

## Head and neck malignant tumors in childhood: narrative literature review

Rebeca Tavares Freitas<sup>1</sup>  | Marlene Xavier de Andrade Damasceno<sup>2</sup>  | Michele Rosas Couto Costa<sup>2</sup>  | Illa Oliveira Bitencourt Farias<sup>1</sup>  | Alena Ribeiro Alves Peixoto Medrado<sup>1</sup>   
Juliana Borges de Lima Dantas<sup>1,2</sup> 

<sup>1</sup> Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, Salvador, Bahia, Brasil

<sup>2</sup> Faculdade Adventista da Bahia, Cachoeira, Bahia, Brasil

**Aim:** To verify the clinicohistopathological characteristics of the most common malignant tumors in the head and neck region in children and adolescents, as well as their respective treatments and prognosis.

**Methods:** This was a narrative literature review. The platforms Latin American and Caribbean Literature in Health Sciences (LILACS), Scientific Electronic Library Online (SCIELO), and PubMed were used, through the cross-referencing of DeCS/MeSH descriptors with Boolean operators, in addition to secondary free search. After all refinement steps, a total of 34 articles were included.

**Results:** Despite malignant tumors being relatively rare in the pediatric population, they represent a high mortality rate in childhood in Brazil. The most common types of cancer in the head and neck are: mucoepidermoid carcinoma, acinar cell carcinoma and squamous cell carcinoma (SCC) and osteosarcoma, as well rhabdomyosarcoma and acinar cell carcinoma. The parotid gland is the most affected by gland tumors in childhood. Rhabdomyosarcoma is the most common cancer of muscle cells in children and adolescents, and SCC is less common neoplasm in this population, which can be aggressive and have an unfavorable prognosis, as well as osteosarcoma. The treatment is multimodal due to the behavioral differences of these neoplasms.

**Conclusion:** Despite head and neck cancer being a rare condition in the pediatric population, knowledge about the clinical and histopathological characteristics can facilitate immediate diagnosis and early treatment.

**Uniterms:** Neoplasms. Child. Adolescent.

Data de submissão: 21/09/2023

Data de aceite: 05/12/2023

## INTRODUÇÃO

As neoplasias malignas são doenças de rara ocorrência no público infanto-juvenil, quando comparadas com tumores malignos que afetam os adultos. De acordo com dados do Instituto Nacional do Câncer (INCA), correspondem acerca de 1 a 3% de todos os cânceres, quando se engloba todas as faixas etárias<sup>1</sup>.

O câncer neste público não pode ser considerado uma única entidade, mas sim a união de diversas doenças malignas. No

Brasil, representa uma das principais causas de mortalidade<sup>2</sup> e deve ser estudado de forma separada da neoplasia maligna no adulto, por se manifestar em locais primários distintos, apresentar diferentes origens histológicas, além características relacionadas à etnia, sexo e comportamento clínico específicos. Além disso, tais neoplasias em crianças e jovens tendem a apresentar menor período de latência e costumam crescer de forma rápida e invasiva, embora respondam melhor à terapia antineoplásica<sup>3</sup>.

### Autor para Correspondência:

Juliana Borges de Lima Dantas

Rua Silveira Martins, 100, Cabula, Salvador, Bahia. CEP 41150-100. TEL: (71) 3257-8200.

E-mail: julianadantas.pos@bahiana.edu.br

Ao contrário dos padrões de incidência nos adultos, em que as taxas de câncer costumam se elevar de forma rápida com o aumento da idade, existe uma variabilidade relativamente ampla de idade durante o desenvolvimento dos tumores malignos infanto-juvenis, com dois picos de ocorrência: no início da infância e na adolescência<sup>3</sup>.

O câncer de cabeça e pescoço (CCP) em crianças e adolescentes apresenta baixa frequência, porém tem grande importância epidemiológica e precisa da atenção nas políticas públicas de saúde, para que possa ser diagnosticado e tratado de forma precoce, com vistas a um prognóstico favorável e melhor qualidade de vida para esses indivíduos. Com relação aos tumores em região de cabeça e pescoço mais comuns nessa população, destacam-se o rabiomiossarcoma, o osteossarcoma, os tumores de glândulas salivares e alguns tumores de origem odontogênica<sup>2</sup>.

Para possibilitar o diagnóstico precoce e o gerenciamento bem sucedido dessas lesões, o conhecimento aprofundado acerca das principais neoplasias malignas nesse público alvo se faz necessário. Tal área temática, que inclui dados sobre as taxas de ocorrência, os sítios mais comuns e as características histopatológicas, é necessária para que os cirurgiões-dentistas, profissionais com papel de destaque nesse contexto, se reiterem sobre o diagnóstico precoce dessas neoplasias malignas. A criação de uma base sólida e estruturada deste conhecimento certamente facilitará a identificação da melhor conduta terapêutica para essas condições clínicas. Desta maneira, o objetivo do presente trabalho foi verificar as características clínicas e histopatológicas gerais dos tumores malignos infanto-juvenis de maior ocorrência em região de cabeça e pescoço, bem como seus respectivos tratamentos e prognóstico.

## MATERIAIS E MÉTODOS

Tratou-se de um de estudo descritivo exploratório, desenvolvido por meio de uma revisão narrativa da literatura. Foi realizado um levantamento detalhado sobre o tema proposto nas bases de dados: Literatura Latino Americana e do Caribe em Ciências (LILACS), Scientific Eletronic Libray Online (SCIELO) e *PubMed*. Os descritores em Ciências da Saúde (DeCS/MeSH) adotados foram: “*child*”, “*adolescent*”, “*malignant tumors*” e “*head and neck neoplasms*”. Foram utilizadas as combinações dos descritores para a pesquisa através da aplicação dos operadores booleanos AND/OR, a saber: “*malignant tumors*” AND “*child*” OR “*adolescent*”, “*head and neck neoplasms*” AND “*child*” OR “*adolescent*”, uma vez que o principal objetivo do presente estudo foi analisar as características gerais dos tumores malignos infanto-juvenis em região de cabeça e pescoço.

Para refinar a busca, os critérios de inclusão estabelecidos foram: artigos com textos completos que abordassem a temática proposta, sem período definido de publicação e sem restrição quanto ao idioma, haja visto que se trata de uma temática com escassez de estudos. Os tipos de estudos definidos para análise foram revisões sistemáticas, revisões narrativas, ensaios clínicos e relatos de caso ou série de casos. Em caso de inclusão de revisões sistemáticas, análise de duplicidade nas referências foi realizada. Os critérios de exclusão foram: artigos que não apresentaram o resumo nas respectivas plataformas de busca, além de monografias.

A busca eletrônica foi realizada entre setembro de 2022 e novembro de 2023. A inclusão dos artigos obedeceu aos critérios previamente estabelecidos e um total de 42 artigos foram selecionados inicialmente através da busca ativa nas plataformas. Após leitura dos resumos e textos na íntegra e livre busca secundária, oito estudos foram excluídos e 34 trabalhos foram selecionados. A Tabela 1 mostra os artigos selecionados nas respectivas plataformas de busca e através da busca livre.

**Tabela 1.** Cruzamentos dos descritores DeCS/MeSH e número de estudos encontrados nas bases de dados.

(continua)

Base de dados	Cruzamento	Seleção inicial	Excluídos	Amostra final
SCIELO	“ <i>malignant tumors</i> ” AND “ <i>child</i> ” OR “ <i>adolescent</i> ” “ <i>head and neck neoplasms</i> ” AND “ <i>child</i> ” OR “ <i>adolescent</i> ”	06	03	03
LILACS	“ <i>malignant tumors</i> ” AND “ <i>child</i> ” OR “ <i>adolescent</i> ” “ <i>head and neck neoplasms</i> ” AND “ <i>child</i> ” OR “ <i>adolescent</i> ”	03	03	00

<b>PubMed</b>	<i>“malignant tumors” AND “child” OR “adolescent”</i> <i>“head and neck neoplasms” AND “child” OR “adolescent”</i>	17	02	15
<b>Busca livre secundária</b>	-	16	0	16
<b>TOTAL</b>	-	42	08	<b>34</b>

Fonte: autoria própria, 2023.

## RESULTADOS E DISCUSSÃO

### CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS DO CÂNCER NO PÚBLICO INFANTO-JUVENIL

A incidência de malignidade infantil é maior no primeiro ano de vida e dos dois aos três anos de idade há maior taxa de recidiva. Em região de cabeça e pescoço, os tumores malignos na população infanto-juvenil são relativamente raros, sendo responsáveis por 12% de todos os tumores neste público. Todavia, no Brasil, representa uma das principais causas de mortalidade. Por mais que os avanços no tratamento oncológico tenham promovido o aumento das taxas de sobrevivência nesses pacientes, o câncer é a segunda causa de morte entre os cinco a 14 anos de idade<sup>4</sup>.

As neoplasias malignas na faixa etária do zero aos 18 anos devem ser estudadas de forma separada em relação aos que ocorrem nos adultos, em razão das diferenças comportamentais, o que inclui sítios primários e histogênese diferentes e, dessa forma, apresentam comportamento clínico-biológico distintos, além de muitas vezes não se saber o exato mecanismo de ação envolvido em sua carcinogênese<sup>2,5</sup>. Os tipos de tumores malignos que mais acometem a região de cabeça e pescoço no público infanto-juvenil são o carcinoma mucoepidermóide (16,42%), o osteossarcoma (13,8%) e o carcinoma de células escamosas (CEC), com 12,1% de ocorrência, enquanto que em adultos há uma predileção pelo CEC, com taxa de ocorrência em torno dos 90%<sup>2</sup>. A seguir, será realizada uma breve descrição acerca das neoplasias malignas mais comuns em região de cabeça e pescoço em crianças e adolescentes, a saber: tumores malignos de tecido epitelial glandular, de tecido muscular, de tecido epitelial de revestimento, de tecido ósseo e de origem hematolinfóides.

### TUMORES MALIGNOS DE TECIDO EPITELIAL GLANDULAR

A maior parte das neoplasias malignas de glândulas salivares em crianças e adolescentes são raras e tem como principal sítio de ocorrência a glândula parótida<sup>5</sup>. O carcinoma mucoepidermóide e o carcinoma de células acinares são os mais frequentes neste público em questão<sup>5-7</sup>.

O carcinoma mucoepidermóide apresenta maior ocorrência na glândula parótida e pode estar associado ao Tumor de Warthin, que se caracteriza por ser benigno e raro, com registro de 27 casos em todo o mundo até o ano de 2019. A principal característica histopatológica do Tumor de Warthin é a ausência de metaplasia em células atípicas e o crescimento infiltrativo, quando possui origem em decorrência de infiltração linfocitária associada a um adenoma pleomórfico pré-existente, que pode ter relação com transformação maligna. Histologicamente, apresenta forma bem definida, epitélio oncoicítico e estroma linfóide<sup>5</sup>.

Aparece como uma massa móvel, indolor e de crescimento lento. A ressecção cirúrgica é a principal forma de tratamento, o que auxilia no controle de metástase linfonodal e invasão perineural ou linfovascular. O prognóstico depende do estágio tumoral. Já em carcinomas com estadiamento avançado, a radioterapia adjuvante auxilia no controle local<sup>5</sup>.

O carcinoma de células acinares pode invadir tecidos adjacentes e cerca de 5 a 10% dos casos metastatizam para linfonodos regionais ou para órgãos distantes. São classificados em Grau 1 (baixo grau de malignidade), em que são encapsulados e sem infiltração local; Grau 2 (malignidade moderada), com sinais de invasão capsular; e Grau 3 (malignidade de alto grau), que apresenta zonas papilares císticas que infiltram nos tecidos adjacentes, ou seja, há maior predisposição à metástase.

A parotidectomia superficial é o tratamento de escolha, principalmente nos Graus 1 e 2. Quando ocorre invasão das estruturas perineurais, como é o caso do Grau 3, é necessário realizar a ressecção do nervo facial, o que gera a Síndrome de Frey e paralisia do nervo facial, com conseqüente comprometimento de região de face. O prognóstico em crianças é relativamente favorável e a taxa de sobrevivida varia entre 89 a 96%. Apresenta ocorrência rara e se manifesta clinicamente através de massa oval sólida indolor, de crescimento lento e sem sinais ou sintomas sugestivos de infecção<sup>6</sup>.

### **TUMORES MALIGNOS DE TECIDO MUSCULAR**

O rabdomiossarcoma, tumor maligno proveniente de células que formam os músculos estriados da musculatura esquelética, é o sarcoma de partes moles mais comum em crianças e representa de 3 a 5% de todos os tumores malignos infantis. Dos três grupos histológicos, o embrionário (eRMS) representa cerca de 60% dos casos, o alveolar (aRMS) 30% e o pleomórfico entre 9 a 14%. Todos os três grupos podem estar localizados em qualquer parte do corpo, embora cada subtipo histológico tenha predileção por sítios anatômicos específicos. O eRMS ocorre preferencialmente em região de cabeça e pescoço (parameningeo, periorbitário e não parameningeo), trato geniturinário e retroperitônio. Já o subtipo aRMS, tem predileção pelas extremidades e tronco<sup>8</sup>, enquanto o pleomórfico é uma entidade praticamente exclusiva da população adulta<sup>9,10</sup>. Os sintomas são variados e inespecíficos, que geralmente se manifestam quando o tumor cresce e comprime estruturas adjacentes, de modo que depende da localização da lesão, bem como da presença ou não de disseminação tumoral, com metástase frequente em pulmões e ossos<sup>8</sup>.

Em estudo de série de casos realizado por Moretti et al. (2010)<sup>9</sup>, foram analisados 24 casos de rabdomiossarcoma de cabeça e pescoço em crianças, com média de idade de 7,7 anos. Verificou-se uma leve predileção pelo sexo masculino, com ocorrência em 54,17% da amostra, em relação ao sexo feminino (45,83%); o subtipo eRMS foi o mais encontrado, correspondendo a 50% dos casos, o que corrobora com o tipo mais comum neste público em questão, de acordo com a literatura<sup>8,9</sup>. O tratamento para a maioria dos casos foi combinado, que se iniciou com a ressecção cirúrgica, seguida pela quimioterapia. Verificou-se que em pacientes com tumores

completamente ressecados, houve um melhor prognóstico<sup>9</sup>.

A depender da sua localização, os rabdomiossarcomas de cabeça e pescoço são divididos em parameningeos ( $\pm 50\%$ ), periorbitais ( $\pm 25\%$ ) e não parameningeos ( $\pm 20\%$ ). Tumores localizados na região parameningea não orbital apresentam obstrução nasal ou sinusal, rinorreia e paralisia dos nervos cranianos, o que sugere extensão para as meninges. Já os tumores primários da órbita promovem proptose ou oftalmoplegia e, geralmente, são diagnosticados antes da disseminação do tumor. Os rabdomiossarcomas fazem parte do grupo de tumores de células pequenas e azuis da infância, e histologicamente através da microscopia de luz, há presença de miofibrilas e estrias cruzadas que indicam a existência de um tumor esquelético<sup>9</sup>.

O tratamento requer uma abordagem multimodal, que inclui cirurgia, quimioterapia e radioterapia<sup>8,9</sup>. O prognóstico está relacionado aos aspectos histológicos, idade do paciente, local de origem, tamanho do tumor, possibilidade de ressecção, comprometimento dos linfonodos, administração da radioterapia após a cirurgia, bem como, o comportamento biológico das células tumorais. Sendo assim, o eRMS tem o melhor prognóstico entre todos os subtipos apresentados<sup>9</sup>.

### **TUMORES MALIGNOS DE TECIDO EPITELIAL DE REVESTIMENTO**

O CEC é um subtipo extremamente raro no público infantil, todavia, recentemente tem-se observado que há um crescente aumento na população jovem. O desempenho dos fatores de risco tradicionais, como tabaco e álcool, não é claro na infância, mas alguns estudos sugerem que esses pacientes podem apresentar predisposição genética<sup>11</sup>.

De acordo com a literatura, a idade do paciente pode variar dos dois aos 18 anos, não há predileção por sexo e os principais sítios de ocorrência são língua, lábio, gengiva e orofaringe. O CEC pode ser particularmente agressivo e ter um prognóstico desfavorável em relação aos pacientes com idade mais avançada. Esse prognóstico pode estar associado à infecção pelo Papilomavírus Humano (HPV), que compreende o fator etiológico que apresenta relação direta com o câncer de boca e orofaringe em jovens. Acredita-se que o CEC por HPV manifesta comportamento tumoral diferente, além de apresentar atraso no diagnóstico, o que interfere de forma direta na sobrevivida do paciente<sup>11-13</sup>.

Na maioria dos casos, o CEC é caracterizado por lesão ulcerada, com assoalho necrótico e margens irregulares e, em estágios avançados, pode manifestar sintomatologia dolorosa. Em alguns casos, a neoplasia pode apresentar um crescimento exofítico, em forma de nódulos, com bordas mal delimitadas e firme à palpação<sup>14</sup>. O diagnóstico tardio traz grandes consequências para esses pacientes, pois influencia de forma negativa na qualidade de vida, o que acarreta no prognóstico desfavorável<sup>15</sup>. A cirurgia associada à radioquimioterapia é a modalidade terapêutica mais adotada em casos de tumores localmente avançados, todavia apresenta um prognóstico favorável e elevada taxa de sobrevivência<sup>16</sup>. Em crianças, o prognóstico é mais favorável quando não há metástases linfonodais, porém, em casos de surgimento de um novo foco tumoral à distância da neoplasia original, a taxa de sobrevivência esperada é inferior a 20%<sup>17,18</sup>.

Em 2005, a Organização Mundial da Saúde (OMS) classificou os tumores epiteliais em três subtipos: I- carcinoma de células escamosas calcificante; II- carcinoma de células escamosas não calcificante; III- carcinoma de células escamosas indiferenciado. Na pediatria, o tipo histológico mais encontrado é o tipo III, com representatividade de 90% dos casos. O conhecimento acerca do comportamento clínico e dos tipos histológicos possibilitam o diagnóstico precoce e o tratamento bem-sucedido dessas lesões<sup>2</sup>.

O CEC indiferenciado de nasofaringe pediátrica apresenta pico de incidência entre 10 a 18 anos de idade, em que uma massa cervical se faz presente em cerca de 60 a 90% dos casos, considerado assim um sinal revelador. Sintomas nasais, auditivos e neurológicos estão relacionados com o envolvimento primário da nasofaringe<sup>17,18</sup>.

### **TUMORES MALIGNOS DE TECIDO ÓSSEO**

O osteossarcoma é uma neoplasia maligna de células mesenquimais, que produz tecido ósseo ou matriz osteoide, que se prolifera por meio do estroma celular<sup>19</sup>. Compreende uma condição rara, que atinge de forma frequente a metáfise de ossos longos. Em região de cabeça e pescoço, acomete mais a mandíbula em relação à maxila<sup>10,19,20</sup>. Antes do diagnóstico, cerca de 90% dos pacientes infanto-juvenis relatam dor e inchaços locais constantes ou associados a esforços<sup>21</sup>, pois na puberdade há um maior crescimento dos ossos longos, o que torna também esta neoplasia mais frequente nas décadas iniciais de vida<sup>19,21</sup>. Em indivíduos jovens, o osteossarcoma apresenta potencial metastático, principalmente para a região de pulmões<sup>21</sup>.

Apresenta maior ocorrência em homens, com taxa que varia entre 1,5 a 2,1, para cada mulher. Essa incidência pode estar associada às alterações hormonais relacionadas à puberdade, além do metabolismo celular elevado no que concerne à osteogênese nos homens, que apresentam uma estatura mais alta e um período maior de crescimento esquelético<sup>21,22</sup>.

Clinicamente, as lesões em ossos gnáticos se manifestam através de tumefação de crescimento rápido, dor localizada, mobilidade dentária e limitação funcional, em que a base do diagnóstico são os achados radiográficos e histopatológicos<sup>20</sup>. Histologicamente, observa-se uma produção de material osteoide através de células mesenquimais malignas, com variação entre células arredondadas, fusiformes ou até mesmo células pleomórficas<sup>23</sup>. A tomografia computadorizada e a ressonância magnética são os exames de imagem mais indicados para o diagnóstico inicial<sup>19</sup>.

O tratamento de escolha compreende a ressecção cirúrgica em bloco, quimioterapia e radioterapia, o que minimiza o seu comportamento recidivante e metastático<sup>19</sup>. O prognóstico depende da localização tumoral e da modalidade terapêutica empregada, todavia, pacientes com osteossarcomas mandibulares geralmente respondem melhor em relação às lesões maxilares, com sobrevivência superior a 80%, quando realizada a ressecção cirúrgica inicial<sup>24</sup>.

### **TUMORES MALIGNOS DE ORIGEM HEMATOLINFÓIDES**

A leucemia é o tipo de câncer que mais acomete crianças e adolescentes no mundo. No Brasil, representa a neoplasia maligna mais frequente nesse público, com aproximadamente 26% dos casos<sup>25</sup>. Frequentemente, afeta crianças entre 3 a 5 anos de idade<sup>26</sup> e seu desenvolvimento varia de acordo com os fatores de crescimento, a célula atingida e as manifestações clínicas da doença<sup>27</sup>. Nessa idade, as leucemias são mais invasivas, com taxas maiores de proliferação e período de latência reduzido, o que leva a um comprometimento tanto físico quanto psicológico da criança<sup>25</sup>.

Existem cerca de 12 tipos de leucemia, no entanto, apenas quatro tipos são mais prevalentes: Leucemia Mieloide Aguda (LMA), Leucemia Mieloide Crônica (LMC), Leucemia Linfocítica Aguda (LLA) e Leucemia Linfocítica Crônica (LLC). As leucemias mielocíticas acometem os mielócitos e as linfocíticas os

linfócitos. ALLA tem um potencial altamente letal, capaz de transformar e substituir os linfócitos em células cancerosas na medula óssea<sup>26,27</sup>.

Em relação ao seu desenvolvimento, as leucemias agudas crescem de forma mais rápida em relação às crônicas, o que exige que seu tratamento seja iniciado de forma imediata. Os sintomas surgem em decorrência do acúmulo de células linfocíticas tipo B na medula óssea, inibindo a produção das plaquetas, da série branca e vermelha, o que provoca hemorragias, infecções e anemia. O prognóstico é favorável em caso de diagnóstico precoce, uma vez que exibem resposta positiva ao tratamento em 80% dos casos<sup>25</sup>.

O tratamento é estabelecido de acordo com o estágio tumoral do paciente, sendo a quimioterapia e a radioterapia as terapias mais utilizadas. Clinicamente, as manifestações orais podem ser em decorrência da neoplasia ou até mesmo em decorrência das terapias empregadas, como a candidíase, herpes labial, mucosite oral, úlcera necrosante, xerostomia, gengivite, sangramento gengival, língua despilada, disfagia, disgeusia e halitose<sup>28</sup>.

Os linfomas são neoplasias malignas hematológicas que afetam o sistema linfático, sendo um dos cânceres mais comuns na infância. Essa doença afeta primeiramente os gânglios linfáticos ou tecidos linfáticos do estômago ou intestino, e em outros casos, podem atingir a medula óssea e o sangue, com capacidade de se espalhar para outras regiões<sup>29</sup>. O aumento ganglionar (adenomegalia) corresponde a um dos principais sintomas dessa neoplasia e o seu diagnóstico é realizado por meio de biópsia<sup>30</sup>.

Existem dois tipos de linfomas: Linfoma de Hodgkin (LH) e Linfoma não-Hodgkin

(LNH)<sup>31</sup>. O LH é causado por danos no ácido desoxirribonucleico (DNA) dos linfócitos<sup>29</sup> e apresenta menor prevalência em crianças, sendo raro em indivíduos com idade inferior a 5 anos, tornando-se mais evidente em adolescentes ou adultos jovens<sup>31</sup>, entre 15 e 34 anos<sup>32</sup>. O LNH representa 5% das neoplasias malignas infantis, sendo mais comuns em crianças brancas do sexo masculino. Atinge principalmente os linfócitos B e T, tornando as células linfáticas em células malignas. Seus fatores de risco ainda são desconhecidos, no entanto, alterações no DNA é uma possível causa para a transformação maligna dessas células<sup>33,34</sup>.

As manifestações orais ocorrem devido a imunossupressão decorrente do tratamento, os quais dependem de diferentes fatores, quantidade de doses, duração, higiene oral instituída e grau de malignidade do tumor<sup>30</sup>. As lesões mais comuns são mucosite oral, xerostomia, hipogeusia, doenças periodontais, sangramentos gengivais, candidíase e infecções herpéticas<sup>28,30</sup>.

A quimioterapia, radioterapia e a cirurgia são as três modalidades terapêuticas mais usadas no tratamento dos linfomas, podendo ser empregadas de forma isolada ou em conjunto<sup>30,31</sup>. Atualmente, é considerado um dos cânceres mais curáveis na faixa etária pediátrica, o que torna o seu prognóstico favorável<sup>32</sup>. No entanto, pode gerar disseminação meníngea, com chances de envolver outros órgãos como o cérebro e os testículos<sup>33</sup>.

A Tabela 2 sumariza os principais tumores malignos em região de cabeça e pescoço na infância e na adolescência, bem como suas principais características clínicas e imaginológicas.

**Tabela 2.** Características clínicas (sinais e sintomas) e características imaginológicas dos tumores malignos em região de cabeça e pescoço no público infanto-juvenil.

(continua)

Classificação	Neoplasia maligna	Média de idade	Sinais clínicos	Sintomas	Características imaginológicas
<i>Glândula salivar</i>	Carcinoma mucoepidermoide	Raro na infância <sup>5</sup> .	Paralisia facial rara <sup>5</sup> ; Linfadenopatia cervical superior e pós-auricular esquerda <sup>5</sup> ; Envolvimento bilateral <sup>5</sup> .	Massa indolor de crescimento lento <sup>5,6</sup> .	Ultrassonografia (USG) é o exame de escolha, sendo possível identificar uma massa cística hipoeoica com parede espessa <sup>5</sup> .
<i>Glândula salivar</i>	Carcinoma de células acinares	Raro na infância <sup>6</sup> .	Não apresenta linfadenopatia <sup>6</sup> ; Não há envolvimento do nervo facial <sup>6</sup> .	Massa indolor <sup>6</sup> ; Assintomática <sup>6</sup> .	USG demonstra massa oval sólida <sup>6</sup> .

Tecido muscular	Rabdomiossarcoma embrionário	7 anos <sup>9</sup> .	<i>Parameningeo:</i> obstrução nasal ou sinusal; rinorreia; paralisia dos nervos cranianos <sup>8,9</sup> .	Sintomático <sup>7</sup> .	Ressonância magnética (RM) mostra lesão expansiva heterogênea <sup>7</sup> .
			<i>Periorbitário:</i> proptose e oftalmoplegia <sup>7</sup> .	Assintomático <sup>7</sup> .	RM demonstra lesão delimitada <sup>7</sup> .
			<i>Não parameningeo:</i> massa aumentada <sup>9</sup> .	Assintomático <sup>7</sup> .	RM mostra massa tumoral sólida <sup>7</sup> .
Tecido epitelial	Carcinoma de células escamosas (CEC)	2 a 18 anos <sup>9</sup> .	Aumento de volume firme, verrucoso, bordas endurecidas e ulceração central nas faces vestibular e palatina <sup>9,10</sup> .	Indolor nos estágios iniciais <sup>9</sup> .	No exame radiográfico panorâmico é possível observar uma lesão infiltrativa <sup>9</sup> .
Tecido ósseo	Osteossarcoma	5 a 18 anos <sup>17</sup> .	Tumefação, mobilidade dentária e limitação funcional <sup>16</sup> .	Dor localizada <sup>16</sup> .	Tomografia computadorizada (TC) e RM são os mais indicados <sup>15</sup> .
Tecido hematopoiético	Leucemias	3 a 5 anos <sup>22</sup> .	Palidez, fadiga, ansiedade, depressão, linfonos aumentados, perda de peso, cansaço e sangramentos espontâneos <sup>21,24,27</sup> .	Dor, febre e infecções frequentes <sup>21,24</sup> .	-
Tecido linfoide	Linfomas	A partir de 15 anos <sup>29</sup> .	Adenomegalia, hemorragias, anemia e perda de peso <sup>22,27</sup> .	Presença de infecções e sudorese noturna <sup>22,30</sup> .	Radiografias, RM e TC <sup>26</sup> .

Fonte: autoria própria, 2023. Legenda: USG (Ultrassonografia); RM (Ressonância magnética); CEC (Carcinoma de células escamosas); TC (Tomografia computadorizada).

## CONCLUSÃO

Os tumores malignos em região de cabeça e pescoço que ocorrem no público infante-juvenil são relativamente incomuns e apresentam comportamentos clínicos distintos. Podem manifestar sintomas inespecíficos, com tratamento e prognóstico variáveis, pois dependem de fatores como a localização anatômica, o tipo histológico e o estadiamento tumoral. Apesar de se tratar de uma condição rara, o cirurgião-dentista deve ter conhecimento acerca das suas características gerais, uma vez que o prognóstico favorável depende do diagnóstico imediato e tratamento precoce.

## DESCRIÇÃO DAS CONTRIBUIÇÕES DOS AUTORES

Rebeca Tavares Freitas, Marlene Xavier de Andrade Damasceno e Michele Rosas Couto

Costa participaram da conceituação do trabalho, escrita da metodologia, levantamento de recursos, utilização do software, investigação, redação - Preparação do Rascunho Original, Redação - Revisão e Edição, além de curadoria dos dados. A validação, análise formal, visualização, supervisão, administração do Projeto e Aquisição de Financiamento foram realizadas por Illa Oliveira Bitencourt Farias, Alena Ribeiro Alves Peixoto Medrado e Juliana Borges de Lima Dantas.

## DECLARAÇÃO DE CONFLITO DE INTERESSES

“Nenhum conflito de interesse a declarar”.

## ORCID

Rebeca Tavares Freitas  <https://orcid.org/0000-0006-1687-2569>

Marlene Xavier de Andrade Damasceno  <https://orcid.org/0000-0002-2706-9804>

Michele Rosas Couto Costa  <https://orcid.org/0000-0002-3529-3718>

Illa Oliveira Bitencourt Farias  <https://orcid.org/0000-0001-7273313X>

Alena Ribeiro Alves Peixoto Medrado  <https://orcid.org/0000-0003-4074-4680>

Juliana Borges de Lima Dantas  <https://orcid.org/0000-0002-9798-9016>

## REFERÊNCIAS

1. Fernandes SSM. Linfoma de Hodgkin na infância: relato de caso e revisão da literatura [dissertação]. São Paulo: Hospital do Servidor Público Municipal; 2011.
2. Gurgel BCMS, Leonel ACLS, Perez DEC, Castro JFL, Carvalho EJA. Neoplasias orofaciais em crianças e adolescentes. Arq. Odontol. 2020;56:1-9.
3. Melo AUC, Valente ROH, Martorelli SBF, Ribeiro CF, Rosa MRD. Prevalence of malignant tumors of the head and neck region in infant and juvenile patients. Pesqui Bras Odontopediatria Clin Integr. 2010;10(3):493-8.
4. Wani V, Kulkarni A, Pustake B, Takate V, Wani P, Sondhi JS. Prevalence, complications and dental management of the oral cancer in the pediatric patients. J Cancer Res Ther. 2018;14(6):1407-11.
5. Citak EC, Yilmaz EB, Sagcan F, Bozkurt F, Arpaci RB, Vayisoglu Y. Mucoepidermoid carcinoma in warthin tumor of the parotis in childhood: a case report and review of the literature. J Pediatr Hematol Oncol. 2019;41(6):494-7.
6. Sato T, Kamata SE, Kawabata K, Nigauri T, Mitani H, Beppu T et al. Acinic cell carcinoma of the parotid gland in a child. Pediatr Surg Int. 2005;21(5):377-80.
7. Skálová A, Hyrcza MD, Leivo I. Update from the 5th Edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck Tumors: salivary glands. Head Neck Pathol. 2022;16(1):40-53.
8. Córdoba Rovira SM, Inarejos Clemente EJ. Childhood rhabdomyosarcoma. Radiologia. 2016;58(6):481-90.
9. Moretti G, Guimarães R, Oliveira KM, Sanjar F, Voegels RL. Rabdomyosarcoma de cabeça e pescoço: 24 casos e revisão da literatura. Braz J Otorhinolaryngol. 2010;76(4):333-7.
10. Vered M, Wright JM. Update of the 5th Edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck Tumors: odontogenic and maxillofacial bone tumors. Head Neck Pathol. 2022;16(1):63-75.
11. Stolk-Liefferink SAH, Dumans AG, van der Meij EH, Knecht PP, van der Wal KGH. Oral squamous cell carcinoma in children; review of an unusual entity. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2008;72(1):127-31.
12. Badoual C. Update of the 5th Edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck Tumors: oropharynx and nasopharynx. Head Neck Pathol. 2022;16(1):19-30.
13. Muller S, Tilakaratne WM. Update of the 5th Edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck Tumors: tumors of the oral cavity and mobile tongue. Head Neck Pathol. 2022;16(1):54-62.
14. Lemos Junior CA, Alves FA, Torres-Pereira CC, Biazevic MGH, Pinto Júnior DS, Nunes FD. Câncer de boca baseado em evidências científicas. Rev Assoc Paul Cir Dent. 2013;67(3):178-86.
15. Myers JN, Elkins T, Roberts D, Byers RM. Squamous cell carcinoma of the tongue in young adults: increasing incidence and factors that predict treatment outcomes. Otolaryngol Head Neck Surg. 2000;122(1):44-51.
16. Frare JC, Sawazaki-Calone I, Ayroza-Rangel ALC, Bueno AG, Morais CF, Nagai HM, et al. Histopathological grading systems analysis of oral squamous cell carcinomas of young patients. Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2016;21(3):e285-98.
17. Claude L, Jouglar E, Duverge L, Orbach D. Update in pediatric nasopharyngeal undifferentiated carcinoma. Br J Radiol. 2019;92(1102).
18. Rouge MÉ, Brisse H, Helfre S, Teissier N, Freneaux P, Orbach D. Le carcinome indifférencié du nasopharynx de l'enfant et de l'adolescent. Bull Cancer. 2011;98(3):337-45.
19. Martins BG, Guedes CCFV. Osteossarcoma oral: uma revisão da literatura. Res Soc Dev. 2022;11(14):1-8.
20. Gonçalo RIC, Medeiros CKS, Chaves Neto HP, Santos JLM, Germano AR, Queiroz LMG. Large-extension osteosarcoma with involvement of multiple maxillofacial structures: a rare case report. Res Soc Dev. 2020;9(10):1-11.
21. Cavalcante IF. Mecanismos genéticos do osteossarcoma para a elucidação de novos alvos terapêuticos [dissertação]. Brasília: Centro Universitário de Brasília; 2021.
22. Feriani GG, Venâncio GSB, Falquer LVF, Gomes AOF, Oliveira SP, Buexm LA. Mandibular postirradiation osteosarcoma: clinical case report. J Oral Cancer Res. 2020;3(2):40-3.

23. Jesus GS. Quimioterapia como tratamento de osteossarcomas maxilofaciais: revisão de literatura [dissertação]. Salvador (BA): Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública; 2020.
24. Gomes AM, Lima TMNR, Bezerra PMM, Serpa EBM, Vieira TI, Cavalcanti YW, et al. Custo-efetividade de tratamento para o osteossarcoma em pacientes infantojuvenis. *Res Soc Dev.* 2022;11(4):1-10.
25. Santana CS, Macedo EC, Alves AMA, Almeida UL. Repercussão do diagnóstico de leucemia ao paciente infantojuvenil e seu familiar: revisão integrativa. *Res Soc Dev.* 2022;11(6):1-9.
26. Santos JS, Sá LFP, Mata JPO, Teixeira AS, Crisanto AVSMS, Amorim GR et al. Diagnóstico da leucemia linfoblástica aguda em crianças. *Res Soc Dev.* 2022;11(9):1-6.
27. Santos JCO, Santos DKC, Fonseca LS, Ferreira LLL, Carvalho BC, Kameo SY. Leucemia em crianças e adolescentes: implicações do diagnóstico e assistência em saúde no núcleo familiar. *Arq Ciênc Saúde.* 2022;29(1):36-40.
28. Hunhoff BL, Luckmann L, Lima IAB. Manifestações orais em pacientes oncológicos pediátricos: revisão de literatura. *Res Soc Dev.* 2022;11(15):1-20.
29. Bueno JVM, Bueno ACM, Moraes Filho PEM, Costa LEA, Costa JVA, Almeida PPAC et al. O diagnóstico precoce em pacientes portadores de linfoma de Hodgkin e não Hodgkin: uma revisão de literatura. *REASE.* 2023;9(5):1035-45.
30. Luiz BS, Provazzi PJS. Manifestações bucais em pacientes oncológicos pediátricos submetidos à quimioterapia: uma revisão narrativa de literatura. *Revista Interciência: IMES Catanduva.* 2022;1(10):51-61.
31. Karhana AN, Varan A, Akyüz C, Aydın B, Yalçın B, Kutluk T et al. Desenlace de 102 pacientes con linfoma de Hodgkin menores de 5 años. *Arch Argent Pediatr.* 2019;117(5):e459-65.
32. Gómez-Almaguer D, González-Llano O, Jiménez-Antolínez V, Gómez-De León A. Treatment of classical Hodgkin's lymphoma in children and adolescents. *Expert Opin Pharmacother.* 2019;20(10):1227-34.
33. Marques APC, Sena ACV, Drummond Júnior DG, Santana EF, Rodrigues JAC, Bravo Filho JDP et al. Taxa de sobrevivência em pacientes pediátricos com linfoma não Hodgkin e fatores prognósticos: revisão da literatura. *Braz J Health Rev.* 2021;4(5):22543-22556.
34. Ferry JA. Update of the 5th Edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck Tumors: hematolymphoid proliferations and neoplasms. *Head Neck Pathol.* 2022;16(1):101-9.

## Tumores malignos em região de cabeça e pescoço no público infanto-juvenil: revisão narrativa da literatura

**Objetivo:** Verificar as características clínico-histopatológicas dos tumores malignos infanto-juvenis de maior ocorrência em região de cabeça e pescoço, bem como seus respectivos tratamentos e prognóstico.

**Métodos:** Tratou-se de uma revisão narrativa da literatura. Foram utilizadas as plataformas Literatura Latino Americana e do Caribe em Ciências (LILACS), Scientific Electronic Libray Online (SCIELO) e *PubMed*, mediante cruzamento de descritores DeCS/MeSH com os operadores booleanos, além de busca livre secundária. Após todas as etapas de refinamento, um total de 34 artigos foram incluídos.

**Resultados:** Apesar do câncer ser relativamente raro no público infanto-juvenil, no Brasil, representa elevada mortalidade na infância. Os tipos de neoplasias mais comuns em cabeça e pescoço são: carcinoma mucoepidermóide, de células escamosas (CEC) e osteossarcoma, além do rabdomyossarcoma e carcinoma de células acinares. A glândula parótida é a mais acometida por tumores glandulares na infância. O rabdomyossarcoma é o câncer de células musculares mais frequente em crianças e adolescentes, e o CEC é uma neoplasia menos comum neste público, porém pode apresentar caráter agressivo e prognóstico desfavorável, assim como o osteossarcoma. O tratamento é multimodal devido às diferenças comportamentais dessas neoplasias.

**Conclusão:** Apesar do câncer de cabeça e pescoço apresentar baixa prevalência no público infanto-juvenil, o conhecimento acerca das características clínicas e histopatológicas pode favorecer o diagnóstico imediato e o tratamento precoce.

**Descritores:** Neoplasias. Criança. Adolescente.