

CBR 16

# Sarcoma de Ewing craniofacial: Relato de caso

INSTITUTO NACIONAL DE CÂNCER, RIO DE JANEIRO - RJ, BRASIL

SANTOS JÚNIOR O. M.; AMORIM H. J. M.; PEREIRA J. B. O.;  
MURAKAMI T. A.; TEIXEIRA J. M. B.; CARVALHO T. F. S.; BOECHAT M. N.

## Introdução

O sarcoma de Ewing (SE) foi descrito pela primeira vez por James Ewing em 1921 como um "endotelioma difuso de osso".

Sarcoma de Ewing é uma neoplasia óssea maligna, de pequenas células circulares, que corresponde a cerca de 4 a 6% dos tumores ósseos primários. É diagnosticado geralmente na segunda década de vida, predominante no gênero masculino e raro na população negra

Histologicamente, a célula de origem ainda é controversa, embora a maior evidência aponte para uma linhagem de células reticuloendoteliais ou a de células mesenquimais indiferenciadas da medula óssea.

Os sarcomas de Ewig se apresentam como lesões líticas, permeativas no eixo dos ossos longos com grande componente de partes moles, e com reação periosteal típica multilamelar.

Pode envolver ossos chatos bem como os da face e do crânio. A apresentação é inespecífica com dor local sendo, de longe, o sintoma mais comum. Ocasionalmente, uma massa de tecido mole pode ser palpável. Fraturas patológicas podem ocorrer. Sintomas sistêmicos como febre podem estar presentes.

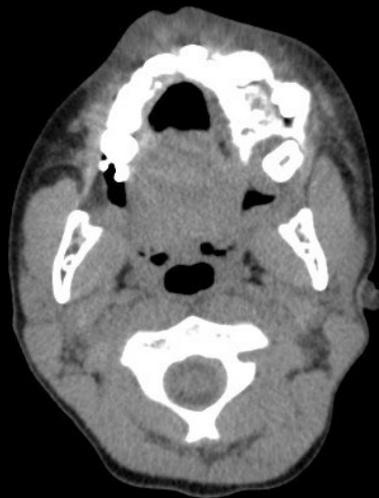
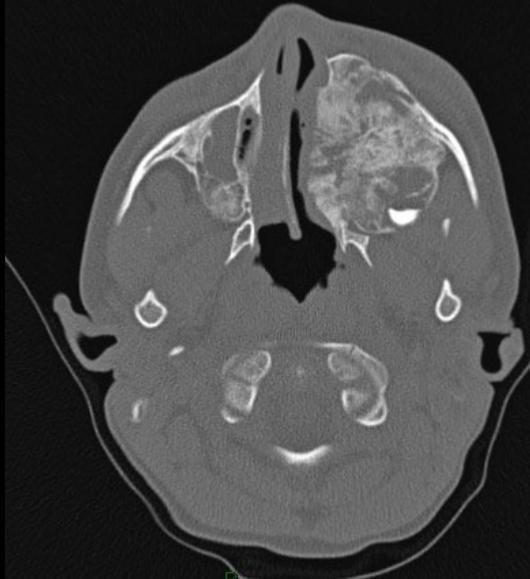
## Objetivo

Descrever um caso de sarcoma de Ewing craniofacial em um paciente de seis anos de idade.

## Relato

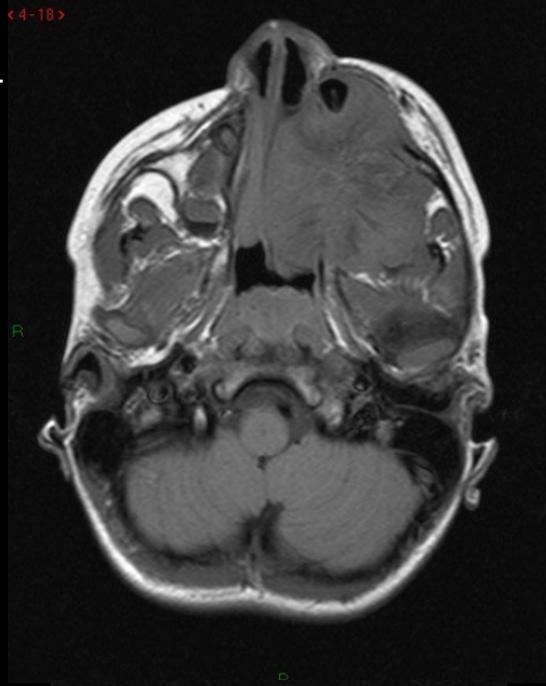
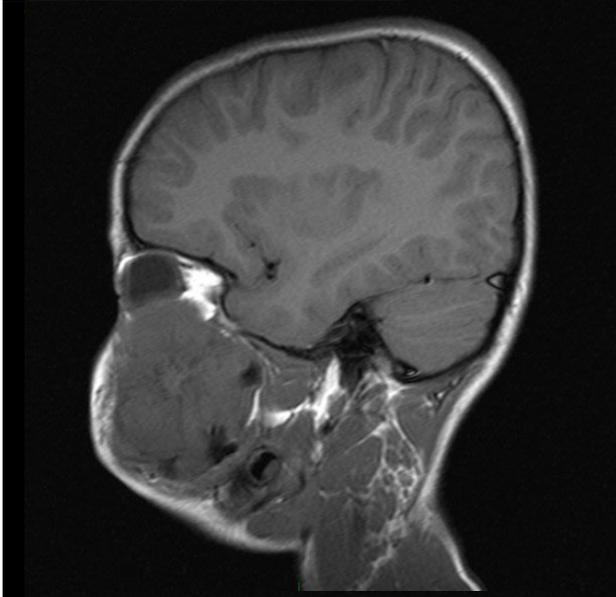
Paciente de 6 anos, sexo masculino, com história de quadro de abaulamento em região maxilar esquerda de início há cerca de 01 ano e dificuldade para respirar pela narina esquerda.

Solicitada TC da face que evidenciou volumosa formação expansiva heterogênea, com componente calcificado predominante, que acometia o seio maxilar esquerdo, abaulando e determinando lise óssea de todas as suas paredes, expandia-se até o espaço mastigador e se estendia à fossa nasal esquerda. A lesão infiltrava a cavidade orbitária, notadamente seu assoalho e músculo reto inferior, determinando proptose do globo ocular. Inferiormente, havia acometimento da hemimaxila esquerda, com extensão à região alveolar e ao espaço bucal, bem como ao palato ósseo deste lado, projetando-se na cavidade oral.

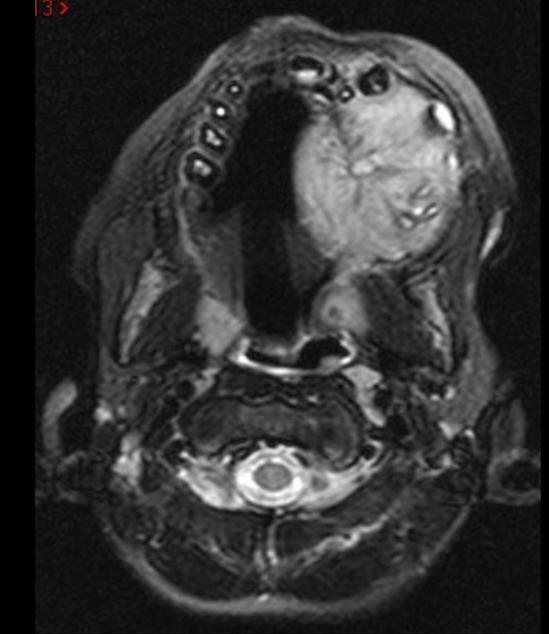
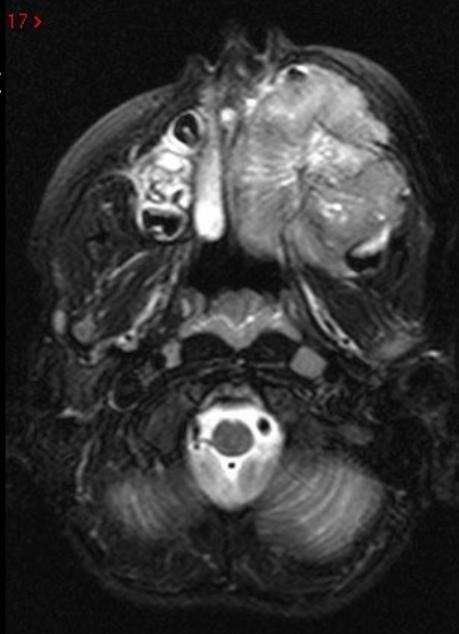
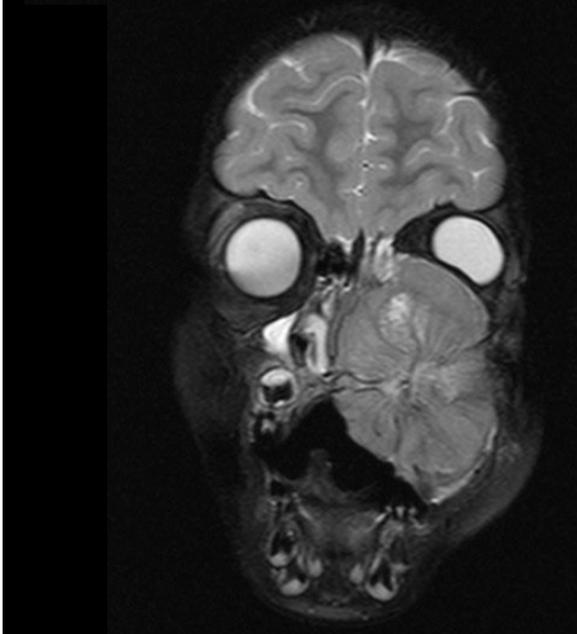


A ressonância magnética evidenciou que a lesão exibia sinal predominantemente isointenso em T1 e hiperintenso em T2, além de intenso realce pelo meio de contraste.

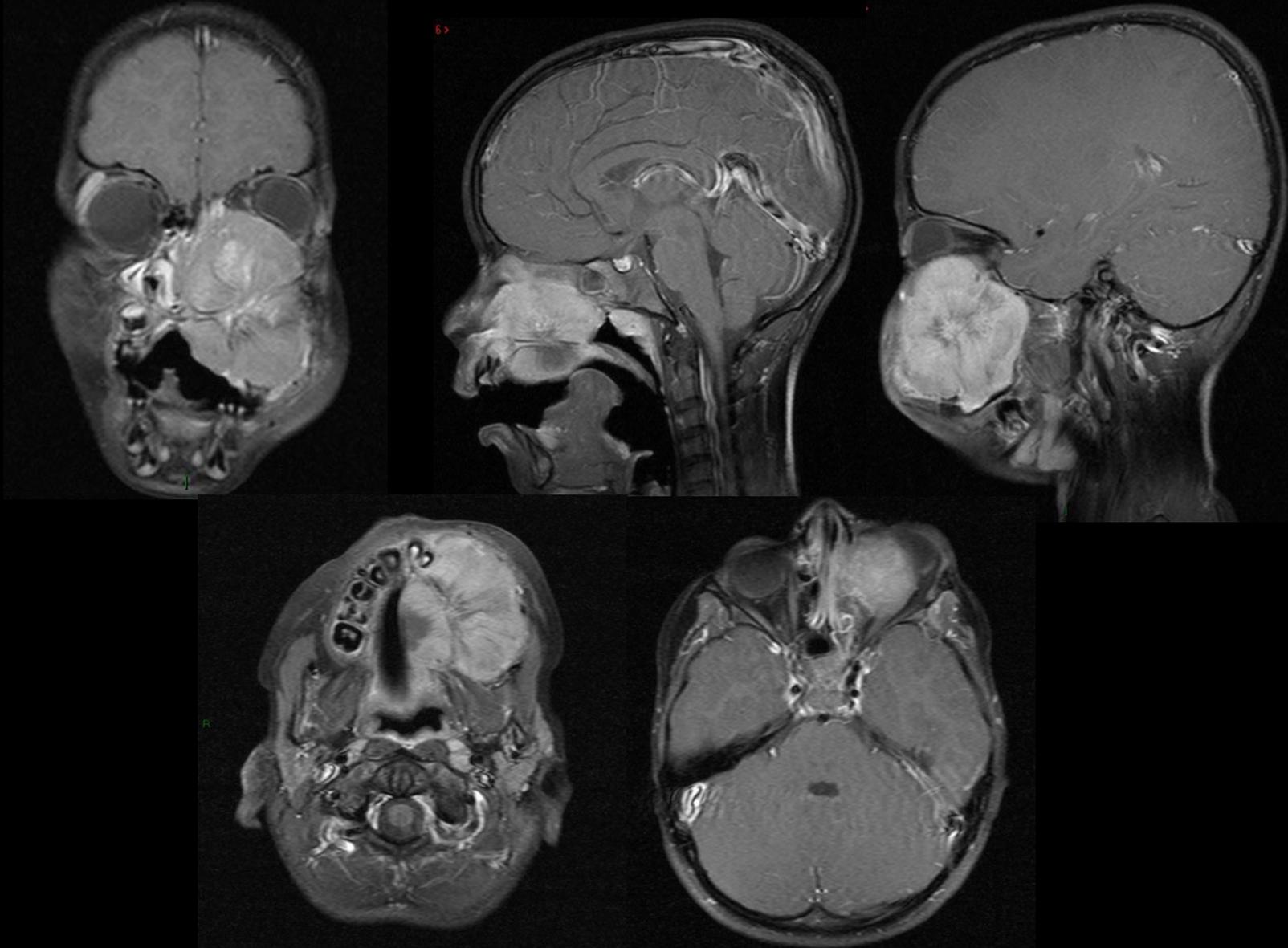
T<sub>1</sub>  
< 4-18 >



T<sub>2</sub>  
Fat-Sat  
17 >



T1 fat-sat pós-contraste



## Evolução

O paciente foi submetido a biópsia que indicou Sarcoma de Ewing.

Foram realizadas quimioterapia neoadjuvante e ressecção cirúrgica do tumor. A avaliação histopatológica da peça confirmou Sarcoma de Ewing, residual pós quimioterapia, formando pequenos ninhos com esclerose periférica.

O paciente segue em acompanhamento há 04 anos sem evidências de recorrência ou metástases.

## Discussão

O sarcoma de Ewing demonstra atividade biológica altamente agressiva, que se reflete em sua aparência radiográfica, caracterizada por lesão permeativa que, na maioria das vezes, provoca periostite multilamelar fina e envolvimento dos tecidos de partes moles adjacentes.

Ocasionalmente podem demonstrar outras apresentações, incluindo triângulo de Codman e até mesmo expansão óssea ou componentes císticos.

Assim como demonstrado no nosso caso, este tumor acomete geralmente a faixa etária pediátrica, sobretudo o sexo masculino.

O envolvimento da cabeça e pescoço é muito incomum, acometendo aproximadamente 1 a 4% dos casos, sendo o crânio e mandíbula mais frequentemente acometidos.

O tratamento apropriado para sarcoma de Ewing tem sido a excisão cirúrgica do tumor associado à radioterapia e quimioterapia.

Assim reforçamos a importância do sarcoma de Ewing como diagnóstico diferencial de lesões ósseas expansivas que acometem os ossos do crânio e da face.

## Referências

- **BOASQUEVISQUE E.M.; et al. Cavidades Paranasais.** In: Guimarães MD. Colégio Brasileiro de Radiologia e Diagnóstico por Imagem: Oncologia. Rio de Janeiro: Elsevier, 2014. p. 247-275
- **BURCHILL S.A. Ewing's sarcoma: diagnostic, prognostic, and therapeutic implications of molecular abnormalities.** J. Clin. Pathol. 2003;56 (2): 96-102.
- **INFANTE-COSSIO P.; et al. Primary Ewing's sarcoma of the maxilla and zygoma: report of a case.** J Oral Maxillofac Surg. 2005;63(10):1539-42.
- **HALPERIN E.C. Pediatric radiation oncology.** Lippincott Williams & Wilkins. (2005) ISBN:0781742528.
- **MEYERS S.P. MRI of bone and soft tissue tumors and tumorlike lesions, differential diagnosis and atlas.** Thieme Publishing Group. (2008) ISBN:3131354216.