

SARCOMA DE EWING EXTRAÓSSEO: RELATO DE CASO DE UMA MANIFESTAÇÃO RARA

EXTRAOSSEOUS EWING'S SARCOMA: CASE REPORT OF A RARE MANIFESTATION

Yasmin de Rezende Beiriz¹; Thatiana Pereira Silva¹; Mirella Pereira Souza Paixão¹; Julyana Carneiro Gomes¹; Natália Martins de Araújo¹; Erica Cristina Campos e Santos¹.

¹ Hospital Otorrinos, Feira de Santana, Bahia

[*Autor correspondente: drayasminbeiriz@gmail.com]

Data de submissão: 09 de janeiro de 2024
Data de aceite: 18 de março de 2024
Data de publicação: 10 de junho de 2024
Data de republicação: 27 de março de 2025

RESUMO

O sarcoma de Ewing é um tumor de pequenas células circulares de origem neuroectodérmica, que atinge comumente ossos. Acomete principalmente membros ou estruturas paravertebrais. Sua forma extraóssea é de apresentação rara, sendo a região da cabeça e pescoço cerca de 8,5 a 12% de todos os tumores de Ewing extraósseos. Esse relato apresenta um caso de paciente sexo masculino, 6 anos, com história de sensação de corpo estranho em garganta há 15 dias e estridor progressivo, pior a noite, evoluindo nos últimos dias com taquidispnéia, em que foi observado massa à oroscopia, que posteriormente foi diagnosticada como Sarcoma de Ewing extraósseo.

PALAVRAS-CHAVE

Sarcoma de Ewing; Sarcoma; Neoplasias Laringeas.

ABSTRACT

Ewing's sarcoma is a tumor of small circular cells of neuroectodermal origin, which commonly affects bones. It mainly affects limbs or paravertebral structures. Its extraosseous form is rare, with the head and neck region accounting for approximately 8.5 to 12% of all extraosseous Ewing tumors. This report presents a case of a 6-year-old male patient, with a 15-day history of foreign body sensation in the throat and progressive stridor, worse at night, evolving in recent days with tachydyspnea, in which a mass was observed on oroscopy, which subsequently was diagnosed as extraosseous Ewing Sarcoma.

KEYWORDS

Sarcoma, Ewing; Sarcoma; Laryngeal Diseases.

INTRODUÇÃO

O sarcoma de Ewing é um tumor de pequenas células circulares de origem neuroectodérmica, que atinge comumente ossos.¹ Acomete principalmente membros ou estruturas paravertebrais. Sua forma extraóssea é de apresentação rara, sendo a região da cabeça e pescoço cerca de 8,5 a 12% de todos os tumores de Ewing extraósseos.² Incide principalmente em pessoas de etnia branca, sexo masculino, idade abaixo de 15 anos.^{1,2}

O sarcoma de Ewing é uma forma de sarcoma com altas taxas de metástase, e é classificado como o segundo tumor ósseo maligno primário de maior prevalência, ficando atrás apenas do osteossarcoma.^{3,4}

Os fatores mais significantes para determinar melhor prognóstico para paciente são a presença ou não de metástase, idade e local acometido.² O tratamento do sarcoma de Ewing extraósseo geralmente consiste em ressecções locais, quimioterapia e radioterapia.² Porém, ainda não foi instituído um protocolo definido e a maioria dos tratamentos se baseia na forma esquelética.⁵

Até 2019 haviam 7 casos relatados na literatura de Sarcoma de Ewing na laringe sendo cinco no sexo masculino e dois no sexo feminino.² Destes, cinco adultos e duas crianças (uma de 1 dia de vida e outra de 9 meses). Quatro casos foram apresentados com

rouquidão, um com desconforto respiratório agudo, um com estridor e outro não relatado a forma como foi apresentado. Para tratamento, dois realizaram laringectomia total, um com quimioterapia e laringectomia, um com ressecção microscópica e quimioterapia, três com quimioterapia e radioterapia.

Diante disso, podemos com esse estudo proporcionar maior conhecimento acerca do tema, para auxiliar no tratamento e diagnóstico precoce. O presente estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética médica com o parecer número 5.667.830.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 6 anos, etnia branca, sem comorbidades prévias, com história de sensação de corpo estranho em garganta há 15 dias e estridor progressivo, pior a noite, evoluindo nos últimos dias com taquidispneia. Em serviço anterior, foi diagnosticado com amigdalite bacteriana e tratado com amoxicilina com clavulanato. Após 7 dias de antibioticoterapia, manteve desconforto respiratório e buscou outro serviço, onde foi realizada oroscopia e visualizada massa volumosa posterior à amígdala esquerda, ultrapassando linha média, comprimindo úvula, quase tocando a amígdala contralateral. Devido ao achado, foi encaminhado para internação em hospital terciário para investigação.

Após admissão, foi realizada tomografia computadorizada de pescoço, sendo possível observar conteúdo amorfo com densidade intermediária na orofaringe e hipofaringe, relacionado com a epiglote, com extensão aos recessos piriformes, medindo 2,8 x 2,7 x 2,1 cm.

Realizado broncoscopia, sendo possível visualizar lesão de formato oval na hipofaringe, recoberta por mucosa parcialmente ulcerada, que comprime supraglote, impedindo a progressão do aparelho de 3,2 mm.

Solicitada nova TC com contraste, que evidenciou lesão expansiva heterogênea centrada em hipofaringe e orofaringe, com contornos lobulados e aspecto predominantemente cístico, que insinuava ao interior da coluna aérea, obliterando-a. Anteriormente, mantendo contato com epiglote e base de língua, obliterando seios piriformes e a valécula. Posteriormente, com insinuação para musculatura pré-vertebral, sem extensão para dangerous space. Lateralmente, apresentava contato com bifurcação da artéria carótida comum esquerda e tangenciava carótida comum contralateral. Superiormente, alcançava o plano da orofaringe. Inferiormente, o plano abaixo do osso hioide.

No mesmo dia, foi realizado traqueostomia para manutenção de via aérea.

Após a nova tomografia, foi indicado laringoscopia direta. Porém, enquanto paciente aguardava o exame, apresentou quadro de tosse, expeliu fragmento irregular de tecido castanho-vinhoso (Figura 3, Figura 4), de consistência elástica, medindo 2,8 x 2,7 x 2,1 cm. Estudo anatomopatológico evidenciou neoplasia de células redondas com extensa necrose.

Feito a laringoscopia direta para coleta de novo material, em que foi visualizado lesão vegetante de aspecto cístico ocupando hemilaringe à esquerda (Figura 5), medialmente ultrapassa a linha média, ocluindo toda a luz glótica (Figura 6). Anteriormente não infiltra epiglote, posteriormente estende-se à parede posterior da laringe, lateralmente estende-se para parede lateral e medialmente limita-se à prega ariepiglótica. Superiormente estende-se à orofaringe esquerda, limitando-se ao pilar posterior.

Resultado anatomopatológico e imuno-histoquímica, evidenciando sarcoma de células pequenas e redondas de alto grau – sarcoma de Ewing extraesquelético. A imuno-histoquímica se apresentou positiva para CD99, FLI1, Ciclina D1 e SATB2.



Figura 1: Tomografia computadorizada sem contraste, evidenciando massa laríngea.



Figura 2: Tomografia computadorizada sem contraste, evidenciando massa laríngea.



Figura 3: Massa expelida após tosse



Figura 4: Massa expelida após tosse



Figura 5: lesão visualizada na laringoscopia direta, ocluindo toda a luz glótica



Figura 6: lesão visualizada na laringoscopia direta, sendo possível visualizar a úvula em quadrante superior

Após o diagnóstico, paciente foi encaminhado ao setor de oncologia. Foi realizada investigação de metástase à distância com tomografia abdominal, torácica e de membros inferiores, além de biópsia de medula óssea, sem evidência de metástase. Iniciado quimioterapia programada para 36 semanas, dividido em 2 ciclos. Inicialmente realizado indução, com sessões quinzenais a cada 3 meses, e manutenção com uma sessão a cada 21 dias, intercalando Ifofosfamida+Etoposídeo, e Ciclofosfamida+Doxorrubicina+Vincristina.

Nova tomografia após 3 meses de tratamento, evidenciou redução da lesão, medindo 2,0 x 1,5 x 1,0 cm (TC inicial com 5,2 x 3,1 x 2,0 cm - CC x LL x AP).

Após 5 meses de quimioterapia, foi realizado exérese cirúrgica da lesão residual, cujo anatomopatológico apresentou neoplasia de células pequenas e redondas, com margens livres.

Um mês após a cirurgia foi realizada decanulação. Paciente realizou nova nasofibrolaringoscopia, sem evidência de lesão residual. Atualmente, paciente está em bom estado geral, alimentando-se por via oral, com bom padrão vocal, mantendo acompanhamento trimestralmente com setor de oncologia e semestralmente com o setor de otorrinolaringologia.

DISCUSSÃO

O sarcoma de pequenas células redondas apresenta subtipos como sarcoma de Ewing, rabidomiosarcoma alveolar, tumor desmoplástico de células redondas, condrosarcoma mesequimal, sarcoma sinovial pouco diferenciado⁶.

O diagnóstico clínico desses sarcomas de pequenas células redondas, quando localizados em hipofaringe, é extremamente difícil devido ao curso clínico inespecífico.

Podem iniciar com odinofagia, disфония, globus faríngeo, evoluindo posteriormente para sintomas mais expressivos como desconforto respiratório.⁷ O paciente do caso esteve por tempo indeterminado, até manifestar quadro inicial de odinofagia e dispneia. Neste caso, foi realizado exame complementar devido a evolução atípica após tratamento do quadro infeccioso.

A partir disso, além da história médica e do exame físico, exames complementares como nasofibrolaringoscopia e tomografia computadorizada são necessários para fazer um diagnóstico imediato de tumores hipofaríngeos.⁷

À laringoscopia, em nosso paciente, foi visualizada lesão de aspecto liso e arredondado, com limites bem definidos, que apesar da peça necrótica expelida, aparentava características de doença benigna.

Os sarcomas de pequenas células redondas são frequentemente associados à translocações cromossômicas, como malignidades hematológicas, e geralmente são mais sensíveis à quimioterapia do que outros subtipos de sarcomas. Eles apresentam alto risco de mortalidade. A quimioterapia (além da cirurgia e muitas vezes radioterapia) proporciona uma boa taxa de cura, embora o tratamento seja geralmente longo e intensivo.⁶ Para o paciente relatado, foi optado quimioterapia para redução das dimensões tumorais, seguido de ressecção cirúrgica.

Os sarcomas extraósseos, como o de Ewing, são raros em crianças. Devido à sintomatologia pobre inicialmente, ao se observar sinais de acometimento laríngeo, como dispneia, odinofagia e estridor, deve-se aventar não apenas condições benignas, como corpo estranho, mas também patologias malignas como o sarcoma de Ewing. Exames complementares como nasofibrolaringoscopia são úteis para definir e direcionar o diagnóstico.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dragalzew DCC, Silva EMR, Araujo IV, Oliveira LF, Barbosa MM, Cardoso HC. Sarcoma de Ewing extra ósseo: relato de caso. III CIPEEX - Ciência para a redução das desigualdades. v(2); 2018.
2. Maroun CA, Khalifeh I, Tfayli A, Moukarbel RV. Primary Ewing sarcoma of the larynx with distant metastasis: a case report and review of the literature. *Curr Oncol. Aug; 26(4): e574-e577; 201*
3. Durer S, Gasalberti DP, Shaikh H. Ewing Sarcoma. [Updated 2024 Jan 8]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan.
4. Muralidhar D, Vasugi GA, Sundaram S. Incidence and Demographic Profile of Ewings Sarcoma: Experience From a Tertiary Care Hospital. *Cureus. 2021 Sep 28;13(9):e18339. doi: 10.7759/cureus.18339. PMID: 34722090; PMCID: PMC8551935.*
5. Qureshi SS, Laskar S, Kembhavi S, et al. Sarcoma de Ewing extraesquelético em crianças e adolescentes: im-
6. Lessnick SL, Tos APD, Sorensen PHB, Dileo P, Baker LH, Ferrari S, et al. Small round cell sarcomas. *Semin Oncol. Aug;36(4):338-46; 2009.*
7. Gameau JC, Bakst RL, Miles BA. Hypopharyngeal cancer: a state of the art review. *Oral Oncol. 86:244-250; 2018.*