

Sarcoma de Ewing Extra-ósseo

Extraosseous Ewing's Sarcoma

Miriam Magalhães, Sheila Ferreira, Ana Ferrão, Renato Saraiva

Doente de 32 anos de idade, do sexo masculino, sem antecedentes pessoais conhecidos, recorreu ao Serviço de Urgência por síncope. Referia lipotimias de repetição com uma semana de evolução. Ao exame objectivo não foram detectadas alterações. Tinha glicemia capilar de 46 mg/dL. Realizou Tomografia Axial Computorizada (TAC) cranioencefálica e análises que estavam normais. No internamento, o doseamento de cortisol, insulina sérica, factor de crescimento de insulina, peptídeo C, função tireoidea e estudo auto-imune realizados estavam normais.



Imagem de Ressonância Magnética abdominal que demonstra a massa localizada a nível hepato-renal.

FIG. 1

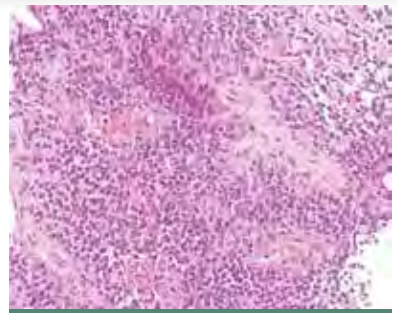
Ao exame objectivo palpou-se uma massa abdominal localizada no hipocôndrio direito. A TAC abdominal revelou: “massa a nível hepato-renal parecendo estar na dependência do rim direito”. A Ressonância Magnética descreveu: “formação tumoral de 18,5*16*13 cm, parecendo a sua etiologia hepática, não se podendo excluir

origem supra-renal ou renal direita, com invasão secundária do fígado” (Fig. 1). Os marcadores tumorais estavam negativos. A TAC torácica e cintigrafia óssea não tinham alterações.

O resultado anatomopatológico da biópsia foi compatível com sarcoma de Ewing extra-ósseo (SEO), com positividade para o marcador imunohistoquímico CD 99 (Fig. 2).

O doente iniciou quimioterapia neoadjuvante, após cerca de um mês do diagnóstico, com doxorubicina e ifosfamida (4 ciclos), ao fim do qual (4 meses) foi sub-

metido à remoção cirúrgica do tumor. Fez posteriormente dois ciclos de quimioterapia adjuvante com o mesmo esquema, seguido por dois ciclos com ifosfamida. Não foi realizada radioterapia. Houve resolução do quadro de hipoglicemias.



Biópsia da massa revelando positividade para o CD 99.

FIG. 2

DISCUSSÃO

O sarcoma de Ewing é uma família de tumores ósseos ou dos tecidos moles. São neoplasias raras que caracteristicamente se apresentam como tumores ósseos pediátricos. Apenas 5% afecta os adultos.^{1,2}

A forma extra-óssea ocorre em 16% dos casos, e no adulto em menos de 1%.¹ A maioria apresenta-se como uma massa intra-peritoneal, não existindo nenhuma característica radiológica específica, sendo o diagnóstico feito histologicamente.^{1,3,4} O exame imunohistoquímico apresenta em 95% dos casos, translocações cromossômicas características (t11;22 e t21;22) e positividade para CD 99, o que se verificou no caso descrito.^{1,4}

Devido à elevada taxa de recorrência com terapia isolada, existe consenso do benefício terapêutico combinado (cirurgia, radioterapia e quimioterapia).² A taxa de sobrevivência aos 5 anos aproxima-se dos 67% nos casos sem metastização associada¹, acometendo estas mais frequentemente os pulmões e o osso.³ ■

Bibliografia

1. Hurie J. Extraosseous Ewing Sarcoma. *Am Surg* 2009; 75:1255-1257.
2. Raney RB, Asmar L, Newton WA et al. Ewing's Sarcoma of soft tissue in childhood: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma study, 1972 to 1991. *J Clin Oncol* 1997;15:574-582.
3. Ulsan S, Koc Z, Canpolat ET et al. Radiological findings of primary retroperitoneal Ewing Sarcoma. *Acta Radiol* 2007;48:814-818.
4. Bar-Sela G, Peer A, Rothschild S et al. Treatment of patients aged 50 years with non-osseous Ewing Sarcoma family tumors: five cases and review of literature. *Tumori* 2008; 94:809-812.

Serviço de Medicina 1, Hospital de Santo André E.P.E. Leiria
Recebido para publicação a 01.04.11
Aceite para publicação a 14.05.12