

SARCOMA DE EWING EXTRA ÓSSEO: RELATO DE CASO

Danillo Caiado de Castro Dragalzew¹;
Erika Machado Rodrigues da Silva¹;
Isabella Viana Araújo¹;
Lucas Fortaleza Oliveira¹;
Mateus Magalhães Barbosa¹;
Higor Chagas Cardoso².

Resumo

O Sarcoma de Ewing é um câncer de pequenas células circulares de origem neuroectodérmica que atinge ossos e, mais raramente, tecidos moles. A doença tem maior incidência em homens brancos com idade abaixo de 15 anos e se manifesta com sintomas inespecíficos, como febre e perda de peso. Testes sanguíneos não podem diagnosticar especificamente o sarcoma de Ewing, mas podem ajudar a excluir ou identificar outros transtornos associados. Pode ser diagnosticado de forma efetiva pela biópsia de medula óssea, cintilografia óssea, tomografia computadorizada de tórax e ressonância magnética. O tratamento se dá por quimioterapia, tratamento suporte para pancitopenia, procedimento cirúrgico e radioterapia. Nesse relato apresenta-se paciente do sexo feminino, 16 anos, admitida no pronto-atendimento com dor epigástrica, resultados de exames de imagens e análise imuno- histoquímica evidenciaram Sarcoma de Ewing/Tumor Neuroectodérmico Primitivo. A paciente foi submetida ao tratamento cirúrgico com exérese do tumor que apresentava envolvimento da veia cava inferior. Por conseguinte, para controle da recidiva tumoral foram realizadas sessões de quimioterapia. A presença de metástase é considerada o principal fator prognóstico, sendo estimada a sobrevida média em 5 anos para os casos metastáticos entre 20 a 40%.

Palavras-Chave: Sarcoma de Ewing, Metástase Neoplásica, Neoplasia Maligna, Tumor Neuroectodérmico.

EXTRA BONE EWING SARCOMA: CASE REPORT

Abstract

Ewing's sarcoma is a small circular cell cancer of neuroectodermal origin that strikes bones and, more rarely, soft tissues. The disease has a higher incidence in white men under the age of 15 and manifests with nonspecific symptoms such as fever and weight loss. Blood tests can not specifically diagnose Ewing's sarcoma, but may help to rule out or identify other associated disorders. It can be diagnosed effectively by bone marrow biopsy, bone scintigraphy, computed tomography of the chest and magnetic resonance imaging. The treatment is given by chemotherapy, treatment support for pancytopenia, surgical procedure and radiotherapy. In this report, a 16-year-old female patient admitted to the emergency room with epigastric pain, results of imaging tests, and immunohistochemical analysis revealed Ewing's Sarcoma / Primitive Neuroectodermal Tumor. The patient underwent surgical treatment with excision of the tumor that had involvement of the inferior vena cava. Therefore, chemotherapy sessions were performed to control tumor recurrence. The presence of metastasis is considered the main prognostic factor, with an estimated median survival of 5 to 40 years for metastatic cases.

Keywords: Ewing's sarcoma, Neoplastic metastasis, Malignant neoplasm, Neuroectodermal tumor.

¹Discente do curso de medicina do Centro Universitário de Anápolis – UniEVANGÉLICA. Brasil.

²Docente do curso de medicina do Centro Universitário de Anápolis – UniEVANGÉLICA. Brasil. Email: medhigor@gmail.com

1. Introdução

O sarcoma de Ewing (SE) é um câncer ósseo ou de tecido mole que acomete pequenas células circulares mais frequentemente associado a segunda década de vida (COTE et al., 2013). No passado o Sarcoma de Ewing Ósseo, Sarcoma de Ewing extra-ósseo, tumor neuroectodérmico primitivo, Tumor de Askin foram classificados como entidades patológicas com graus variados de diferenciação neural. Com recentes avanços em diagnóstico molecular, tem se tornado claro que esses tumores são idênticos, pois são derivados das mesmas células neuroectodérmicas e das translocações cromossômicas que envolve o cromossomo 22 e o ponto de quebra do gene da região 1 (JIMI HUH et al., 2015).

A incidência dessa patologia em pessoas de etnia branca em relação a população de origem afrodescendente é de 9:1, sendo menos prevalente em mulheres (2.6 casos por milhão de habitantes) do que em homens (3.3 casos por milhão de habitantes). A doença se manifesta com sintomas inespecíficos como massa palpável, dor lombar localizada, sintomas sistêmicos como febre e perda de peso (AMERICAN CANCER SOCIETY, 2018).

Os testes sanguíneos não são específicos para diagnosticar o Sarcoma de Ewing, contudo pode se ajudar a excluir ou identificar outros transtornos através do hemograma, hemocultura, níveis de proteína C reativa, velocidade de hemossedimentação (VHS), desidrogenase láctica (DHL), estudos citogenéticos, histológicos, moleculares, tomografia computadorizada e ressonância do local sintomático. O tratamento consiste na quimioterapia, tratamento de suporte para pancitopenia, procedimento cirúrgico e radioterapia adjuvante. Os fatores mais significantes para determinar melhor prognóstico para o paciente são a presença ou não de metástase, idade (pacientes abaixo de 15 anos), local acometido (extremidades distais quando comparadas a pélvica e central) (TORETSKY, JEFFREY A et al, 2016).

Diante disso, buscou-se relatar um caso de Sarcoma de Ewing e evidenciar a necessidade de um diagnóstico precoce e assertivo, a fim de que o prognóstico da paciente seja favorável à sua reabilitação. Tal pesquisa proporcionará maior conhecimento acerca do tema e poderá ser utilizada como instrumento de auxílio a programas de tratamento e diagnóstico. Além disso, espera-se como benefício que haja significativo ganho em aprendizado, pelos profissionais da saúde e pela comunidade acadêmica.

2. Descrição do caso

Paciente do sexo feminino, 16 anos, procedente de Imperatriz-MA, foi admitida há dois anos no Hospital São Domingos, São Luiz-MA, com quadro de dor epigástrica. Procedeu-se a investigação diagnóstica através de Ultrassonografia (USG) e Tomografia computadorizada (TC) de

abdome, com visualização de lesão em topografia hepática. Ressonância Nuclear Magnética (RNM) realizada na sequência evidenciou tumoração com dimensões estimadas em 12 x 11 cm. Realizou-se a cirurgia para exérese do tumor, contudo, no intra-operatório, visualizada invasão tumoral junto a veia cava inferior, e compressão hepática extrínseca. Estudo anatomopatológico do tecido biopsiado, revelou neoplasia maligna, compostas por células pequenas, redondas e azuis com escasso citoplasma eosinófilo e núcleos hipercromáticos com nucléolos inconspícuos. O estudo imuno-histoquímico demonstrou a expressão difusa de NKX 22 e CD99 pelas células neoplásicas. Os achados corroboraram o diagnóstico de Sarcoma de Ewing/Tumor neuroectodérmico primitivo (PNET). Por conseguinte, a paciente realizou 43 ciclos de quimioterapia com evidências de regressão do tumor. No décimo primeiro mês de tratamento, em vigência do quadro de pancitopenia, a paciente foi submetida ao transplante autólogo de medula óssea. Ao final de três meses de estabilidade clínica, TC evidenciou lesão metastática de dois cm no rim direito, compatível com a progressão da doença. Realizada radiocirurgia nesta lesão renal, contudo observou-se em intervalo de três meses, nova lesão homolateral de quatro centímetros de rápida progressão. Após 25 sessões de radioterapia no foco da nova lesão renal, observou-se que não houve regressão da lesão e foi optado por manutenção da quimioterapia. Ao final de dois anos e seis meses do diagnóstico de Sarcoma de Ewing, a paciente apresentou quadro de parestesia e RNM identificou lesão metastática na transição entre a sétima vértebra cervical e a primeira vértebra torácica. Com a finalidade de descompressão medular realizou-se exérese da lesão óssea e até então paciente mantém tratamento paliativo com quimioterápicos para evitar progressão da doença.

3. Discussão

O sarcoma de Ewing é um tumor considerado raro, surgem nos ossos e, menos comumente, nos tecidos moles. Sua prevalência está relacionada à infância ou adolescência, ao sexo masculino, a etnia branca e possui tratamento responsivo à radioterapia (BASTIÃO et al., 2015). Neste relato de caso, a paciente do sexo feminino de etnia branca, foi diagnosticada com 14 anos de idade, condizendo com estudos e dados relatados na literatura em relação a idade e etnia.

A avaliação efetiva para o diagnóstico do sarcoma de Ewing, pode ser realizada através da biópsia da medula óssea, em dois sítios, cintilografia óssea, tomografia computadorizada (TC) de tórax, ressonância magnética (RM). A análise através de exames de imagem deve contemplar todo o osso envolvido para determinar a extensão e o local do tumor, além de sua proximidade com estruturas neurovasculares (CASSIDY et al., 2002). Os exames de imagem realizados pela paciente, constaram massa em topografia hepática, contudo no ato intra-operatório se constatou a presença da tumoração com infiltração da veia cava inferior e compressão hepática extrínseca.

O tratamento realizado no caso relatado seguiu os protocolos atualmente aplicáveis, sendo utilizado a excisão cirúrgica do tumor associado à radioterapia, radiocirurgia estereotáxica e quimioterapia padrão com vincristina, doxorrubicina e ciclofosfamida, com ou sem actinomicina D (VDCA ou VDC), alternando com ifosfamida e etoposídeo (IE). Sabe-se que na maior parte dos protocolos de SE associa-se 4 a 6 ciclos de quimioterapia no decorrer de um período de 12 semanas, sendo alguns dos ciclos administrados no pré-operatório como quimioterapia neoadjuvante, seguidas de quimioterapias adicionais, durando 1 ano de tratamento, sendo observada sobrevida em longo prazo de 70% a 80% naqueles casos não- metastáticos (CHABNER et al., 2015).

Casos como o da paciente que são metastáticos opta-se por altas doses com ou sem radioterapia e suporte com células-tronco hematopoiéticas autóloga. Esses tratamentos associados à quimioterapia garantem uma sobrevida de 5 anos em até 20 a 40% dos pacientes tratados (CHABNER et al., 2015).

4. Conclusão

O Sarcoma de Ewing extra ósseo é uma neoplasia extremamente rara e agressiva que se desenvolve mais frequentemente na infância ou adolescência. O diagnóstico precoce está diretamente relacionado com melhores prognósticos, pois busca-se evitar recidivas locais e focos metastáticos, os quais contribuem significativamente para o aumento da morbimortalidade dos pacientes.

REFERÊNCIAS

- AMERICAN CANCER SOCIETY. **Signs and Symptoms of Ewing Tumors**. 2018
- BASTIÃO, G.T., et al. Sarcoma de Ewing/Pnet primário pré-sacral: relato de caso. **Revista da FMRP**, v.48, n.5, p.518-522, 2015.
- CASSIDY, J.; BISSETT, D.; SPENCE, R. **Oxford Handbook of Oncology**. 4 ed. EUA, OXFORD UNIVERSITY PRESS, 2016.
- CHABNER, B. A.; LONGO, D.L. **Manual de Oncologia de Harrison**. 2 ed. Porto Alegre, AMGH, 2015.

COTE G.M.; CHOY E. Update in treatment and targets in Ewing sarcoma. **Hematol Oncol Clin North Am**, v. 27, p. 1007-1019, 2013.

HUH J., et al. Imaging features of primary tumors and metastatic patterns of the extraskeletal Ewing sarcoma family of tumors in adults: A 17-year experience at a single institution. **Korean J Radiol**, v.16, p. 783-790, 2015.

TORETSKY - Jeffrey A - Ewing Sarcoma - 2016 - Disponível em: <<https://emedicine.medscape.com/article/990378-overview>> - Acesso em: 26 out. 2018.