os tumores de células nervosas periféricas raras, os tumores olfatórios e algumas neoplasias neuroepiteliomatosas de locais extra cranianas e extra-espinais.

## V. Retinoblastoma

Todos os tipos morfológicos do retinoblastoma estão incluídos nesse grupo único homogêneo, que ocorre quase exclusivamente em crianças menores de 5 anos.

## VI. Tumores renais

O maior subgrupo de tumores renais (VIa) compreende mais de 90% dos tumores renais que ocorrem na criança<sup>7</sup>. São tumores não epiteliais que compreendem 4 divisões na classificação ampliada: nefroblastoma, tumores rabdóides renais, sarcomas renais e tumores periféricos (pPNET) do rim. Carcinomas renais consistem no subgrupo VIb, e os tumores renais malignos não específicos no subgrupo VIc. Outros tumores renais, tais como sarcomas raros (isto é, ectomesenquimoma)<sup>19</sup> e

teratomas, são classificados nos grupos IX e X, respectivamente.

### **VII. Tumores hepáticos**

O hepatoblastoma, que é um tumor maligno embrionário raro com padrões de diferenciação diversos, consistem em um subgrupo separado (VIIa) dentro dos tumores hepáticos devido à sua quase exclusiva de ocorrência na infância<sup>20</sup>. Outros dois subgrupos compreendem o carcinoma hepático (VIIb) e os tumores malignos hepáticos não específicos (VIIc). Outros tumores hepáticos (diversos sarcomas, tumor rabdóide, teratomas, tumores do saco vitelino e carcinossarcoma) devem ser classificados dentro dos grupos morfológicos correspondentes da CICI-3.

### **VIII. Tumores ósseos malignos**

O osteossarcoma corresponde ao maior subgrupo de tumores ósseos malignos ósseos da infância (VIIIa), seguido do subgrupo de sarcoma de Ewing e outros sarcomas relacionados (VIIIc). Este último inclui os tumores histogeneticamente relacionados<sup>21</sup>: tumor de Ewing ósseo, em locais pobremente definidos e não especificados, tumor de Askin do osso<sup>22</sup>, pPNET do osso e tumor neuroectodérmico melanótico do osso. Os pPNET são diferenciados das outras duas histologias na classificação ampliada (Tabela 2).

Os outros tumores malignos ósseos da criança são representados quase igualmente pelos tumores de cartilagem (VIIIb) e outros tumores ósseos malignos especificados (VIIId) e não especificados (VIIIe). O subgrupo de outros tumores especificados (VIIId) inclui uma ampla variedade de tumores, alguns muito raros, especialmente em crianças. São feitas outras divisões para os cordomas e tumores fibrosos, odontogênicos e miscelânea. O último grupo inclui os tumores de células gigantes do osso e o adantinoma de ossos longos.

### **IX. Sarcomas de partes moles e extra ósseos**

Há 5 subgrupos no grupo IX. O primeiro subgrupo (IXa) compreende todos os tipos histológicos do rabiomiossarcomas definidos na CID-O3, exceto para o rabiomiossarcoma com diferenciação gangliônica ou ectomesenquimoma (M-8921/M-8923), que apresenta elementos tanto neuroectodérmico como mesenquimal<sup>23</sup>, e portanto, é classificado no subgrupo IXd. O subgrupo IXb, que é composto dos fibrossarcomas, tumores de bainha nervosa periférica e outras neoplasias fibromatosas, é menos homogêneo e, portanto é dividido posteriormente na classificação ampliada. O sarcoma de Kaposi (IXc) é diferenciado de outros tumores vasculares devido à grande variação internacional na incidência na criança no mundo, principalmente devido à epidemia da síndrome de imunodeficiência adquirida (AIDS) em muitos países africanos<sup>7,24</sup>. Outros sarcomas de partes moles específicos estão divididos em 11 divisões. A última destas compreende vários sarcomas raros juntos com o

mesenquimoma, que no momento não é considerado uma entidade clinicopatológica<sup>25</sup>.

### **X. Tumores de células germinativas, tumores trofoblásticos e neoplasias de gônadas.**

Este grupo inclui todos os tumores malignos das gônadas (em crianças, representado principalmente por tumores de células germinativas) como também tumores de células germinativas de outras localizações. O subgrupo de tumores de células germinativas intracranianas e intra-espinais inclui, como os outros tumores de sistema nervoso central, os com comportamento não-maligno. A classificação ampliada para 3 subgrupos de tumores de células germinativas (Xa, Xb e Xc) reflete as categorias muito utilizadas por oncologistas pediátricos<sup>26</sup> e permite agrupar todos os germinomas, teratomas e carcinomas embrionários, entre outros, independente do local do tumor.

### **XI. Outras neoplasias malignas epiteliais e melanoma maligno**

Os 5 primeiros subgrupos refletem um interesse epidemiológico específico em diferentes partes do mundo: carcinomas de adrenais (XIa), carcinomas de tireóide (XIb), carcinomas de nasofaringe (XIc), melanoma maligno (XI d) e carcinomas de pele (XI e)<sup>7,27-30</sup>. O último subgrupo de carcinomas outros e não especificados (XI f) compreende 11 divisões (Tabela 2), de acordo com o local de origem. Esta categorização pode ser útil especialmente em crianças mais velhas ou adolescentes, em que esses tipos de tumores são mais comuns. Uma divisão específica para os carcinomas de apêndice permite que seja diferenciado o carcinóide maligno de apêndice. Este é geralmente um tumor não maligno<sup>31</sup> e para codificação difere entre os registros de câncer, portanto pode ser conveniente excluí-lo dos tumores epiteliais do apêndice com a finalidade de poder haver comparações geográficas. A separação de carcinoma do olho permite que diferenças internacionais na incidência do carcinoma de conjuntiva sejam distinguidas, especialmente em relação à epidemia de AIDS na África,<sup>32</sup> como também possíveis erros de codificar o retinoblastoma.

**TABELA 2**  
**Classificação Internacional de Câncer na Infância, Terceira Edição: Tabela de Classificação Estendida.**

Divisão CICI-3	Código(s) da CID-O3 <sup>10</sup>	
	Morfologia	Topografia
Ia. Leucemias linfóides		
1. Leucemias de células precursoras	9835, 9836, 9837	
2. Leucemias de células-B maduras	9823, 9826, 9832, 9833, 9940	
3. Leucemias de células-T maduras e células NK	9827, 9831, 9834, 9948	
4. Leucemia linfóide, SOE	9820	
IIb. Linfomas Não-Hodgkin		
1. Linfomas de células precursoras	9727, 9728, 9729	
2. Linfomas de células-B maduras (exceto linfoma de Burkitt)	9670, 9671, 9673, 9675, 9678–9680, 9684, 9689–9691, 9695, 9698, 9699, 9731–9734, 9761, 9762, 9764–9766, 9769, 9970	
3. Linfomas de células-T maduras e linfomas NK	9700–9702b, 9705, 9708, 9709, 9714, 9716–9719, 9767, 9768	
4. Linfomas Não-Hodgkin, SOE	9591, 9760	
IIIa. Ependimomas e tumor do plexo coróide		
1. Ependimomas	9383, 9391–9394c	
2. Tumor do plexo coróide	9390c	
IIIc. Tumores intracranianos e intraespinhais		
1. Meduloblastomas	9470–9472, 9474, 9480c	
2. PNET	9473c	
3. Meduloeptelioma	9501–9504c	C70.0–C72.9
4. Tumor teratóide/ rabdóide atípico	9508c	
IIId. Outros gliomas		
1. Oligodendrogliomas	9450, 9451, 9460c	
2. Gliomas mistos e não especificados	9380c	C70.0–C72.2, C72.4–C72.9, C75.1, C75.3
3. Tumores neuroepiteliais gliais de origem incerta	9382c 9381, 9430, 9444c	
IIIe. Outras neoplasias intracranianas e intraespinhais especificadas		
1. Adenomas e carcinomas pituitários	8270–8281, 8300c	
2. Tumores da região selar (craniofaringeomas)	9350–9352, 9582c	
3. Tumores pineais parenquimatossos	9360–9362c	
4. Tumores neuronais e neuronais-gliais mistos	9412, 9413, 9492, 9493, 9505–9507c	
5. Meningiomas	9530–9539c	
VIa. Nefroblastomas e outros tumores renais não epiteliais		
1. Nefroblastoma	8959, 8960	
2. Tumor renal rabdóide	8963	C64.9
3. Sarcomas renais	8964–8967	
4. pPNET renal	9364	C64.9
VIIIc. Tumor de Ewing e sarcomas ósseos relacionados		
1. Tumor de Ewing e tumor de Askin do osso	9260	C40.0–C41.9, C76.0–C76.8, C80.9
2. pPNET do osso	9365	C40.0–C41.9
3. pPNET do osso	9363, 9364	C40.0–C41.9
VIIIId. Outros tumores ósseos malignos especificados		
1. Neoplasia maligna fibrosa do osso	8810, 8811, 8823, 8830 8812, 9262 9370–9372	C40.0–C41.9
2. Cordomas malignos	9270–9275, 9280–9282, 9290, 9300–9302, 9310–9312, 9320–9322, 9330, 9340–9342	
3. Tumores odontogênicos malignos	9250, 9261	
4. Miscelânea de tumores ósseos malignos		
IXb. Fibrossarcomas, tumores da bainha do nervo periférico e outras neoplasias fibromatosas		
1. Tumores fibroblásticos e miofibroblásticos	8810, 8811, 8813–8815, 8821, 8823, 8834–8835	C00.0–C39.9, C44.0–C76.8, C80.9
2. Tumores da bainha nervosa	8820, 8822, 8824–8827, 9150, 9160	
3. Outras neoplasias fibromatosas	9540–9571 9491, 9580	
IXd. Outros sarcomas de tecidos moles especificados		
1. Tumor de Ewing e tumor de Askin de tecidos moles	9260	C00.0–C39.9, C47.0–C75.9
2. pPNET de tecidos moles	9365	C00.0–C39.9, C47.0–C63.9, C65.9–C76.8, C80.9
3. Tumor rabdóide extra-renal	9364	C00.0–C39.9, C47.0–C63.9, C65.9–C69.9, C73.9–C76.8, C80.9
4. Lipossarcomas	8850–8858, 8860–8862, 8870, 8880, 8881	C00.0–C63.9, C65.9–C69.9, C73.9–C76.8, C80.9
5. Tumores fibrohistiocíticos	8830	C00.0–C39.9, C44.0–C76.8, C80.9
6. Leiomiiossarcomas	8831–8833, 8836, 9251, 9252	
7. Sarcomas sinoviais (sinoviossarcomas)	8890–8898 9040–9044	
8. Tumores de vasos sanguíneos	9120–9125, 9130–9133, 9135, 9136, 9141, 9142, 9161, 9170–9175	
9. Neoplasias ósseas e condromatosas de tecidos moles	9180, 9210, 9220, 9240	C49.0–C49.9
10. Sarcoma alveolar de partes moles	9231	
11. Miscelânea de sarcomas de tecidos moles	9581 8587, 8710–8713, 8806, 8840–8842, 8921, 8982, 8990, 9373	

(continua)

**TABELA 2**  
(*continuação*)

Divisão CICI-3	Código(s) da CID-O3 <sup>10</sup>	
	Morfologia	Topografia
Xa. Tumores de células germinativas intracranianos e intraespinhais		
1. Germinomas intracranianos e intraespinhais	9060–9065c	C70.0–C72.9, C75.1–C75.3
2. Teratomas intracranianos e intraespinhais	9080–9084c	C70.0–C72.9, C75.1–C75.3
3. Carcinomas embrionários intracranianos e intraespinhais	9070, 9072c	C70.0–C72.9, C75.1–C75.3
4. Tumores de saco vitelino intracranianos e intraespinhais	9071c	C70.0–C72.9, C75.1–C75.3
5. Coriocarcinomas intracranianos e intraespinhais	9100c	C70.0–C72.9, C75.1–C75.3
6. Formas mistas de tumores intracranianos e intraespinhais	9085, 9101c	C70.0–C72.9, C75.1–C75.3
Xb. Tumores malignos de células germinativas extracranianos e extragonadais		
1. Germinomas malignos de localização extracraniana e extragonadal	9060–9065	C00.0–C55.9, C57.0–C61.9, C63.0–C69.9, C73.9–C75.0, C75.4–C76.8, C80.9
2. Teratomas malignos de localização extracraniana e extragonadal	9080–9084	C00.0–C55.9, C57.0–C61.9, C63.0–C69.9, C73.9–C75.0, C75.4–C76.8, C80.9
3. Carcinomas embrionários de localização extracraniana e extragonadal	9070, 9072	C00.0–C55.9, C57.0–C61.9, C63.0–C69.9, C73.9–C75.0, C75.4–C76.8, C80.9
4. Tumores de saco vitelino de localização extracraniana e extragonadal	9071	C00.0–C55.9, C57.0–C61.9, C63.0–C69.9, C73.9–C75.0, C75.4–C76.8, C80.9
5. Coriocarcinomas de localização extracranial e extragonadal	9100, 9103, 9104	C00.0–C55.9, C57.0–C61.9, C63.0–C69.9, C73.9–C75.0, C75.4–C76.8, C80.9
6. Outros tumores malignos mistos de células germinativas de localização extracraniana e extragonadal e tumores não especificados	9085, 9101, 9102, 9105	C00.0–C55.9, C57.0–C61.9, C63.0–C69.9, C73.9–C75.0, C75.4–C76.8, C80.9
Xc. Tumores malignos de células germinativas gonadais		
1. Germinomas malignos gonadais	9060–9065	C56.9, C62.0–C62.9
2. Teratomas malignos gonadais	9080–9084, 9090, 9091	C56.9, C62.0–C62.9
3. Carcinomas embrionais gonadais	9070, 9072	C56.9, C62.0–C62.9
4. Tumores do saco vitelino gonadais	9071	C56.9, C62.0–C62.9
5. Coriocarcinomas gonadais	9100	C56.9, C62.0–C62.9
6. Tumores mistos malignos gonadais	9085, 9101	C56.9, C62.0–C62.9
7. Gonadoblastoma maligno gonadal	9073	C56.9, C62.0–C62.9
Xlf. Outros carcinomas e carcinomas e não especificados		
1. Carcinomas de glândulas salivares	8010–8084, 8120–8157, 8190–8264, 8290, 8310	C07.9–C08.9
2. Carcinomas de cólon e reto	8313–8315, 8320–8325, 8360, 8380–8384,	C18.0, C18.2–C18.9, C19.9, C20.9, C21.0–C21.8
3. Carcinomas de apêndice	8430–8440, 8452–8454, 8480–8586,	C18.1
4. Carcinomas de pulmão	8588–8589, 8940, 8941, 8983, 9000, 9010–	C34.0–C34.9
5. Carcinomas de timo	9016, 9020, 9030	C37.9
6. Carcinomas de mama		C50.0–C50.9
7. Carcinomas do colo do útero		C53.0–C53.9
8. Carcinomas de bexiga		C67.0–C67.9
9. Carcinomas do olho		C69.0–C69.9
10. Carcinomas de outras localizações especificadas		C00.0–C06.9, C09.0–C10.9, C12.9–C17.9, C23.9–C33.9, C38.0–C39.9, C48.0–C48.8, C51.0–C52.9, C54.0–C54.9, C55.9, C57.0–C61.9, C63.0–C63.9, C65.9–C66.9, C68.0–C68.9, C70.0–C72.9, C75.0–C75.9
11. Carcinomas de localização não especificada		C76.0–C76.8, C80.9
Xlla. Outros tumores malignos especificados		
1. Tumor estromal gastrointestinal	8936	
2. Pancreatoblastoma	8971	
3. Blastoma pulmonar e blastoma pleuropulmonar	8972, 8973	
4. Outras neoplasias estromais e neoplasias mistas complexas	8930–8935, 8950, 8951, 8974–8981	
5. Mesotelioma	9050–9055	
6. Outros tumores malignos especificados	9110	
	9363	C00.0–C39.9, C47.0–C75.9

CICI-3: Classificação Internacional de Câncer na Infância CID-O-3: Classificação Internacional de Doenças para Oncologia, terceira edição; SOE: sem outras especificações; NK: células "natural killer"; PNET: tumor neuroectodérmico primitivo; pPNET: tumor neuroectodérmico primitivo periférico.

a Os linfomas de Burkitt (IIC), bem como os linfomas não-Hodgkin de células B maduras, podem ser agrupados em IIB2 para apresentação geral dos linfomas de células B.

b 9702 "linfomas de células T, SOE" em crianças, quase sempre correspondem ao código M9729.

c Os tumores com comportamento não maligno são incluídos em todos os códigos morfológicos desta linha.

## **XII. Outras neoplasias malignas não especificadas**

Todas as neoplasias não mencionadas acima serão incluídas no grupo XII. Os tumores agrupados no subgrupo XIIa são muito raros (0.1%), diferente de entidades específicas que não estão classificadas em outro local. Os grupos mais numerosos ou interessantes foram colocados em divisões separadas (Tabela 2).

O subgrupo XIIb inclui tumores não específicos que ocorrem no sistema digestivo (exceto fígado), trato respiratório, pele (tegumento), sistema geniturinário (exceto gônadas e rim) e tumores que ocorrem em locais primários desconhecidos, pobremente definidos os quais não foram considerados nos subgrupos “não específicos” dos grupos III, VI, VII, VIII e X. Morfologias não especificadas das leucemias e linfomas serão classificados mais apropriadamente nos subgrupos Ie e IIe, respectivamente.

## **DISCUSSÃO**

A estrutura em 3 níveis da classificação CICI-3 fornece uma classificação simples e flexível. Apesar da definição dos grupos principais e da maioria dos subgrupos preservar a continuidade com os esquemas da classificação prévios, as divisões da classificação ampliada permitem que sejam agrupadas categorias de tumores de origem similar através de grupos de níveis mais elevados. Isso é verdade para as diferentes linhagens de células de neoplasias linfóides; tumores rabdóides de sistema nervoso central, renal e de tecidos moles; sarcomas de Ewing de osso e tecidos moles e PNET de sistema nervoso periférico, renal, osso e tecidos moles.

As leucemias e linfomas são os grupos de neoplasias para as quais foram introduzidas uma revisão maior e extensa na CID-O3<sup>10</sup> baseado na combinação da morfologia, imunofenotipagem, anormalidades genéticas e critério clínico da classificação dos tumores de tecidos hematopoéticos e linfáticos da Organização Mundial de Saúde<sup>13</sup>. A codificação da CID-O3 reflete a concepção de eliminar a diferença artificial entre leucemias linfóides e linfomas compartilhando a nomenclatura leucemia/linfoma. Entretanto, para permitir comparação histórica, a CID-O3 fornece codificações sinônimas para tais neoplasias<sup>10</sup>. Uma abordagem semelhante foi escolhida para a CICI-3: as leucemias constituem um grupo diagnóstico separado dos linfomas para garantir a continuidade de reportar tais dados. Ao mesmo tempo, diferentes linhagens celulares das neoplasias hematopoiéticas e linfóides podem ser agrupadas nos subgrupos Ia e IIb, independente da apresentação leucêmica ou

linfomatosa da doença, caso esteja disponível a imunofenotipagem desta neoplasia.

A inclusão de tumores intracranianos e intra-espinais com comportamento não maligno na CICI-3 promove uma coleta sistemática desses tumores e sua inclusão às rotinas estatísticas, que ainda não é regra na maioria dos registros de câncer. Isso ainda é mais importante agora do que antes, por que a CID-O3 permite uma codificação de comportamento não maligno para o astrocitoma pilocítico, que é um dos tumores mais comuns de sistema nervoso central da criança<sup>33</sup>. Diferente dos tumores localizados em outras partes do corpo, as neoplasias intra-espinais e intracranianas apresentam sintomatologia, prognóstico e efeitos tardios semelhantes, independente dos tumores serem malignos ou não. Os tumores não malignos intracranianos e intra-espinais apresentam diferentes padrões de ocorrência (por local, histologia, sexo e idade); logo, é de interesse registrar esses tumores, independentemente do comportamento<sup>34</sup>. Os tumores classificados como não malignos na CID-O2 podem representar até um terço dos tumores intracranianos e intra-espinais na criança, e essa proporção varia entre os registros<sup>7,34</sup>; a classificação do astrocitoma pilocítico como não maligno poderá aumentar esta proporção para mais de metade. Com o aumento progressivo de técnicas não invasivas de diagnóstico, as taxas de incidência de tumores intracranianos e intra-espinais não malignos podem aumentar mais rapidamente do que as taxas de tumores malignos.

As categorias “não específicas” definidas pela CICI-3 expressam uma medida dos tumores potencialmente classificados erroneamente. Uma grande proporção de tumores classificados como não específicos, reduz a comparabilidade de diferentes dados. Nesses casos, é preferível comparar somente os principais grupos diagnósticos.

A CICI-3 é um sistema de classificação aplicada à codificação morfológica e topográfica da CID-O3 e presume que as codificações sejam designadas corretas. Devido à tabela de conversão da CICI-3 não ter nenhum sistema para garantir que não houveram o erros de codificação, uma revisão cuidadosa da qualidade dos dados deve ser feita antes de realizar a classificação dos tumores. Está em preparação um programa de conversão automático que incorporara um número de procedimentos de verificação (incluindo as preocupações descritas acima).

Em 2000, Birch e Kelsey propuseram um esquema de classificação para os cânceres infantis dentro do programa de estudos epidemiológicos de câncer da infância do Reino Unido<sup>35</sup>, que foi baseado na CID-O2<sup>4</sup>. A maior diferença estrutural se deve ao tumores de Ewing e pPNETs, que estão agrupados em uma única categoria com os tumores de células nervosas

periféricas na classificação de Birch e Kelsey, em contraste à CICI-3. O restante dos sarcomas de osso e partes moles são combinados em um grupo, separado de algumas histologias raras que são classificadas em outro lugar. As “outras malignidades especificadas” (equivalente ao subgrupo XIIa da CICI-3) pertencem ao grupo denominado de “outros carcinomas/melanomas”, correspondendo amplamente ao grupo XI da CICI-3. As histiocitoses de células de Langerhans constituem um grupo à parte das neoplasias linfoproliferativas. Dois diagnósticos importantes do ponto de vista epidemiológico, o linfoma de Burkitt e o sarcoma de Kaposi não têm seus subgrupos próprios, o que limita o valor do esquema de classificação de Birch e Kelsey fora da população de descendentes europeus. Há algumas outras diferenças menores entre as classificações. Posteriormente, a classificação de Birch e Kelsey em adição a codificação CID-O2 incluem algumas codificações da CID-O3 e SNOMED. Isso pode levar a ambigüidade na codificação numérica aparecendo em mais de um sistema com diferentes significados.

De um ponto de vista clínico, a classificação de Birch e Kelsey pode parecer muitas vezes um esquema mais apropriado. Todavia, como a classificação CICI-3 é baseada nos mais recentes padrões internacionais, copila com sistemas internacionais validados de coleta de dados, codificações e classificações, que são pré-requisitos essenciais para melhorar a qualidade e comparabilidade dos dados internacionais de base populacional do câncer da criança.

## REFERÊNCIAS

- Birch JM, Mardsen HB. A classification scheme for childhood cancer. *Int J Cancer* 1987;40:620-624.
- World Health Organization. International Classification of Disease for Oncology (ICD-O). Geneva: World Health Organization, 1976.
- Parkin DM, Stiller CA, Draper GJ, Bieber CA, Terracini B, Young JL. Editors. International incidence of childhood cancer. IARC scientific publication no. 87. Lyon: International Agency for Research on Cancer, 1988.
- Percy C, Van Holten V, Muir C, editors. International Classification of Diseases for Oncology, 2nd ed. Geneva: World Health Organization, 1992.
- World Health Organization. International statistical classification of diseases and related health problems, 10th revision. Geneva: World Health Organization, 1992.
- Kramárová E, Stiller CA. The international classification of childhood cancer. *Int Cancer*. 1996 ;68(6):759-65.
- Parkin DM, Kramarova E, Draper GJ, et al. Editors, International incidence of childhood cancer, volume II. IARC Scientific publication no. 144, Lyon: International Agency for Research on Cancer, 1998.
- Ries LAG, Smith MA, Gurney JG, et al. Cancer incidence and survival among children and adolescents: United States SEER Program 1975-1995. NIH publication no.99-4649. Bethesda: National Cancer Institute, SEER Program, 1999.
- Capocaccia R, Gatta G, Magnani C, Stiller CA, Coebergh JW. Childhood cancer survival in Europe 1978-1992: the EUROCARE study. *Eur J Cancer*. 2001;37:671-672.
- Fritz A, Percy C, Jack A, et al., editors. International Classification of Diseases for Oncology. 3rd ed. Geneva: World Health Organization, 2000.
- Kleihues P, Cavenee W, editors. Pathology and genetics of tumours of the nervous system. World Health Organization classification of tumours. Lyon: IARC Press, 2000.
- Hamilton SR, Aaltonen LA. Pathology and genetics of tumours of the digestive system. World Health Organization classification of tumours. Lyon: IARC Press, 2000.
- Jaffe ES, Harris NL, Stein H, Vardiman JW, editors. Pathology and genetics of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues. World Health Organization classification of tumours. Lyon: IARC Press, 2001.
- Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, editors. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. World Health Organization classification of tumours. Lyon: IARC Press, 2002.
- Smith MA, Ries LAG, Gurney JG, Ross JA. Leukaemia. In: Ries LAG, Smith MA, Gurney JG, et al., editors. Cancer incidence and survival among children and adolescents: United States SEER Program 1975-1995. NIH publication no. 99-4649. Bethesda: National Cancer Institute, SEER Program, 1999:17- 34.
- Hasle H. Myelodysplastic syndromes in childhood-classification, epidemiology and treatment. *Leuk Lymphoma*. 1994;13:11-23.
- Harris NL, Jaffe ES, Stein H, et al. A revised European-American classification of lymphoid neoplasms: a proposal from the International Lymphoma Study Group. *Blood*. 1994;84:1361-1392.
- Rorke LB, Hart MN, McLendon RE. Supratentorial primitive neuroectodermal tumour (PNET). In: Kleihues P, Cavenee W, editors. Pathology and genetics of tumours of the nervous system. World Health Organization classification of tumours. Lyon: IARC Press, 2000:141-144.
- Goldsby RE, Bruggers CS, Brothman AR, Sorensen PH, Beck-with JB, Pysher TJ. Spindle cell sarcoma of the kidney with ganglionic elements (malignant ectomesenchymoma) associated with chromosomal abnormalities and a review of the literature. *J Pediatr Hematol Oncol*. 1998;20:160-164.
- Stocker JT, Schmidt D. Hepatoblastoma. In: Hamilton SR, Aaltonen LA, editors. Pathology and genetics of tumours of the digestive system. World Health Organization classification of tumours. Lyon: IARC Press, 2000:184-189.
- Ushigome S, Machinami R, Sorensen PH. Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumour (PNET). In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, editors. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. World Health Organization classification of tumours. Lyon: IARC Press, 2002:297-300.
- Liptay MJ, Fry WA. Malignant bone tumors of the chest wall. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 1999;11:278-284.
- Karcioglu Z, Someren A, Mathes SJ. Ectomesenchymoma: a malignant tumour of migratory neural crest (ectomesenchyme) remnants showing ganglionic, Schwannian, melanocytic, and rhabdomyoblastic differentiation. *Cancer*. 1977;39:2486-2496.
- Parkin DM, Ferlay J, Hamdi-Chérif M, et al. Cancer in Africa: epidemiology and prevention. IARC scientific publication no. 153, Lyon: IARC Press, 2003.
- Evans HL. Mesenchymoma. In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, editors. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. World Health Organization classification of tumours. Lyon: IARC Press, 2002:215.
- Mann JR. Germ cell tumours of childhood. In: Souhami RL, Tannock I, Hohenberger P, Horiot J-C, editors. Oxford textbook of oncology. 2nd ed. New York: Oxford University Press, 2002:2639.

27. Ribeiro RC, Sandrini F, Figueredo B, et al. An inherited p53 mutation that contributes in a tissue-specific manner to pediatric adrenal cortical carcinoma. *Proc Natl Acad Sci USA*. 2001;98:9330–9335.
28. Pacini F, Vorontsova T, Demidchik EP, et al. Post Chernobyl thyroid carcinoma in Belarus children and adolescents: comparison with naturally occurring thyroid carcinoma in Italy and France. *J Clin Endocrinol Metab*. 1997;82:3563–3569.
29. Steinitz R, Iscovich JM, Katz L. Cancer incidence in young offspring of Jewish immigrants to Israel. A methodological study: I. Nasopharyngeal malignancies and Ewing's sarcoma. *Cancer Detect Prev*. 1990;14:547–553.
30. Becroft DMO, Dockerty JD, Berkeley BB, et al. Childhood cancer in New Zealand 1990–1993. *Pathology*. 1999;31:83–89.
31. Capella C, Solcia E, Sobin LH, Arnold R. Endocrine tumours of the appendix. In: Hamilton SR, Aaltonen LA, editors. *Pathology and genetics of tumours of the digestive system*. World Health Organization classification of tumours. Lyon: IARC Press, 2000:99–101.
32. Parkin DM, Wabinga H, Namboozee S, Wabwire-Mangen F. AIDS-related cancers in Africa: maturation of the epidemic in Uganda. *AIDS*. 1999;13:2563–2570.
33. Kleihues P, Soylemezoglu F, Schauble B, Scheithauer BW, Burger PC. Histopathology, classification and grading of gliomas. *Glia*. 1995;15:211–221.
34. Gurney JG, Wall DA, Jukich PJ, Davis FG. The contribution of non-malignant tumors to CNS tumor incidence rates among children in the United States. *Cancer Causes Control*. 1999; 10:101–105.
35. Birch JM, Kelsey AK. Diagnostic review and classification of solid tumours. In: *The United Kingdom Childhood Cancer Study: objectives, materials and methods*, UK Childhood Cancer Study Investigators. *Br J Cancer*. 2000;82:1073–1102. Available from URL: [www.biomed2.man.ac.uk/crcpfcrg/crukpfcr/pfcr.htm](http://www.biomed2.man.ac.uk/crcpfcrg/crukpfcr/pfcr.htm) [accessed May 17, 2004].