

# política

CÂNCERES DE MENOR INCIDÊNCIA SÃO DESAFIO PARA MÉDICOS E PACIENTES, MAS RAPIDEZ NO DIAGNÓSTICO PODE FAZER A DIFERENÇA

## Raros e relevantes

Aos 14 anos, Lukas da Silva Rodolfo tinha a vida de um típico adolescente carioca, com o tempo dividido entre o ensino fundamental, a praia, a primeira namorada e duas paixões que cultivava desde a infância: jogar futebol e soltar pipa. Dada a rotina agitada, o emagrecimento que começou a apresentar, em 2015, não chamou a atenção dos pais. Até o dia em que, assustado com barulhos da rua que pareciam tiros, Lukas voltou para casa correndo. Era seu aniversário de 15 anos.

“Depois daquele susto, ele começou a se sentir mal. Surgiram dores de cabeça que sumiam com remédio, mas voltavam, e vômitos. Alguma coisa não estava normal”, lembra a mãe de Lukas, a recepcionista Andréa Rodolfo.

Por orientação do pediatra, a família começou uma peregrinação por médicos de diferentes especialidades, que só terminou quando, por conta de uma mastoidite (inflamação no osso mastoide, que fica atrás da orelha), Lukas acabou internado. Após uma bateria de exames, o diagnóstico: linfoma anaplásico, tumor raro que, no caso do adolescente, atingiu o mediastino (região entre os pulmões) e o pescoço. A doença, mais comum em jovens, responde por cerca de 2% de todos os linfomas e, segundo o A.C. Camargo Cancer Center, tem grandes chances de cura com quimioterapia agressiva.

Foi o que aconteceu com Lukas. No final de 2015, começaram os seis meses de tratamento, que o fizeram perder o ano seguinte na escola. Um período difícil, como recorda Andréa, com riqueza de detalhes. “O protocolo da quimioterapia foi muito intenso”, conta. “Chegou a afetar o lado esquerdo, perto do abdome, causando dores. Além disso, o material para biópsia teve que ser colhido, no pescoço, onde Lukas já sentia dores, sem anestesia geral, já que ele tinha uma massa entre o pulmão e o coração. Mas ele encarou tudo com muita força. Ficou conhecido no hospital como ‘LK’, um jovem forte e guerreiro.”

Em 2016, já sem sinais de câncer, Lukas iniciou acompanhamento médico, que hoje consiste de consultas anuais. Em agosto, ele começa em seu primeiro emprego, como jovem aprendiz, mas sonha estudar Veterinária ou abrir uma loja de motos, paixão juvenil que convive com as duas antigas da infância. Com um misto de emoção e orgulho do filho, Andréa avalia que a busca incessante por respostas, diante dos primeiros sintomas, foi fundamental para a boa reação dele ao tratamento.

“Nós percebemos algo anormal e corremos atrás, fomos em busca do motivo. Qualquer coisa diferente que aconteça com nossos filhos e inicialmente possa até parecer normal, como um caroço, que a gente pensa ser uma íngua ou picada de mosquito,

precisa ser investigada rapidamente. Com saúde não se brinca”, aconselha.

## POUCOS CASOS E MUITOS TIPOS

Os cânceres raros são pouco conhecidos e têm diagnóstico difícil. Os pacientes, em geral, passam meses percorrendo consultórios. Segundo a organização Rare Cancers Europe (RCE), são 4,3 milhões de pessoas com essas patologias na União Europeia.

Existem mais de 200 tipos de tumores raros, que representam, de acordo com a RCE, 24% de todos os casos de câncer, incluindo os pediátricos. Além da baixa incidência, eles têm em comum o fato de se originarem em locais atípicos, ou então frequentes, mas a partir de tipos celulares raros. Incluem-se nesse grupo alguns tipos e subtipos de leucemias e linfomas (como o de Lukas), bem como determinados tumores malignos de pele, neuroendócrinos, urogenitais, da próstata, dos testículos e do sistema nervoso central. Outros exemplos são os sarcomas (tumores que comprometem os tecidos conjuntivos entre a pele e os órgãos internos, como músculos, tendões e gordura), o timoma (tumor nas células epiteliais do timo – órgão linfático situado na cavidade torácica, entre os pulmões e próximo ao coração), os cânceres nas glândulas adrenais

“Qualquer coisa diferente que aconteça com nossos filhos e inicialmente possa até parecer normal, como um caroço, que a gente pensa ser uma íngua ou picada de mosquito, precisa ser investigada rapidamente. Com saúde não se brinca”

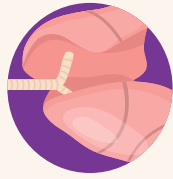
**ANDRÉA RODOLFO**, mãe do paciente Lukas

(localizadas na extremidade superior dos rins) e o carcinoma de paratireoide (que acomete glândulas localizadas no pescoço, atrás da tireoide).

O conceito de raro é aplicado também quando o câncer surge em idade na qual não costuma se manifestar. “Um tumor pode ser frequente na infância e incomum em adultos. Então, ele se torna raro em

# Conhecer para agir

A informação é a melhor aliada no diagnóstico precoce e no tratamento de doenças, sobretudo quando são incomuns. Confira cinco tipos de cânceres raros.



## Mesotelioma

Ocorre nas membranas que revestem os **pulmões (pleura)**, os órgãos do abdômen (peritônio) e o coração (pericárdio). Da membrana, pode rapidamente atingir o próprio órgão. O mais comum (81% dos casos) é o que afeta os pulmões.

O único agente cientificamente reconhecido como causador de mesotelioma maligno é o amianto.

A incidência esperada é de 1 a 2 casos por milhão de pessoas ao ano. Ocorre com maior frequência em homens acima de 50 anos.

Tosse persistente, dor no peito e falta de ar são os sintomas mais frequentes e normalmente aparecem já na fase avançada.

O tratamento pode incluir cirurgia para remover o máximo de tecido afetado, além de radioterapia e quimioterapia.

Em junho, a Brasilit fechou acordo judicial de R\$ 25 milhões com o Ministério Público do Trabalho para encerrar ações coletivas em curso em uma vara trabalhista de Campinas (SP). A empresa de construção civil foi acusada de utilizar amianto, desde os anos 1970 até 2002, em uma fábrica no interior paulista.



## Tumores neuroendócrinos (TNEs)

Caracterizam-se pelo crescimento incontrolável de células do sistema neuroendócrino, responsável pela liberação de hormônios. Podem surgir em várias partes do organismo, mas são mais comuns no trato digestivo, da boca ao **ânus**.

Representam 2% de todos os tipos de câncer. Com incidência de 70 casos por milhão de pessoas, costumam atingir igualmente homens e mulheres entre 50 e 60 anos.

Os sintomas mais comuns são diarreia, rubor, inchaço, dor de estômago, chiado ao respirar (sibilância) e aumento excessivo, no sangue, dos níveis de alguns hormônios, como serotonina ou histamina.

O tratamento pode incluir cirurgia, medicamentos para controlar o crescimento do tumor, radioterapia e quimioterapia.

Steve Jobs foi diagnosticado, em 2003, com TNE de pâncreas. O fundador da Apple morreu em 2011, aos 56 anos, em decorrência da doença.



## Tumor estromal gastrointestinal (Gist, na sigla em inglês)

Pode acometer qualquer região do trato gastrointestinal, porém, é mais comum no estômago (de 50% a 60% dos casos) e no **intestino delgado** (30% a 40%).

Corresponde a 1% das neoplasias primárias do trato digestivo. É mais comum em pessoas acima dos 40 anos, sobretudo a partir dos 60.



## Hepatoblastoma

Os tumores de **fígado** são raros nas crianças,

sendo o mais frequente o hepatoblastoma. Com o tratamento atual, cerca de 75% dos pacientes infantis podem ser curados.

Há algumas condições genéticas associadas ao aumento do risco, como síndrome de Beckwith-Wiedemann (doença genética caracterizada por sobrecrecimento). Também são fatores de risco, entre outros, prematuridade e baixo peso ao nascimento, pré-eclâmpsia materna, sobrepeso materno ao engravidar e exposição parental a metais pesados.

Ocorre principalmente abaixo dos 3 anos, sendo ainda mais raro após o quinto ano de idade. É mais comum no sexo masculino.

Os sintomas mais comuns são: aumento abdominal, perda de peso e de apetite, dor abdominal, náuseas e vômitos, febre, aumento das veias abdominais, icterícia (coloração amarelada dos olhos e da pele) e puberdade precoce.

O tratamento inclui quimioterapia pré-operatória, seguida de cirurgia. Pacientes inoperáveis após a quimioterapia são encaminhados para avaliação de transplante hepático.

Em 2014, um caso comoveu o País: a dona de casa Tatiana Solonca, de 33 anos, perdeu 27 de seus 97 quilos para doar parte do fígado ao menino João Victor.

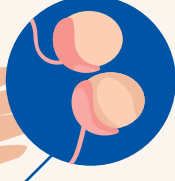
Fontes: INCA, Blog da Saúde, Hospital Sirio-Libanês, A.C.Camargo Cancer, Associação Brasileira de Linfoma e Leucemia, Sociedade Americana de Câncer, Muitos Somos Raros, Estadao, G1, Isto É Dinheiro, Merck Sharp & Dohme

Pode ocorrer dor abdominal, sangramento, presença de massa palpável no abdômen ou obstrução intestinal.

O tratamento mais indicado é a cirurgia.

Um caso de Gist é retratado no livro *Tudo que passei para passar – Quando desistir não é uma opção* (Editora Impetus), de Thales Bezerra, que, depois de vencer esse e outros dois cânceres, tornou-se auditor-fiscal da Receita Federal.

A história é contada na REDE CÂNCER 37, de abril de 2017.



## Câncer de testículo

Pode afetar um ou ambos os **testículos**. Os principais tipos são os tumores de células germinativas e os tumores estromais. É facilmente curado quando detectado precocemente.

O principal fator de risco é a criptorquidia (testículos posicionados fora da bolsa escrotal). Histórico familiar e tesões e traumas na bolsa escrotal também aumentam o risco.

Corresponde a 5% do total de casos de câncer entre os homens. É a neoplasia maligna mais frequente entre jovens do sexo masculino.

O sintoma mais comum é um nódulo duro e indolor, do tamanho de uma ervilha. Outras alterações associadas: aumento ou diminuição no tamanho dos testículos, endurecimentos, dor imprecisa na parte baixa do abdômen, sangue na urina e aumento do tamanho ou sensibilidade dos mamilos.

O tratamento inicial é sempre cirúrgico. Posteriormente, poderá ser radioterápico, quimioterápico ou de controle clínico.

A doença foi destaque na mídia recentemente por ter acometido dois atletas: o meio-campo Ederison, que jogou no Flamengo, e o nadador americano Nathan Adrian. Ambos já retomaram suas carreiras.

relação à idade adulta”, explica Andreia Melo, chefe da Divisão de Pesquisa Clínica e Desenvolvimento Tecnológico do INCA.

## SINTOMAS COMUNS

Assim como nos cânceres de maior incidência, a possibilidade de cura de um câncer raro está diretamente relacionada ao estágio em que se encontra a doença no momento do diagnóstico. Alguns sintomas são comuns a outras doenças, e o paciente não costuma dar a eles a devida importância. Só quando nota algo mais preocupante é que busca um médico.

Por outro lado, a grande maioria dos não especialistas não está preparada para detectar esses tumores, justamente pelo fato de ocorrerem em pequeno número. “Quanto menos volume de determinada doença o médico trata, menos experiência ele tem. Para tornar mais ágil o diagnóstico, o ideal é, sempre que houver suspeita clínica de um tumor pouco comum, encaminhar o caso para um oncologista”, recomenda Andreia.

Mas os obstáculos vão além do desconhecimento sobre as doenças e do diagnóstico tardio. Com um quantitativo menor de pacientes, existem poucos registros e avaliações do tipo de câncer raro. Faltam, ainda, pesquisas sobre o tema e

“Quanto menos volume de determinada doença o médico trata, menos experiência ele tem. Para tornar mais ágil o diagnóstico, o ideal é, sempre que houver suspeita clínica de um tumor pouco comum, encaminhar o caso para um oncologista”

**ANDREIA MELO**, chefe da Divisão de Pesquisa Clínica e Desenvolvimento Tecnológico do INCA

interesse da indústria em desenvolver terapias para esses cânceres.

Com o avanço da ciência, doenças que eram consideradas uma só – e, portanto, eram contabilizadas juntas –, agora, estão sendo classificadas de acordo com as alterações moleculares que expressam. “Antes, falava-se de adenocarcinoma [tumor maligno com origem no epitélio glandular]. Hoje, o adenocarcinoma pode ser dividido de acordo com as alterações moleculares que apresenta, e algumas delas são muito raras”, esclarece a médica.

## AINDA MENOS FREQUENTES

Se, na fase adulta, são mais de 200 tipos, os cânceres raros, na faixa etária até os 20 anos, não passam de 20. Entre eles estão o hepatoblastoma, os carcinomas de suprarenal, de tireoide, do timo e gastrointestinal, o melanoma cutâneo, os tumores neuroendócrinos do apêndice, o blastoma pleuropulmonar e o pancreatoblastoma. “O câncer pediátrico, por si só, é uma doença rara”, enfatiza o médico Flávio Augusto Luisi, oncologista pediátrico do hospital do Graacc.

No caso do melanoma, ele é relativamente comum nos adultos e, na maioria das vezes, está relacionado à exposição ao sol. Já na criança, é considerado muito raro e não consegue ser explicado pela radiação solar, uma vez que, pela pouca idade, não houve tempo de exposição suficiente para tal.

No Brasil, os tumores pediátricos raros correspondem a aproximadamente 10% de todos os cânceres infantis. Segundo o Grupo Europeu de Estudo Cooperativo para Tumores Raros Pediátricos (Expert, na sigla em inglês), câncer infantil raro é aquele que tem incidência menor ou igual a 2 casos por um milhão de pessoas ao ano. “O pequeno número e a diversidade desses subtipos histológicos representam um desafio para a investigação de seu comportamento biológico e clínico”, avalia Luisi.

Embora ainda sejam mais baixas do que a dos cânceres mais comuns da infância, as chances de cura de cânceres raros, nas últimas décadas, apresentaram grande evolução, graças a estudos epidemiológicos, radiológicos, clínicos, patológicos e genéticos – resultado da cooperação entre diversas instituições e países. Esse esforço proporcionou maior conhecimento sobre os tumores e facilitou a descoberta de novas terapias. Mas por se tratar de tumores raros, é muito mais difícil e demorado reunir casos para estudos com resultados estatisticamente válidos.

“O pequeno número e a diversidade desses subtipos histológicos representam um desafio para a investigação de seu comportamento biológico e clínico”

**FLÁVIO AUGUSTO LUISI**, oncologista pediátrico do hospital do Graacc

“Na maioria das vezes, não há um tratamento específico bem estabelecido, exatamente pela pouca experiência mundial no trato com a doença”, explica o médico.

Pesquisadores de vários centros têm se esforçado em fazer estudos colaborativos. Na Itália, o projeto Tumores Raros em Idade Pediátrica

(Trep, na sigla em italiano) tem o objetivo de aperfeiçoar a pesquisa clínica e biológica sobre os cânceres raros pediátricos, a fim de conseguir a melhor abordagem terapêutica. Grupos cooperativos internacionais, como o Comitê de Tumores Raros, do Grupo de Oncologia Infantil (COG, em inglês), dos Estados Unidos, também vêm desenvolvendo iniciativas para avançar no conhecimento sobre o assunto.

No Brasil, informa Luisi, o hospital do Graacc participa de pesquisas clínicas com grupos cooperativos do País e do exterior, que “estão reunindo casos e experiências, inclusive com novas terapias, e compartilhando conhecimento”. Um exemplo, ele relata, é o grupo de carcinoma de suprarenal do Graacc, cujo objetivo é estabelecer o número de casos, conhecer melhor a doença e padronizar o tratamento, a fim de melhorar a assistência aos pacientes. “Outro exemplo foi o de uma criança de 5 anos, portadora de um câncer raro, que foi tratada este ano com uma nova terapia-alvo, utilizada pela primeira vez no Brasil, com excelente resultado”, acrescenta. ■

## LEI EM ANDAMENTO

*Em 2014, a portaria 199 do Ministério da Saúde instituiu maior atenção para as doenças raras. Para reforçar essa legislação, em julho de 2018, o Senado aprovou o Projeto de Lei da Câmara (PLC) 56/2016, que cria a Política Nacional de Doenças Raras no SUS. O prazo para sua implantação é de até três anos nas esferas municipal, estadual e federal. “Cada estado terá que estruturar pelo menos um centro de referência em doenças raras, para atendimento mais próximo da população”, explica Cristiano Calamonaci, diretor do site Muitos Somos Raros, especializado em doenças incomuns.*

*O PLC 56/2016 prevê a capacitação de profissionais e o suporte aos familiares, além da criação de centros de referência e pesquisa. Também aborda a questão dos medicamentos órfãos – aqueles destinados ao tratamento de doenças raras e que, pela baixa demanda, despertam pouco interesse da indústria farmacêutica. Segundo o texto, esse tipo de remédio terá prioridade na análise para concessão de registro junto à Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa).*

*Em maio, no entanto, o Supremo Tribunal Federal (STF) autorizou a possibilidade de juízes obrigarem o poder público a fornecer medicamentos órfãos independentemente de pedido de registro na Anvisa.*



Gerardo Magela/Agência Senado