



ALBERT EINSTEIN
HOSPITAL ISRAELITA

Diretrizes Assistenciais

Protocolo de Conduta da Assistência Médico-
Hospitalar - Meduloblastoma

Versão eletrônica atualizada em
Novembro - 2008

Protocolo de Conduta da Assistência Médico-Hospitalar

Objetivos:

- manuseio das doenças de forma rápida e efetiva
- diminuição da morbidade e mortalidade dos pacientes
- melhora da qualidade de vida e a diminuição dos custos

A intenção deste protocolo é de encorajar a uniformização de alguns serviços de saúde prestados. Embora pretenda melhorar a eficácia e a qualidade dos serviços não é uma garantia absoluta sobre os resultados. O protocolo constitui apenas um guia de condutas, cabendo ao médico responsável as decisões finais sobre o manuseio de seus pacientes. Deve conter os requisitos mínimos aceitos para o manejo dos pacientes.

I. Este protocolo envolve: radioterapia no tratamento de meduloblastoma, tumor rabdóide-teratóide atípico de SNC e outros tumores embrionários de SNC da infância (CID C69 a C72).

II. Tempo de Tratamento hospitalar previsto: 07 semanas.

III. Introdução

Estima-se 9510 casos novos de câncer em crianças de 0 a 14 anos nos EUA em 2005, com um total de 21% destes casos ocorrendo no cérebro e outras áreas do sistema nervoso.

O prognóstico, de acordo com estatísticas norte-americanas é de 66% de sobrevida em 5 anos nos casos de câncer ocorrendo no cérebro e outras áreas do sistema nervoso.

IV. Critérios de inclusão:

Será considerado elegível o paciente que apresentar TODOS os seguintes critérios de inclusão:

- ser portador de meduloblastoma, tumor rabdóide-teratóide atípico de SNC e outros tumores embrionários de SNC da infância parcialmente ou totalmente ressecado, com confirmação histológica;
- idade igual ou maior que 3 anos;
- ausência de evidências de doença metastática

V. Critérios de exclusão: (contra-indicações absolutas)

Será considerado inelegível o paciente que apresentar UM OU MAIS dos seguintes critérios de exclusão:

- impossibilidade de adesão ao tratamento;
- recusa do paciente ou dos responsáveis ao tratamento;
- radioterapia cerebral e/ou em medula espinhal prévias;
- colagenose em atividade.

VI. Confirmação do diagnóstico clínico:

- história clínica;
- exame físico: (geral e dirigido)
- exames complementares:
 - *RM de crânio pré e pós operatória;
 - *RM de colunas cervical, torácica e lombar;
 - *Líquor;
 - *Exames laboratoriais;
 - *Exames desejáveis: avaliação oftalmológica, avaliação neuropsicológica, mapeamento ósseo, mielograma, audiometria.

VII. Plano Terapêutico:

Haverá estratificação dos pacientes com meduloblastoma em 2 grupos de risco, a saber: baixo risco, para pacientes com tumor restrito à fossa posterior e totalmente ressecado; alto risco, para pacientes com tumor em fossa posterior parcialmente ressecado (e sem indicação de nova ressecção neurocirúrgica) e/ou pacientes com doença metastática em neuroeixo.

- Quimioterapia:
Conduas referentes à administração dos quimioterápicos encontram-se especificadas em separado.

- Radioterapia externa:

Radioterapia crânio-espinhal (1ª fase)

CTV: = SNC + coluna espinhal

PTV: = CTV + margens

Dose-dia: 150 a 180cGy

Doses totais:

2400 a 2520 cGy (meduloblastoma risco padrão)

3600cGy (meduloblastoma alto risco, tumor rabdóide-teratóide atípico de SNC e outros tumores embrionários de SNC da infância)

Meduloblastoma risco padrão (2ª fase)

CTV1: = fossa posterior + margens

PTV1: = CTV1 + margens

Dose-dia: 150 a 180cGy

Doses totais:

1050 a 1080cGy

Meduloblastoma risco padrão (3ª fase)

GTV: = tumor primário + edema (na RNM, hipersinal em T2)

CTV2: = tumor primário + margens

PTV2: = CTV2 + margens

Dose-dia: 150 a 180cGy

Doses totais:

1800 a 1980cGy

Meduloblastoma alto risco (2ª fase)

GTV: = tumor primário + edema (na RNM, hipersinal em T2)

CTV1: = GTV + margens

PTV1: = CTV1 + margens

CTV2: = corpos vertebrais acima e abaixo de local acometido (em caso de metástases em medula espinhal)

PTV2: = CTV2 + margens

Dose-dia: 150 a 180cGy

Doses totais:

1800 a 1980cGy

900 cGy sobre o PTV2 (em caso de metástases em medula espinhal).

Tumor rabdóide-teratóide atípico de SNC e outros tumores embrionários de SNC da infância (2ª fase)

GTV: = tumor primário + edema (na RNM, hipersinal em T2)

CTV1: = GTV + margens

PTV1: = CTV1 + margens

CTV2: = corpos vertebrais acima e abaixo de local acometido em caso de metástases em medula espinhal

PTV2: = CTV2 + margens

Dose-dia: 150 a 180cGy

Doses totais:

1800 a 1980cGy

900 cGy sobre o PTV2 (em caso de metástases em medula espinhal).

Obs.: doses e volumes de tratamento em outras situações (por exemplo, reforço de dose com radiocirurgia, radioterapia estereotáxica fracionada ou irradiação de sistema ventricular) serão estabelecidos à critério médico;

Doses máximas em órgãos de risco:

Nervos ópticos:

Dmáx: 50Gy

Quiasma óptico:

Dmáx: 50Gy

Aparelho auditivo:

≤50%: 45Gy

Dmáx: 54Gy

Hemisfério cerebral (sem PTV):

Dmáx: 60Gy

Medula espinhal C3 e abaixo:

Dmáx: 45Gy

Tronco cerebral:

Dmáx: 54Gy

Medula espinhal C1 - C2:

Dmáx: 54Gy

Retina (olho):

Dmáx: 54Gy

Hipófise:

Dmáx: 54Gy

Cristalino:

Dmáx: 10Gy

Posicionamento e imobilização:

(1ª fase)

- decúbito ventral;
- imobilizador de cabeça e corpo específicos do tipo molde de gesso + molde de corpo;
- imobilizador de cabeça do tipo molde;

(2ª e 3ª fases)

- decúbito dorsal;
- imobilizador de cabeça do tipo molde.

Técnica de irradiação:

(1ª fase)

- Radioterapia convencional em técnica de neuroeixo

(2ª e 3ª fases)

- Radioterapia Conformada tri-dimensional (3D-CRT)
ou
- Radioterapia de Feixe de Intensidade Modulada (IMRT).

VIII. Critérios de suspensão temporária do tratamento:

- febre à esclarecer ou quadro infeccioso concomitante;
- qualquer toxicidade grau III ou superior (RTOG).

IX. Critérios de interrupção do tratamento:

- progressão de doença;
- toxicidade grau 4 (RTOG) persistente, sem recuperação com suspensão temporária do tratamento e/ou terapêutica habitual;
- perda de peso maior que 20% do peso habitual.

X. Instruções específicas por ocasião da alta:

Tipo	Instruções
Dieta	Pastosa ou gelatina com anestésico tópico em casos de disfagia por faringite actínica.
Atividade Física	Normal, dentro de sua capacidade.
Curativos/Incisões	Cuidados com cicatriz cirúrgica.
Medicamentos	Medicações conforme clinicamente indicado.
Exames controle	Citologia líquórica e RM de coluna 4 a 6 semanas após a RT e a cada 3 meses a seguir, em pacientes com doença metastática, até a remissão completa. Citologia líquórica e RM de coluna apenas na suspeita de recorrência leptomenígea em pacientes M0 e em pacientes M1-3 em remissão completa. Avaliação endocrinológica após término do tratamento e anualmente a seguir. RM de crânio semestralmente nos primeiros 3 anos e anualmente a seguir; reavaliações neuropsicológicas, oftalmológicas e audiometria anualmente (caso avaliações pré-irradiação tenham sido realizadas) ou quando clinicamente indicado.
Materiais especiais	Nenhum.
Educação (sinais, sintomas, equipamentos, etc.)	Observar e reportar sintomas neurológicos: cefaléia, náuseas e vômitos associados a cefaléia, crises convulsivas, sonolência, déficit cognitivo, déficit motor, déficit sensorio, déficit visual e outros.
Reavaliação/Emergência	Reavaliações no 1o mês após o tratamento; a cada 3 meses no

	primeiro ano; a cada 4 meses no segundo ano; a cada 6 meses nos anos subsequentes.
--	--

XI. Abreviaturas explicativas usadas:

GTV: gross tumor volume;
 CTV: clinical target volume;
 PTV: planning target volume;
 RTOG: Radiation Therapy Oncology Group;
 AJCC: American Joint Committee on Cancer;
 RM: ressonância nuclear magnética;
 TC: tomografia computadorizada;
 USG: ultrassonografia.

XII. Tabelas e anexos:

MORBIDADE AGUDA - RTOG*

Órgão - tecido	Grau 1	Grau 2	Grau 3	Grau 4
Pele	Eritema folicular fraco ou apagado, epilação, descamação seca, diminuição se sudorese.	Eritema brando ou claro, descamação úmida em placas, edema moderado.	“Descamação úmida confluyente, além das dobras da pele ou edema em casca de laranja”	Ulceração, hemorragia ou necrose.
Membrana Mucosa	Eritema puntiforme, pode haver dor branda sem a necessidade de analgésicos.	Mucosite em placas que pode produzir uma secreção sero-sanguinolenta inflamatória. Pode haver dor moderada necessitando de analgésicos.	Mucosite fibrinosa confluyente. Pode incluir dor intensa, necessitando de narcóticos.	Ulceração, hemorragia ou necrose.
Gastrointestinal Superior	Anorexia com menos de 5% de perda de peso. Náuseas não necessitando de	Anorexia com menos de 15% de perda de peso. Náuseas ou vômitos necessitando	Anorexia com mais de 15% de perda de peso ou necessitando de sonda nasogástrica	Obstrução aguda ou sub-aguda do íleo e dor abdominal intensa. Perfuração



	antieméticos. Desconforto abdominal não necessitando de drogas parassimpatolíticas ou analgésicos.	de antieméticos. Dor abdominal necessitando de analgésicos.	ou de suporte parenteral. Dor abdominal intensa ou distensão (radiografias demonstrando distensão de alças intestinais). Hematêmese ou melena.	intestinal ou sangramento requerendo transfusão.
Gastrointestinal Inferior	Aumento da frequência ou modificação do hábito intestinal não necessitando de medicação. Sem desconforto retal.	Diarréia necessitando de drogas parassimpatolíticas. Descamação de mucosa ou dor retal e abdominal.	Diarréia requerendo suporte parenteral. Mucosite grave ou sangramento necessitando de fraudas.	Obstrução aguda ou sub-aguda, fístula ou perfuração. Sangramento requerendo transfusão. Dor abdominal ou tenesmos necessitando de sonda nasogástrica.
Hematológico	11 > Hb > 9,5 4000 > Gb > 3000 1900 > fagócitos > 1500 100.000 > plaquetas > 75.000	9,5 > Hb > 7,5 3000 > Gb > 2000 1500 > fagócitos > 1000 75.000 > plaquetas > 50.000	7,5 > Hb > 5 2000 > Gb > 1000 1000 > fagócitos > 500 50.000 > plaquetas > 25.000	Hb < 5 Gb < 1000 fagócitos < 500 plaquetas < 25.000 *Grau 0: Sem mudança / ausência de toxicidade.

MORBIDADE TARDIA / SEQÜELAS - RTOG / EORT*

Órgão/tecido	Grau 1	Grau 2	Grau 3	Grau 4
Pele	Leve atrofia, mudança de pigmentação ou alguma perda de cabelo.	Atrofia, teleangectasia moderada ou perda total de cabelo.	Atrofia e teleangectasia acentuadas.	Ulceração.



Tecido Subcutâneo	Leve fibrose e perda de gordura subcutânea.	Fibrose acentuada mas assintomática . Leve contratura no campo com diminuição linear menos de 10%.	Fibrose intensa e perda de tecido subcutâneo. Contratura no campo igual ou superior a 10%.	Necrose.
Membrana Mucosa	Leve atrofia e secura.	Atrofia moderada e teleangectasia. Pouco muco.	Atrofia com secura completa. Teleangectasia grave.	Ulceração.
Intestinal	Diarréia branda ou cólicas leves. Até 5 evacuações ao dia. Descarga retal ou sangramento leves.	Diarréia moderada e cólicas. Evacuações mais de 5 vezes ao dia. Excessivo muco retal ou sangramento intermitente.	Obstrução e sangramento requerendo cirurgia.	Necrose, perfuração ou fístula..

*Grau 0: Sem mudança ou ausência de toxicidade; Grau 5: Óbito diretamente relacionado ao efeito tardio da radiação.

XIII. Data da realização do protocolo: 01/2007

Data da próxima revisão:

XIV. Equipe responsável pela elaboração

Nomes	Profissão / Especialidade
Michael Jenwei Chen	Médico / Radioterapia