

Sarcoma de Ewing em lactente com 35 dias de vida: relato de caso

Autores: Pamella Demeciano Mamede, Marilia Grabois, Sima Esther Ferman
 Instituto Nacional de Câncer José Alencar Gomes da Silva /INCA, HC1, Rio de Janeiro

INTRODUÇÃO

O sarcoma de Ewing é uma neoplasia maligna altamente agressiva de osso e de partes moles, correspondendo a 3% de todas as neoplasias pediátricas. Acomete principalmente adolescentes, com pico de incidência aos 14 anos de idade, sendo raro em crianças menores de 5 anos, especialmente, em lactentes e recém-nascidos.

OBJETIVO

Descrever um caso raro com apresentação disseminada de sarcoma de Ewing em um lactente do sexo feminino.

MÉTODO

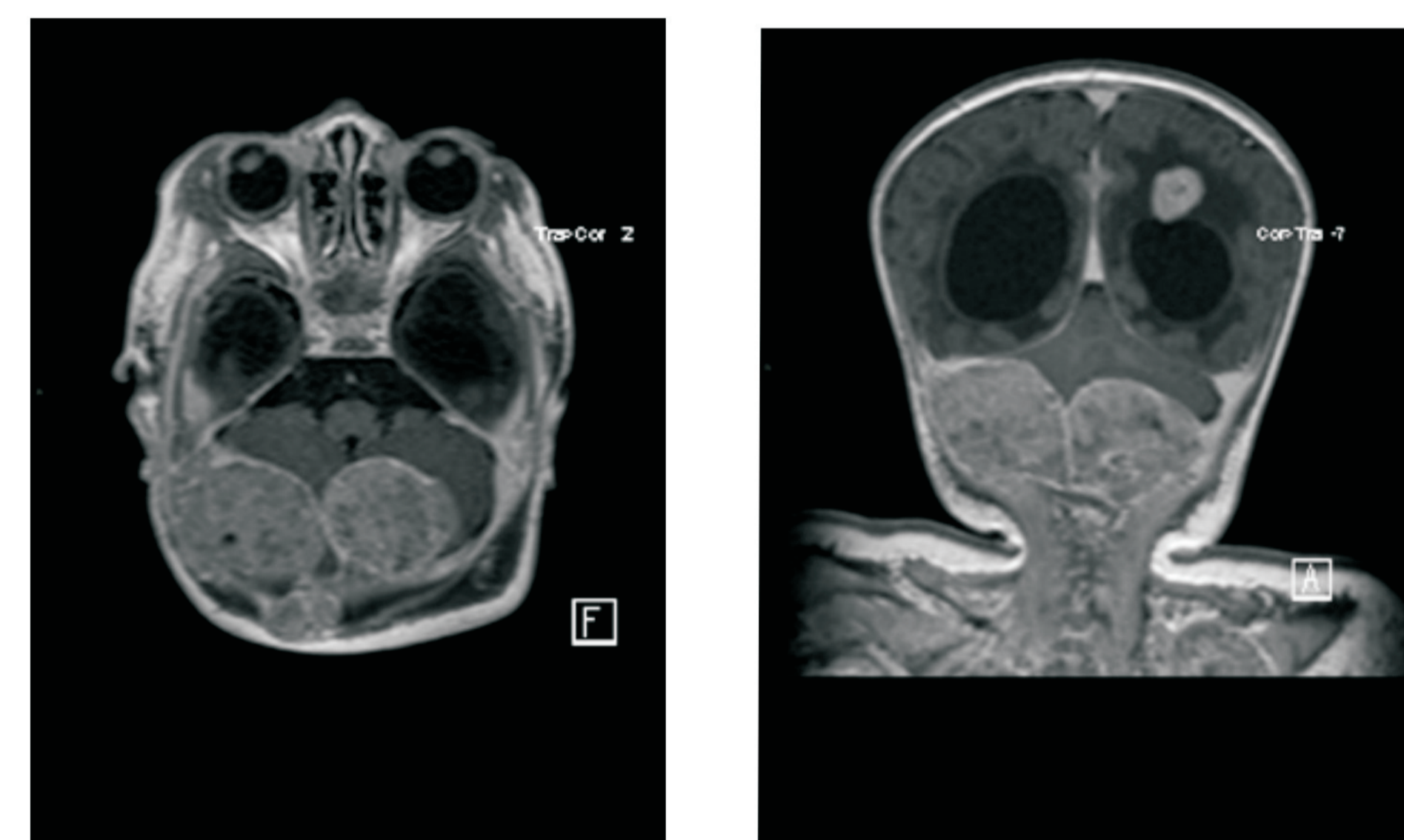
Foi feita revisão de prontuário e de literatura.

RESULTADOS

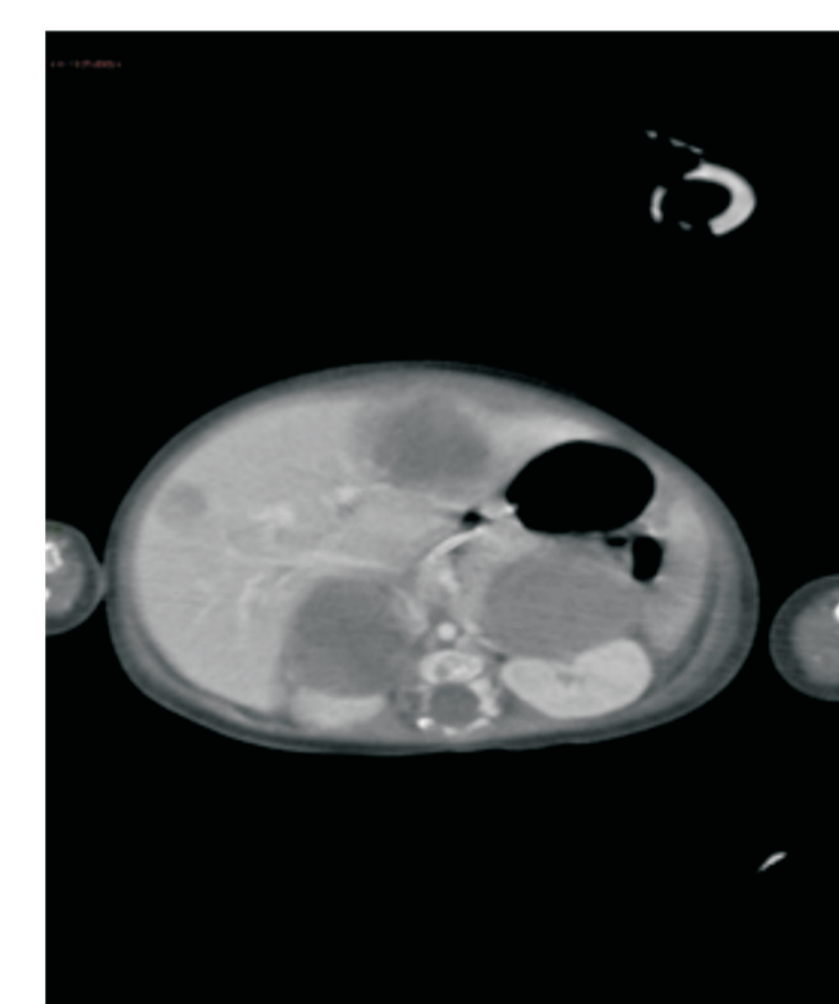
Aos 35 dias de vida, a paciente, sexo feminino, iniciou quadro de febre e desconforto respiratório, evoluindo em poucas horas com hipotonia, tetraparesia e insuficiência respiratória, necessitando de internação em CTI e ventilação mecânica invasiva. Ao exame foi evidenciada massa abdominal. A tomografia computadorizada mostrou doença abdominal disseminada com múltiplas lesões expansivas no fígado, adrenais e lesões líticas em ossos longos. A ressonância de crânio e neuroeixo mostrou lesões expansivas cerebrais na fossa posterior bilateral, hidrocefalia, implantes em parênquima cerebral e por toda extensão da coluna vertebral, com formações expansivas intrarraquianas e paravertebrais. A biopsia hepática revelou neoplasia maligna pouco diferenciada. O perfil imunohistoquímico foi compatível com sarcoma de Ewing, com positividade para CD99 e vimentina, e negatividade para os demais marcadores. A lactente recebeu dois ciclos completos de quimioterapia com ifosfamida, carboplatina e etoposide. Ela evoluiu com doença em progressão e desfecho fatal. Não há relato de história familiar de câncer. Na história gestacional, Gesta I Para I, mãe relata pré-natal completo, sem intercorrências. A paciente nasceu por parto Cesáreo, a termo, peso de nascimento 3780g, comprimento 49 cm, não necessitando de reanimação ao nascer.

BIBLIOGRAFIA

- 1- Seung Pil Ban, Sung-Hye Park, Kyu-Chang Wang, Byung-Kyu Cho, Ji Hoon Phi, Ji Yeoun Lee, Seung-Ki Kim; Congenital paraspinal Ewing sarcoma family of tumors with an epidural extension; Journal of Clinical Neuroscience 17 (2010) 1599-1601
- 2- Shu-Guang Jin, Xiao-Ping Jiang, Lin Zhong; Congenital Ewing's Sarcoma/Peripheral Primitive Neuroectodermal Tumor: A Case Report and Review of the Literature; Pediatrics and Neonatology (2014) xx, 1e4
- 3- Cristina Meazza, MD, Andrea Ferrari, MD, Monica Fumagalli, MD, Paola Collini, MD, Michela Casanova, MD, Lorenza Pugni, MD, Mariarosa Colnaghi, MD, Elena Zaffignani, MD, Marta Podda, MD, and Fabio Mosca, MD; A Case of Congenital Peripheral Primitive Neuroectodermal Tumor Presenting With Multiple Metastases; J Pediatr Hematol Oncol 2008;30:36-38
- 4- Melarango R, Camargo B; Oncologia Pediátrica diagnóstico e tratamento; 2013; 25: 301-305



RNM de crânio: Formações expansivas em fossa posterior, as duas maiores medindo cerca de 3,9 x 2,8 cm à direita e 3,4 x 2,3 cm à esquerda.



Tomografia de abdome: formações expansivas em fígado e loja renal bilateralmente.

DISCUSSÃO

O Sarcoma de Ewing em menores de um ano de idade é extremamente raro, sendo mais comuns tumores primários em partes moles e com maior risco de morte precoce, quando comparado às crianças maiores. Os sintomas mais comuns são dor local e progressiva, tumoração endurecida e dolorida a palpação, acompanhado de febre, perda de peso, anemia e piora do performance status. O tratamento de escolha consiste em cirurgia radical acompanhado de quimioterapia associado ou não a radioterapia. Os fatores prognósticos mais importantes estão relacionados ao sítio do tumor primário, ao volume tumoral e à presença de metástases. No entanto, aproximadamente 25% dos pacientes que apresentam metástase a distância ao diagnóstico, costumam evoluir de forma grave com sobrevida estimada em 6 meses após o diagnóstico.

CONCLUSÃO

O Sarcoma de Ewing é um tumor altamente agressivo, no entanto, devemos individualizar cada caso. Assim, os fatores como sítio e tamanho do tumor, presença de metástase ao diagnóstico, idade do paciente e terapêutica realizada irão determinar o prognóstico do paciente.