

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.

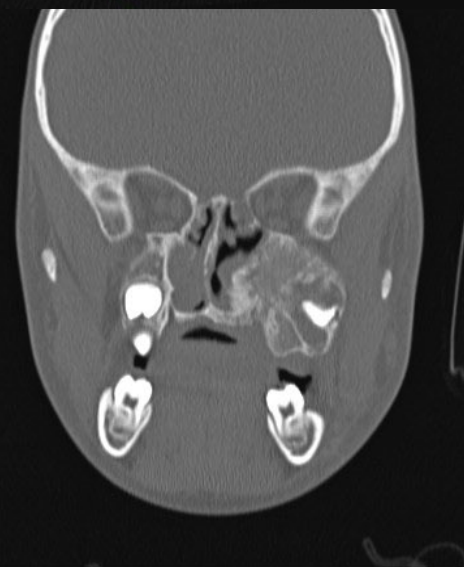
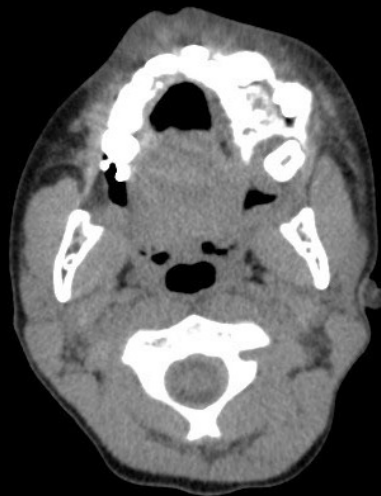
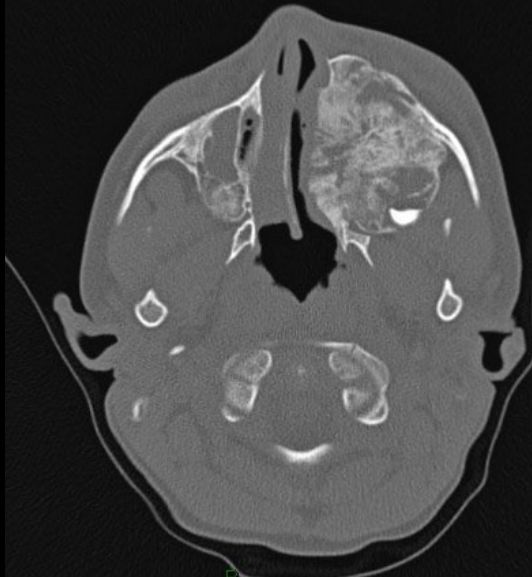
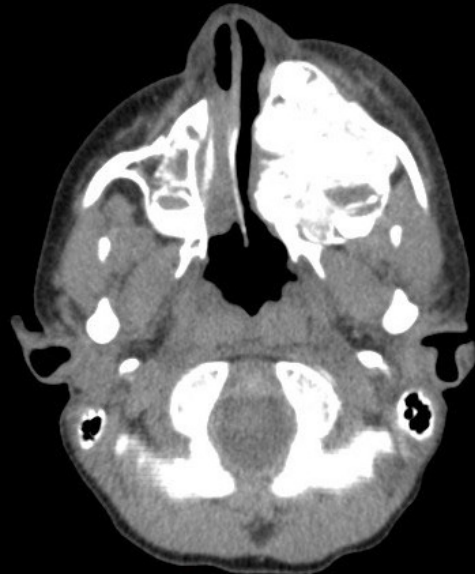
Objetivo

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

Relato

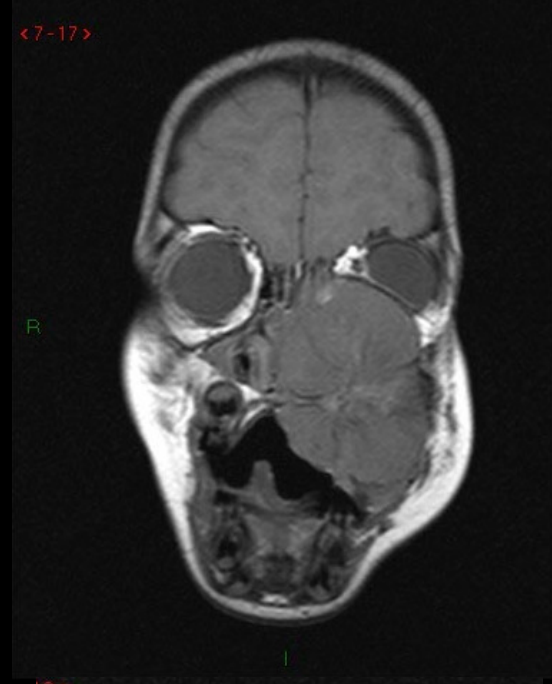
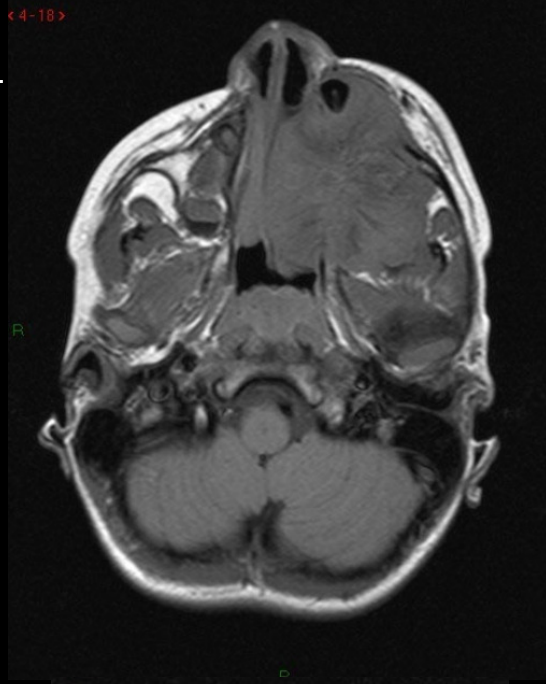
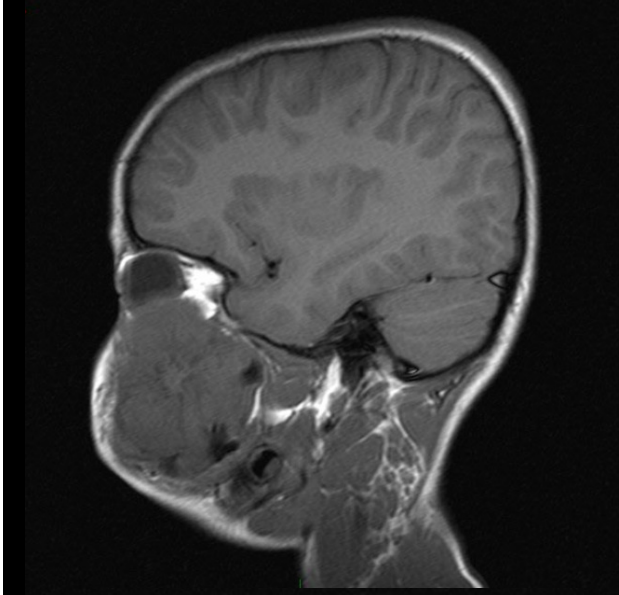
Paciente de 6 anos, sexo masculino, com história de quadro de abaulamento em região maxilar esquerda de início há cerca de 01 ano e dificuldade para respirar pela narina esquerda.

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.

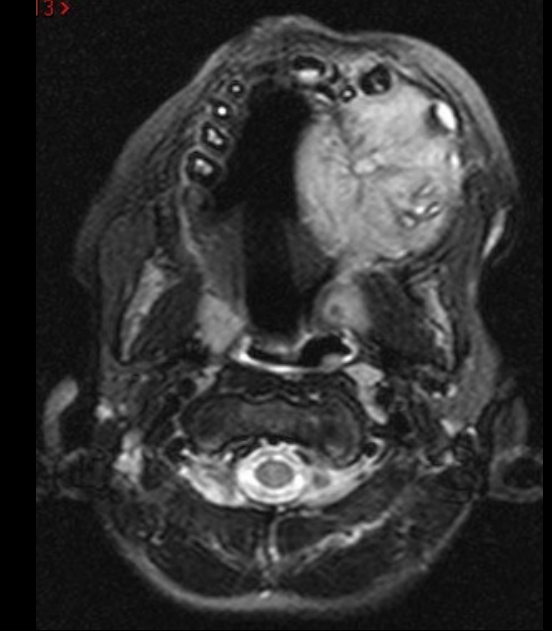
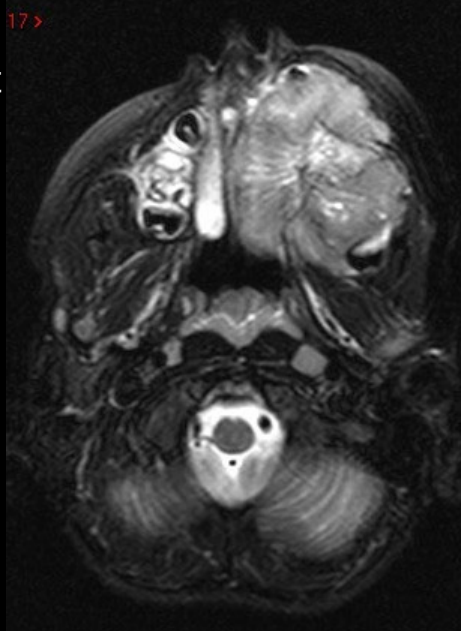
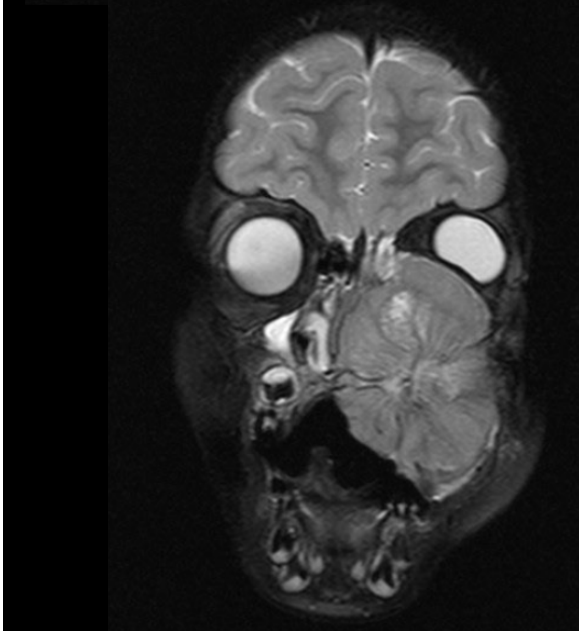


A ressonância magnética evidenciou que a lesão exibia sinal predominantemente isointenso em T1 e hiperintenso em T2, além de intenso realce pelo meio de contraste.

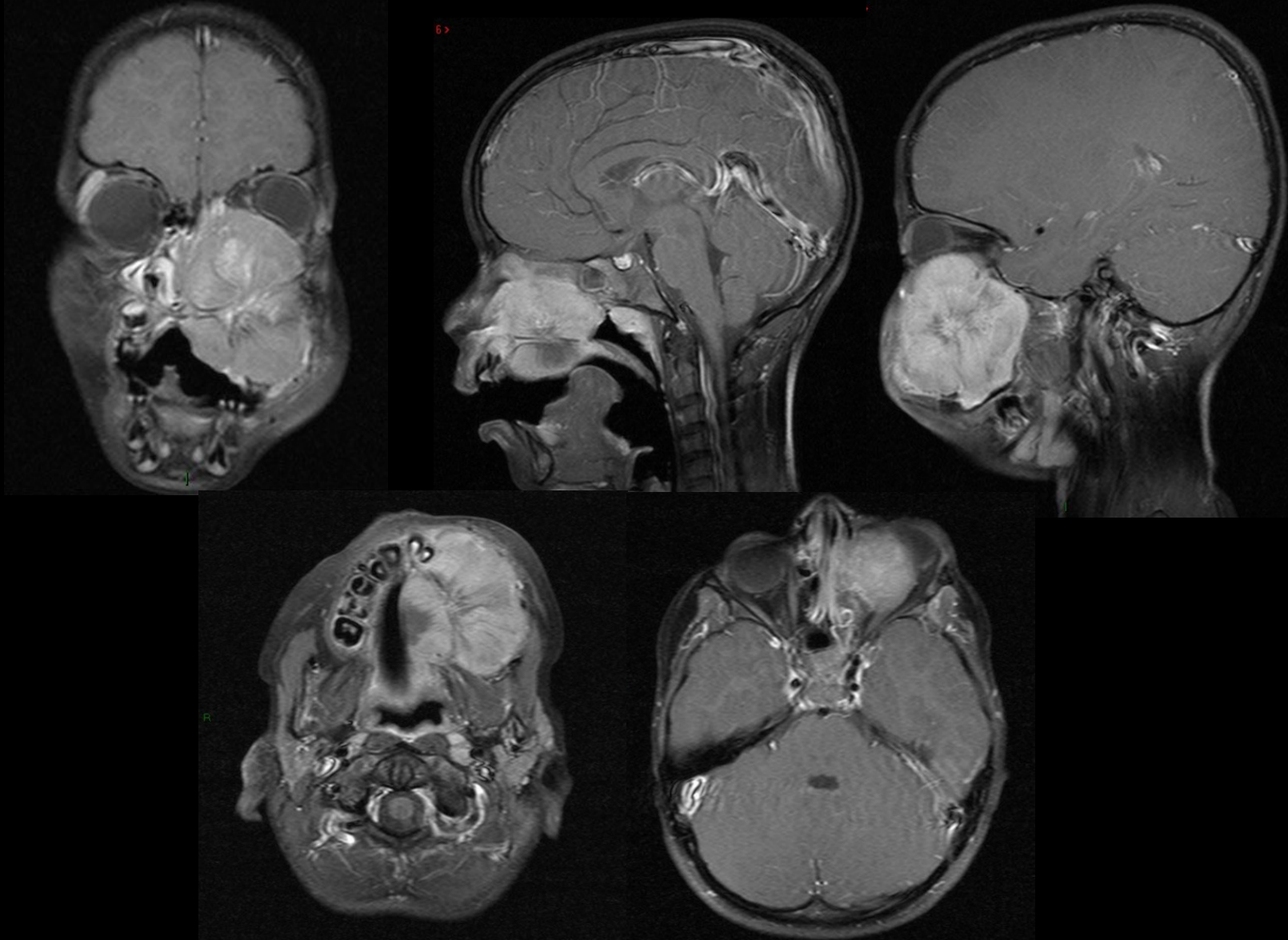
T₁
< 4-18 >



T₂
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.