



**INSTITUTO DE MEDICINA INTEGRAL PROF. FERNANDO FIGUEIRA - IMIP**

**PROGRAMA DE BOLSAS DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA PIBIC - IMIP/CNPq -**

**2019/2020**

**PERFIL CLÍNICO E EPIDEMIOLÓGICO DE CRIANÇAS COM  
RABDOMIOSARCOMA EM UM CENTRO DE ONCOLOGIA PEDIÁTRICA DO  
ESTADO DE PERNAMBUCO**

Caio Gomes de Barros Martins

RECIFE - PE, 2020

INSTITUTO DE MEDICINA INTEGRAL PROF. FERNANDO FIGUEIRA  
- IMIP  
PROGRAMA DE BOLSAS DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA PIBIC -  
IMIP/CNPq - 2019/2020

PERFIL CLÍNICO E EPIDEMIOLÓGICO DE CRIANÇAS COM  
RABDOMIOSARCOMA EM UM CENTRO DE ONCOLOGIA PEDIÁTRICA DO  
ESTADO DE PERNAMBUCO

Artigo submetido como componente de conclusão do Projeto de Iniciação Científica e Trabalho de conclusão de curso de Medicina da Faculdade Pernambucana de Saúde (PIC/FPS) do ano de 2019-2020.

**Autor:** Caio Gomes de Barros Martins

**Orientadora:** Norma Lucena Cavalcanti Licínio da Silva

**Coorientador:** Allan Francisco de Oliveira Lima

RECIFE – PE, 2020

## **Autores**

### **Orientadora: Norma Lucena Cavalcanti Licínio da Silva**

Endereço: Fundação Oswaldo Cruz, Instituto Aggeu Magalhães. Avenida Professor Moraes Rego - de 830 a 1236 - lado par Cidade Universitária. CEP: 50740465 - Recife, PE – Brasil Instituição: Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira  
Telefone: 81.99962-3975

E-mail: **norma.lucena@hotmail.com**

### **Co-orientador: Allan Francisco de Oliveira Lima**

Endereço: Rua dos Coelhos, 300, Boa vista. Recife – PE. CEP: 50070-902 Instituição: Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira  
Telefone: (81) 98545-9359

E-mail: **allan\_folima@yahoo.com.br**

### **Discente: Caio Gomes de Barros Martins**

Endereço: Rua Conde de Irajá, 301, Ap. 2603. Torre, Recife – PE. CEP: 50710-310 Instituição: Faculdade Pernambucana de Saúde - FPS  
Telefone: (81)99920-9770

E-mail: **cgomesde@gmail.com**

**ARTIGO ORIGINAL:**

**PERFIL CLÍNICO E EPIDEMIOLÓGICO DE CRIANÇAS COM RABDOMIOSARCOMA EM UM CENTRO DE ONCOLOGIA PEDIÁTRICA DO ESTADO DE PERNAMBUCO.**

**CLINICAL AND EPIDEMIOLOGICAL PROFILING OF CHILDREN WITH RHABDOMYOSARCOMA IN A CENTER OF PEDIATRIC ONCOLOGY IN THE STATE OF PERNAMBUCO**

Caio Gomes de Barros Martins<sup>1</sup>, Allan Francisco de Oliveira Lima<sup>2</sup>, Norma Lucena

Cavalcanti Licínio da Silva<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS). Av. Mal. Mascarenhas de Moraes, 4861, Recife  
- PE, Brasil. CEP: 51150-000

<sup>2</sup>Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (IMIP). Rua dos Coelhos, 300,  
Recife

- PE, Brasil. CEP: 50070-550

## **RESUMO**

**Objetivo:** traçar o perfil epidemiológico do rabdomiossarcoma na população pediátrica acompanhada na Oncologia Pediátrica de um serviço de referência de Pernambuco. **Método:** estudo de corte transversal descritivo, realizado com 25 pacientes. As variáveis demográficas e clínicas incluíram idade, sexo, sinais e sintomas ao diagnóstico; características hematológicas e bioquímicas; histopatologia e estadiamento do tumor; tratamento adotado, bem como o desfecho. **Resultados:** a idade média ao diagnóstico foi de 6,72 anos com predominância no sexo masculino. Os sinais e sintomas mais frequentes foram massa local e perda ponderal. Os parâmetros hematológicos e bioquímicos apresentaram média dentro dos valores de referência de normalidade. As características histopatológicas e estadiamento do tumor mostraram predominância do subtipo embrionário (62%), mais frequentemente classificados, tanto pelo *Clinical Oncology Group (COG)* e sistema de estadiamento TNM como grupo III ou IV. Ao fim do tratamento, 59% dos pacientes evoluíram para óbito, 23% apresentavam doença residual, 18% metástase e 9% recidivaram. **Conclusão:** Os pacientes estudados apresentaram a histologia menos agressiva do rabdomiossarcoma, o subtipo embrionário. Entretanto, uma importante parcela foi diagnosticada tardiamente, o que pode dificultar o tratamento e possivelmente ser responsável pela alta taxa de óbitos avaliada.

**PALAVRAS-CHAVE:** Sarcomas. Rabdomiossarcoma. Pediatria.

## **ABSTRACT**

**Objective:** To outline the epidemiologic profile of pediatric patients with rhabdomyosarcoma treated in a pediatric oncology reference service of Pernambuco.

**Methods:** A descriptive cross-sectional study was performed in which 25 patients were investigated. The demographic and clinical variables analyzed were age, gender, symptoms and signs at diagnosis; hematological and biochemical features; tumor histopathology and staging; therapeutic approach, and final outcome. **Results:** The average age at diagnosis was around 6,72 with male predominance. Signs and symptoms presented were mainly local mass and loss of weight. Hematological and biochemical features presented average within normal reference values. Tumor histopathology and staging showed predominance of the embryonal subtype (62%), most frequently classified by the TNM staging system and Clinical Oncology Group as stage III or IV. After treatment death rate was around 59%/ 23% presented residual disease, 18% metastasis and 9% relapsed. **Conclusion:** The majority of the patients studied presented with the least aggressive histopathology of rhabdomyosarcoma, the embryonal subtype. However, an important portion of these patients were diagnosed with late disease, which may have interfered in treatment and worsen prognosis.

**KEY WORDS:** Sarcomas. Rhabdomyosarcoma. Pediatrics.

## INTRODUÇÃO

O rabdomiossarcoma (RMS) é um tumor de tecido muscular estriado esquelético de alto grau de malignidade, primitivo, de origem mesenquimal que se desenvolve devido à alterações moleculares e sua capacidade de reestabelecer o processo de miogênese. Compõem um dos dois grandes grupos de sarcomas, denominado sarcomas de tecidos moles (STM). Comumente, apresenta-se de forma altamente heterogênea em virtude da localização dos tecidos musculares, razão pela qual seu manejo pode ser também variado (1). Na população pediátrica, o RMS é o subtipo de sarcoma de tecidos moles mais frequentemente encontrado, responsável por cerca de 50% dos casos totais de STM. Em consequência, os demais subtipos de STM são denominados sarcomas de tecidos moles não-RMS (2).

Apesar de ser classificado como raro, no contexto dos tumores pediátricos, o RMS é de certa forma comum e representa cerca de 5% das neoplasias infantis. Dentre os tumores sólidos, é o terceiro mais frequente em sequência ao neuroblastoma e tumor de Wilms. Nos Estados Unidos, uma média de 350 novos casos são registrados por ano, correspondendo a uma taxa de 4,5 casos a cada 1 milhão de crianças (3). Existe uma tendência maior de acometimento da população masculina e há estudos que mostram que a idade ao diagnóstico é um fator importante para o prognóstico do paciente (4). Ainda assim, no Brasil, há grande disparidade entre os estudos epidemiológicos do RMS e dos osteossarcomas e sarcomas de Ewing, sendo evidente a necessidade de aperfeiçoar o conhecimento acerca do tema na nossa população (5,6).

O diagnóstico do RMS é definido mediante análise histopatológica sugestiva e análise de marcadores musculares específicos por imunohistoquímica. Com o diagnóstico estabelecido, é crucial proceder com o estadiamento do tumor, que pode ser determinado através de dois sistemas complexos de avaliação: o primeiro é designado classificação de grupo clínico (CG) e leva em consideração aspectos como tamanho do tumor, localização,

ressecção, acometimento linfonodal e metástase. O segundo, mais comum no âmbito da oncologia clínica, é denominado TNM e tem como principais variáveis, o sítio primário do tumor, potencial de invasão, tamanho, linfonodos acometidos e metástase. A contribuição dessas classificações é de vital importância para o seguimento do paciente uma vez que é fator determinante para indicação cirúrgica, quimioterapia e/ou radioterapia (7,8).

O RMS é sempre caracterizado por seu alto grau de malignidade, alto poder invasivo local e propensão à metástase. Dessa forma, ao diagnóstico, é possível inferir que o paciente apresenta micrometástases e, portanto, a terapia aplicada deve ser sistêmica. O RMS costuma apresentar boa resposta à quimioterapia e radioterapia (9) e, em consequência, seu tratamento é caracterizado por sua conduta multimodal e deve ser realizado, quando possível, em centros equipados para prover quimioterapia, radioterapia local e ressecção cirúrgica. Os pacientes diagnosticados com RMS, além da boa resposta à quimioterapia, também se beneficiam do controle local e tratamento do tumor residual através da radioterapia, principalmente quando apresentam sítio primário de difícil acesso no procedimento cirúrgico como cabeça, pescoço e pelve (10-11).

O rhabdomyosarcoma é majoritariamente subdividido em dois tipos, o embrionário (ERMS) e alveolar (ARMS), além de outros subtipos menos comuns como anaplásico, fusocelular e botrioide. O subtipo mais comum é o RMS embrionário (ERMS) e geralmente acomete pacientes pediátricos com menos de 10 anos de idade. Em contrapartida, o rhabdomyosarcoma alveolar (ARMS) que compreende cerca de 20% dos casos e acometem principalmente o tronco e membros de adolescentes e adultos jovens. Além disso, a clínica também diferencia os dois tipos, onde o ERMS é considerado mais favorável quando o tumor é bem localizado. Por outro lado, o ARMS possui maior tendência de desencadear metástase e geralmente tem pior prognóstico (12, 13). Até o momento, poucos estudos foram realizados a fim de traçar o perfil da população pediátrica brasileira diagnosticada com RMS,

consequentemente, pouco se conhece sobre o perfil epidemiológico e subtipos desse tumor. Em virtude da importante influência dos fatores epidemiológicos e clínicos no manejo e no prognóstico, torna-se significativa a determinação dos padrões de distribuição do rabdomiossarcoma a fim de aperfeiçoar os dados regionais acerca do tema, comparar com estudos internacionais e fundamentar novos estudos regionais visando a otimização da terapêutica aplicada nos serviços nacionais.

## **MÉTODO**

O presente estudo é do tipo descritivo, foi realizado no serviço de Oncologia Pediátrica do Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (IMIP). Foram inclusos pacientes com idade inferior a 20 anos, com diagnóstico e tratamento realizados exclusivamente no serviço de Oncologia Pediátria do IMIP, admitidos entre 2005 e 2019. Os pacientes com mais de 20 anos, que mudaram de serviço para realizar tratamento ou aqueles em que não constava no prontuário desfecho e/ou variáveis importantes relativas aos sinais e sintomas apresentados pelo paciente, tratamento ou desfecho foram excluídos do estudo.

Foram analisadas variáveis demográficas e clínicas (idade à admissão, gênero, cidade de origem, sinais, sintomas e tempo entre primeiro sintoma e diagnóstico); características hematológicas e bioquímicas (hemoglobina, hematócrito, contagem de plaquetas, leucócitos, aspartato aminotransaminase [AST/TGO], alanina aminotransferase [ALT/TGP] e lactato desidrogenase [DHL]); características histopatológicas do tumor e estadiamento (sítio primário, morfologia, tamanho do tumor, grupo clínico e estágio TNM); características do tratamento (protocolo, medicamentos e modalidade de tratamento como quimioterapia, cirurgia de ressecção e radioterapia local) e desfecho (doença residual, metástase, recaída ou óbito).

A análise estatística foi realizada no programa Microsoft Excel® versão 16.33. Para

as variáveis numéricas foram realizadas as análises de média, dispersão (desvio padrão) e/ou valores máximos e mínimos; para as variáveis categóricas foi realizada uma análise de distribuição de frequência.

O presente trabalho está de acordo com a Resolução 466/12 para pesquisa em seres humanos e foi submetida e aprovada no Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos do Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira sob o número do CAAE: 21440619.9.0000.5201.

## **RESULTADOS**

Durante o período de coleta, foi possível avaliar os registros médicos de 45 pacientes. Todos admitidos e diagnosticados no serviço de Oncologia Pediátrica do Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira. Entretanto, um total de 25 pacientes foram incluídos no estudo e 20 deles foram excluídos devido à ausência de informações completas nos registros médicos avaliados que permitissem ser submetidos à avaliação estatística proposta.

A análise das variáveis demográficas do estudo evidenciou que a idade média à admissão foi de 6,72 anos com desvio padrão (DP) de 3,75 anos, variando de 1 a 14 anos, sendo 72% do total de casos do sexo masculino. 96% dos pacientes do estudo são oriundos do estado de Pernambuco, e os demais, da Paraíba. O tempo transcorrido entre primeiro sintoma apresentado pelos pacientes e o diagnóstico foi de aproximadamente 3,64 meses (DP = 3,9). Os principais sintomas ao diagnóstico foram tumoração ou massa local em 60% dos pacientes, seguidos de dor (40%), febre (7%) e exsudação (8%). Em relação aos sinais avaliados ao diagnóstico, o mais comum foi a adenomegalia (28%) seguida de perda ponderal (24%), edema (16%), aumento de volume de bolsa escrotal (12%) e proptose ocular (Tabela 1).

Os parâmetros hematológicos avaliados ao diagnóstico apontaram valor médio de

hemoglobina (n = 14/25) dentro da faixa normal para crianças, com resultado de aproximadamente 11,63 g/dL (DP = 1,59), com valor máximo de 14,7 e mínimo de 9,4. O hematócrito (n = 11/25) apresentou valor médio também dentro da faixa da normalidade, com valor de 35,1% (DP = 5,4), sendo o mínimo 27,5% e o máximo 41,9%. As plaquetas (n = 15/25) apresentaram valor médio de 361 mil com máximo de 603 mil e mínimo de 116 mil. A média de leucócitos (n = 15/25) foi de 9.643 células/mm<sup>3</sup> com valor mínimo de 5.090 e máximo de 14.310. A desidrogenase láctica (n = 12/25), apresentou valor médio de aproximadamente 478 U/L, com valor mínimo de 118 e máximo de 1545. O valor médio de AST (n = 11/25) foi de aproximadamente 32 U/L, com máximo de 82 e mínimo de 17 U/L. Por fim, a média de ALT (n = 11/25) foi de 13 U/L, sendo o seu valor máximo 21 e mínimo 7,2 U/L, conforme apresenta a Tabela 2.

As análises das características histopatológicas do tumor e estadiamento, demonstradas na Tabela 3, evidenciaram que os sítios primários (n = 25) mais acometidos são, em ordem decrescente de frequência, o sistema genitourinário (36%), tronco (20%), cabeça e pescoço (12%), parameningeo cranial (12%), extremidade inferior (12%), extremidade superior (4%) e órbita ocular (4%). A morfologia (n = 21) apresentada foi predominantemente ERMS, contabilizando 62% dos casos, seguido pelo subtipo fusocelular que representou 19% do total, o anaplásico 10% e o botrioide 5% e ARMS 5% do total. Em relação ao estadiamento dos pacientes estudados, observou-se um tamanho médio dos tumores (n = 17) de cerca de 8,49 cm (DP = 4,21). 29% apresentaram tamanho menor que 5 cm e 71% apresentaram tamanho igual ou maior que 5 cm. Quando à classificação do grupo clínico (n = 18), 11% dos pacientes foram classificados como grupo 1, nenhum como grupo 2, 61% como grupo 3 e 28% como grupo 4. Por fim, no estadiamento TNM (n = 13), 15% dos pacientes foram classificados em Estadio I, 8% em Estadio II, 38% em Estadio III e 38%

em Estadio IV.

Em relação à modalidade e protocolo do tratamento empregado, 24% dos pacientes estudados seguiram o protocolo de tratamento com apenas quimioterapia (QT), 32% realizaram quimioterapia associada a radioterapia local (QT + Rxt), 20% realizaram quimioterapia associada a ressecção cirúrgica (QT + Cx) e 24% utilizaram as três modalidades associadas (QT + Cx + Rxt). De forma geral, todos os pacientes avaliados foram submetidos à terapia sistêmica (QT), 56% à radioterapia e 44% à cirurgia de ressecção. Dos pacientes que receberam terapia sistêmica, 86% realizaram esquema de tratamento VAC, 14% VA.

Por fim, o estudo do desfecho dos pacientes analisados (tabela 4) evidenciou que, ao fim do tratamento, 23% dos pacientes apresentavam doença residual, 18% apresentaram metástase, 9% tiveram recaída e 59% foram a óbito.

## **DISCUSSÃO**

No serviço de Oncologia Pediátrica do IMIP, a idade média dos pacientes com diagnósticos de rhabdomyosarcoma foi de 6,72 anos, variando de 3 meses a 14 anos e houve uma predominância maior no sexo masculino, totalizando 72% dos casos e com a razão entre os sexos (M/F) de 2,57. Esses dados são semelhantes a estudos reportados anteriormente (14). Um estudo feito em Marrocos mostrou que a razão M/F foi de 2,0 e a mediana da idade foi aproximadamente 5 anos, variando de 6 meses a 15 anos (15). Outro estudo, realizado no Egito, mostrou uma idade média ao diagnóstico foi de 6,2 anos, entretanto, apresentou razão M/F de apenas 1,5 (16).

O sinais e sintomas mais comuns apresentados pelos pacientes analisados foram perda ponderal, adenomegalia, tumoração/massa local, dor e febre. Um estudo realizado em São Paulo evidenciou achados semelhantes, nos quais massa, dor, perda ponderal febre foram também os sintomas mais frequentes, além disso, mostrou que 30% dos pacientes

apresentaram IMC abaixo de 10 (5). O tempo transcorrido entre o primeiro sintoma e a detecção do diagnóstico apresentou variação importante, revelando atrasos na procura pelo serviço de saúde. Portanto, nota-se que talvez haja uma relação entre o atraso diagnóstico e o crescimento tumoral e desfechos desfavoráveis. (17).

O sistema genitourinário (36%) foi a localização mais comum encontrada no estudo, seguida por tumores de sítio primário em tronco (tórax e abdome – 20%), divergindo dos achados de um estudo semelhante feito na Índia, no qual o sítio primário mais comum foi o parameningeo (17). Quanto à histologia, o subtipo embrionário (ERMS) foi o mais frequente, representando 62% do total de casos, sendo condizente com os dados encontrados na Índia (58%), Tunísia (60%), Egito (87,3%) e Marrocos (73%) (15-18). Quanto ao estadiamento, apesar da grande variação entre os achados, os pacientes foram classificados majoritariamente como grupo 3 na classificação do grupo clínico (CG) e categorias III-IV no estadiamento TNM.

Esses dados concordam com o estudo realizado em São Paulo, no qual cerca de 50% dos pacientes foram classificados como grupo 3 (CG) e 80% como categoria III e IV (TNM). Um estudo realizado na Tanzânia demonstrou que 68,2% dos pacientes com RMS também se encontravam nas categorias III e IV. Além disso, naquele mesmo estudo, aproximadamente 57% dos pacientes apresentaram tumor maior que 5 cm, entrando também em concordância com os resultados do presente estudo, em que a maior parte dos pacientes também apresentou tumores extensos ao diagnóstico (71%) (5, 19).

Os parâmetros supracitados como a classificação do grupo clínico e suas variáveis são de grande importância no seguimento do paciente com RMS, pois auxiliam na avaliação do status da doença residual pós-ressecção e, juntamente com o TNM e classificação de risco, otimizam o manejo, orientando a terapia a ser aplicada (20). Outro fator de importante influência na classificação do risco do paciente com RMS é a presença de metástase.

O presente estudo demonstrou que 32% dos pacientes apresentavam metástase no momento do diagnóstico, número semelhante ao encontrado em um estudo sobre metástases em crianças com RMS, no qual 37,7% dos pacientes apresentavam doença metastática ao diagnóstico ou pouco após, durante realização de exames de estadiamento (21).

No manejo do paciente com RMS, além da quimioterapia, a cirurgia de ressecção e radioterapia são essenciais para otimização do tratamento, independentemente do estágio ou nível de risco. O controle local e ressecção completa do tumor primário devem ser considerados no momento do diagnóstico desde que ofereçam riscos mínimos de morbidade e haja possibilidade de ressecção completa com margens livres. Caso não haja possibilidade de ressecção, apenas a biópsia é recomendada. No presente estudo, todos os pacientes realizaram terapia sistêmica, 56% radioterapia e 44% cirurgia de ressecção. Dentre os pacientes que fizeram quimioterapia, 86% realizaram esquema Vincristina-Actinomicina D-Ciclofosfamida (VAC) e apenas 14% realizaram esquema Vincristina-Actinomicina D (VA), o qual é indicado para pacientes de menor risco. A radioterapia foi realizada em conjunto com a quimioterapia em 32% dos casos, sendo utilizada para controle de metástases à distância ou para controle do foco primário do tumor. Nos pacientes que realizaram ressecção tumoral, a radioterapia ficou reservada para aqueles cuja ressecção foi incompleta, com margens comprometidas, estando em concordância com outros estudos já publicados (5, 22, 23).

Os desfechos analisados mostraram que a mortalidade é alta e 59% dos pacientes evoluíram para óbito. Dados publicados anteriormente apresentaram uma variação da média de sobrevida dos pacientes com os diferentes subtipos de RMS de aproximadamente 52 a 73% (24). Ao fim do tratamento, 23% apresentaram doença residual e, posteriormente, 9% manifestaram recidiva de doença. A literatura mostra que é frequente não haver uma cura radiológica completa dos pacientes com RMS, ou seja, regressão completa da lesão nos

exames de imagem, e isso se deve ao processo cicatricial no local acometido. Além disso, um terço dos pacientes com RMS apresentaram recidiva apesar de realizar tratamento apropriado (22, 25).

Em relação à metástase após o tratamento, apenas 18% apresentou nova metástase ou ausência de remissão, em concordância com o estudo sobre metástase em crianças com RMS, no qual 14% dos pacientes que inicialmente apresentaram apenas doença local foram diagnosticados com doença metastática durante o seguimento (21).

Em conclusão, a percentagem dos pacientes com RMS que evoluem para óbito no serviço de Oncologia Pediátrica do IMIP é relativamente alta, entretanto, não diverge de forma discrepante de outros estudos realizados anteriormente. É possível que essa baixa resposta ao tratamento e evolução para óbito seja decorrente do diagnóstico tardio, visto que tem sido relatado que o risco de morte aumenta de forma proporcional ao intervalo tempo entre o primeiro sintoma e o diagnóstico (26).

## REFERÊNCIAS

1. Parham DM, Barr FG. Classification of Rhabdomyosarcoma and its molecular basis. *Adv Anat Pathol.* 2013;20(6):387–97.
2. Ferrari A, Bielack S. Sarcomas of Soft Tissue and Bone. *Specific Illness.* 2016;43:128– 41.
3. Gurria JP, Dasgupta R. Rhabdomyosarcoma and Extraosseous Ewing Sarcoma. *Children.* 2018;5(12):165.
4. Ries LAG, Smith MA, Gurney JG, Linet M, Tamra T, Young JL, Bunin GR (eds). *Cancer Incidence and Survival among Children and Adolescents: United States SEER Program 1975-1995*, National Cancer Institute, SEER Program. NIH Pub. No. 99-4649. Bethesda, MD, 1999.
5. Wasti AT, Mandeville H, Gatz S, Chisholm JC. Rhabdomyosarcoma. *Paediatr Child Heal.* 2018;28(4):157–63.
6. Ferman S. Análise de sobrevida de pacientes pediátricos portadores de rabiomiossarcoma: Tese apresentada à Fac Med da Univ São Paulo para obtenção do título Doutor em Med. 2005;153.
7. PDQ® Pediatric Treatment Editorial Board. PDQ Childhood Rhabdomyosarcoma Treatment. Bethesda, MD: National Cancer Institute. Available at: <https://www.cancer.gov/types/softtissuesarcoma/patient/rhabdomyosarcomatreatmentpdq>. Accessed <19/10/2020>. [PMID: 26389279]
8. Panda SP, Chinnaswamy G, Vora T, Prasad M, Bansal D, Kapoor G, et al. Diagnosis and Management of Rhabdomyosarcoma in Children and Adolescents: ICMR Consensus Document. *Indian J Pediatr.* 2017;84(5):393–402.
9. Raney RB, Anderson JR, Ph D, Barr FG, Ph D, Donaldson SS, et al. Rhabdomyosarcoma and Undifferentiated Sarcoma in the First Two Decades of Life:

- A Selective Review of Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group Experience and Rationale for Intergroup. 2001;23(4):215–20.
10. Emami A, Sepehri Z, Gordon JW, Ghavami S. Biologic and Clinical Aspects of Rhabdomyosarcoma. *Int J Basic Sci Med.* 2017;2(1):1–4.
  11. Leaphart C, Rodeberg, D. Pediatric surgical oncology: Management of rhabdomyosarcoma. 2007;16(3)173–85.
  12. Kashi VP, Hatley ME and Galindo RL. Probing for a deeper understanding of rhabdomyosarcoma: insights from complementary model systems. *Nat Rev cancer.* 2015;15(7):426–439.
  13. Hoang NT, Acevedo LA, ManN MJ, Tolani B. A Review of soft-tissue sarcomas: translation of biological advances into treatment measures. *Cancer manag res.* 2018; 10:1089-1114
  14. Parham DM, Ellison DA. Rhabdomyosarcomas in Adults and Children: an update. *Arch Pathol Lab Med.* 2006;130: 1454-1465.
  15. Hessissen L, Kanouni L, Kili A, et al. Pediatric rhabdomyosarcoma in Morocco. *Pediatr Blood Cancer.* 2010;54, 25-8.
  16. Shouman T, El-Kest I, Zaza K, et al. Rhabdomyosarcoma in childhood: A retrospective analysis of 190 patients treated at a single institution. *J Egypt Natl Canc Inst.* 2006;17, 67-75.
  17. Bansal D, Das A, Trehan A, et al. Pediatric Rhabdomyosarcoma in India: A single- center Experience. *Indian Pediatrics.* 2017;54,736-738.
  18. Missaoui N, Landolsi H, Jaidene L, et al. Pediatric Rhabdomyosarcoma in Tunisia. *Asian Pacific J Cancer Prev.* 2010;11, 1325-13-27.
  19. Swillis EM, Dharse N, Scanlan T, et al. Pediatric Soft Tissue and Bone Sarcomas in Tanzania: Epidemiology and Clinical Features. *Journal of Global Oncology.* 2019;

- 1-6.
20. Dasgupta R, Fuchs J, Rodeberg D. Rhabdomyosarcoma. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2016;25, 276-283.
  21. Kim Jr, Yoon HM, et al. Rhabdomyosarcoma in Children and Adolescents: Patterns and Risk Factors of Distant Metastasis. *AJR*. 2017;209, 409-416.
  22. Borinstein SC, Steppan D, Hayashi M, et al. Consensus and controversies regarding the treatment of rhabdomyosarcoma. *Pediatr Blood Cancer*. 2018;65:e26809.
  23. Saltzman A, Cost NG. Current Treatment of Pediatric Bladder and Prostate Rhabdomyosarcoma. *Current Urology Reports*. 2018;19, 1-11.
  24. Amer KM, Thomson JE, et al. Epidemiology, Incidence, and Survival of Rhabdomyosarcoma Subtypes: SEER and ICES Database Analysis. *Journal of Orthopedic Research*. 2019; :2226-2230.
  25. Winter S, Fasola S, Brisse H, Mosseri V, Orbach D. Relapse After Localized Rhabdomyosarcoma: Evaluation of the Efficacy of Second-Line Chemotherapy. *Pediatr Blood Cancer*. 2015;62:1935-1941.
  26. Ferrari A, Miceli R, Casanova M. The Symptom Interval in Children and Adolescents With Soft Tissue Sarcomas. *Cancer*. 2010; 116(1):177-183

**Tabela 1.** Características Demográficas e Clínicas dos pacientes com RMS.

<i>Características Sociodemográficas</i>		
<b>Idade à admissão</b>	6,72 ± 3,75 (anos)	
<b>Variáveis</b>	<b>n</b>	<b>%</b>
<b>Estado de Origem</b>		
<i>Pernambuco</i>	24	96%
<i>Paraíba</i>	1	4%
<b>Sexo</b>		
<i>Feminino</i>	7	28%
<i>Masculino</i>	18	72%
<i>Características Clínicas Presentes no momento do diagnóstico</i>		
<b>Variáveis</b>	<b>n</b>	<b>%</b>
<b>Sintomas</b>		
<i>Tumoração/massa</i>	15	60%
<i>Dor</i>	10	40%
<i>Febre</i>	7	28%
<i>Exsudação</i>	2	8%
<b>Sinais</b>		
<i>Perda Ponderal</i>	6	24%
<i>Adenomegalia</i>	7	28%
<i>Edema</i>	4	16%
<i>Aumento de volume testicular/bolsa escrotal</i>	3	12%
<i>Proptose ocular</i>	2	8%
<b>Sintomas e diagnóstico</b>	<i>Tempo (meses)</i>	
<i>Tempo entre primeiro sintoma e diagnóstico</i>	3,64 ± 3,90	

**Tabela 2.** Características Hematológicas e Bioquímicas dos pacientes com RMS.

<b>Variáveis</b>	<b>Valores</b>	<b>Referência</b>
<b>Hb (n = 14/25)</b>		<b>(g/dL)</b>
<i>Mínimo</i>	9,4	11
<i>Máximo</i>	14,7	14
<i>Médio</i>	11,63	-
<i>DP</i>	1,59	-
<b>Ht (n = 11/25)</b>		<b>(%)</b>
<i>Mínimo</i>	27,5	34
<i>Máximo</i>	41,9	45
<i>Médio</i>	35,1	-
<i>DP</i>	5,38	-
<b>Plaquetas (n= 15/25)</b>		<b>Plaquetas x 10<sup>5</sup> /mm<sup>3</sup></b>
<i>Mínimo</i>	1,16	1,80
<i>Máximo</i>	6,03	4,50
<i>Médio</i>	3,65	-
<i>DP</i>	1,26	-
<b>Leucócitos (n = 15/25)</b>		<b>Leucócitos x10<sup>3</sup>/mm<sup>3</sup></b>
<i>Mínimo</i>	5,09	5,0
<i>Máximo</i>	14,3	13,0
<i>Médio</i>	9,64	-
<i>DP</i>	3,26	-
<b>DHL (n=12/25)</b>		<b>(U/L)</b>
<i>Mínimo</i>	118	320
<i>Máximo</i>	1545	500
<i>Médio</i>	478,3333	-
<i>DP</i>	399,1813	-
<b>TGO/AST (n=11/25)</b>		<b>(U/L)</b>
<i>Mínimo</i>	17	10
<i>Máximo</i>	82	47
<i>Médio</i>	31,97	-
<i>DP</i>	19,32	-
<b>TGP/ALT (n=11/25)</b>		<b>(U/L)</b>
<i>Mínimo</i>	7,2	24
<i>Máximo</i>	21	49
<i>Médio</i>	13,00	-
<i>DP</i>	5,84	-

**Tabela 3.** Características Histopatológicas do Tumor e Estadiamento dos pacientes com RMS.

<i>Variáveis</i>	<i>n</i>	<i>%</i>
<b>Sítio Primário (n = 25/25)</b>		
<i>Extremidade Inferior</i>	<b>3</b>	<b>12%</b>
<i>Extremidade Superior</i>	<b>1</b>	<b>4%</b>
<i>Tronco</i>	<b>5</b>	<b>20%</b>
<i>Órbita</i>	<b>1</b>	<b>4%</b>
<i>Sistema genitourinário</i>	<b>9</b>	<b>36%</b>
S genitourinário paratesticular	6	24%
S genitourinário não-paratesticular	3	12%
<i>Cabeça e pescoço</i>	<b>3</b>	<b>12%</b>
<i>Parameningeo Cranial</i>	<b>3</b>	<b>12%</b>
<b>Morfologia (n =21/25)</b>		
<i>ERMS</i>	13	62%
<i>Fusocelular</i>	4	19%
<i>Anaplásico</i>	2	10%
<i>Botrióide</i>	1	5%
<i>ARMS</i>	1	5%
<i>Estadiamento</i>		
<i>Variáveis</i>	<i>n</i>	<i>%</i>
<b>Classificação Grupo Clínico (n = 18/25)</b>		
<i>Grupo 1</i>	2	11%
<i>Grupo 2</i>	0	0
<i>Grupo 3</i>	11	61%
<i>Grupo 4</i>	5	28%
<b>Estadio TNM (n=13/25)</b>		
<i>Estadio I</i>	2	15%
<i>Estadio II</i>	1	8%
<i>Estadio III</i>	5	38%
<i>Estadio IV</i>	5	38%
<b>Tamanho do Tumor <math>8,4875 \pm 4,2153</math> cm (n = 17/25)</b>		
<i>&lt; 5cm</i>	5	29%
<i>≥ 5 cm</i>	12	71%
<b>Metástase ao diagnóstico (n = 25)</b>		
	8	32%

**Tabela 4.** Protocolo de Tratamento e Desfecho dos Pacientes com RMS.

<i>Tratamento</i>		
<i>Variáveis</i>	<i>n</i>	<i>%</i>
<b>Terapia Sistêmica</b>		
<i>VAC</i>	<i>19</i>	<i>76%</i>
<i>VA</i>	<i>3</i>	<i>12%</i>
<i>Substituição do esquema por avanço de doença</i>	<i>5</i>	<i>23%</i>
<b>Protocolo de Tratamento</b>		
<i>QT</i>	<i>6</i>	<i>24%</i>
<i>QT + Cx</i>	<i>5</i>	<i>20%</i>
<i>QT + Rxt</i>	<i>8</i>	<i>32%</i>
<i>QT + Cx + Rxt</i>	<i>6</i>	<i>24%</i>
<i>QT</i>	<i>6</i>	<i>24%</i>
<b>Radioterapia</b>	<i>14</i>	<i>56%</i>
<b>Cirurgia</b>	<i>11</i>	<i>44%</i>
<i>Desfecho</i>		
<i>Variáveis</i>	<i>n</i>	<i>%</i>
<b>Doença Residual</b>	<i>5</i>	<i>23%</i>
<b>Metastase</b>	<i>4</i>	<i>18%</i>
<b>Recaída</b>	<i>2</i>	<i>9%</i>
<b>Óbito</b>	<i>13</i>	<i>59%</i>