

Tumor de Ewing do Omoplata Esquerdo

254º Reunião Anátomo - Clínica

Resumo do caso clínico

Relator: *Antonio de Pádua Bertelli.*

F. G. G., de 19 anos, do sexo masculino, branco, brasileiro, solteiro, radiotécnico. Admitido no Instituto (Reg. 61-2734), em 11-10-61, dizendo que 1 ano antes notou, ao levantar o braço esquerdo, um nódulo duro, doloroso ao nível da inserção do músculo grande peitoral, nódulo que aumentou de tamanho até atingir 8 cms. de diâmetro, apresentando-se limitação de movimentos da articulação escápulo-umeral do mesmo lado. Emagrecimento ligeiro. Foi biopsiado verificando-se ser portador de tumor de Ewing. Foi submetido a tratamento Roentgenterápico recebendo cerca de 4.000 r. e a quimioterapia pela ciclofosfamida-1 gr. acompanhada de corticóides. Observou-se sensível melhora do quadro clínico.

Antecedentes familiares e pessoais: sem valor semiológico.

Exame físico geral: Paciente em bom estado geral.

Mucosas coradas; peso: 63 quilos, altura: 1,65 m. temperatura: 36,5º C.

Pressão arterial: 160x100 mm/Hg, pulso 100 bat./min., ritmado, cheio.

Frequência respiratória: 24 resp./min.

Sistema ganglionar: um gânglio axilar esquerdo, de 2,5x1cm. nas suas maiores dimensões, duro, indolor e móvel.

Aparelhos cardiovascular e respiratório, normais.

Abdômen: nada digno de nota.

Membros: ligeiro aumento de volume da região escapular e deltóidea esquerdas, tendo a presença de sinais de radiodermite e de uma cicatriz cirúrgica. Não há li-

mitação dos movimentos da articulação escápulo-umeral correspondente (Fig. 1).

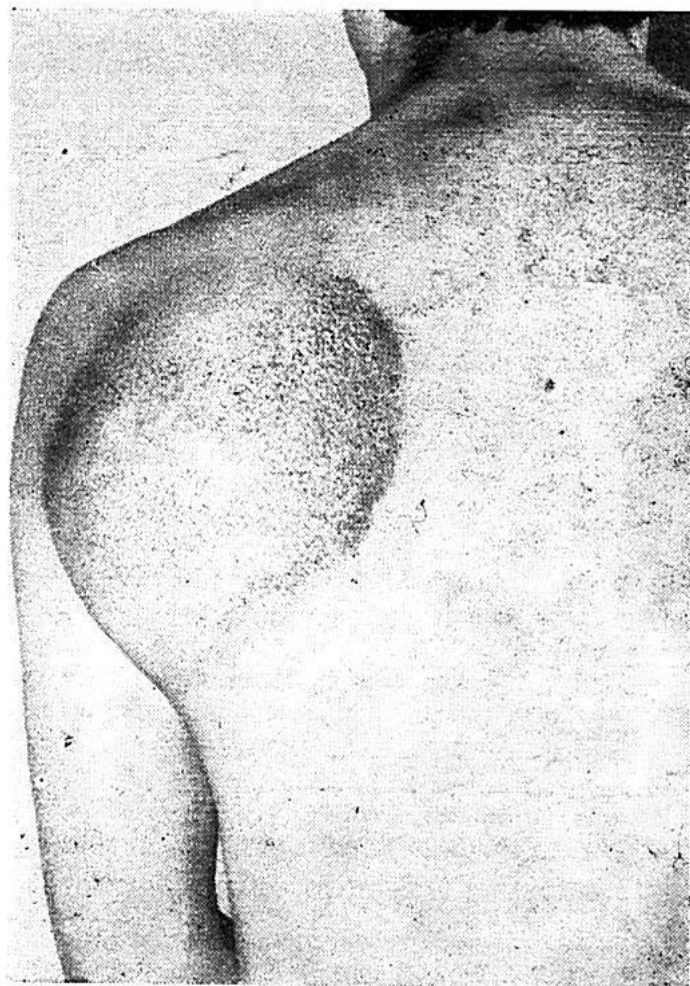


FIG. 1 — Tumor na região escapular esquerda.

Exames complementares

1 — Radiografia do tórax: normal. 2 — Radiografia do omoplata esquerdo: destruições osteolíticas dos 2/3 inferiores do omoplata esquerdo com invasão das partes moles pelo tumor. 3 — Exame hematólogo: normal. 4 — Dosagem das proteínas totais e frações: hiposserinemia ligeira. 5 — Dosagem de fósforo, cálcio e fosfatase alcalina no sangue: normais. 6 — Análise da uréia: normal. 7 — Revisão da lâmina: processo inflamatório crônico.

Evolução: O paciente foi submetido a escapulectomia esquerda no dia 5-12-61,

que decorreu sem anormalidades (Fig. 2). O laudo histopatológico da peça confirmou o diagnóstico de Tumor de Ewing, não apresentando gânglios axilares metastáticos. No pós-operatório imediato teve temperatura que variou de 37,3 a 39° C, cedendo a seguir.

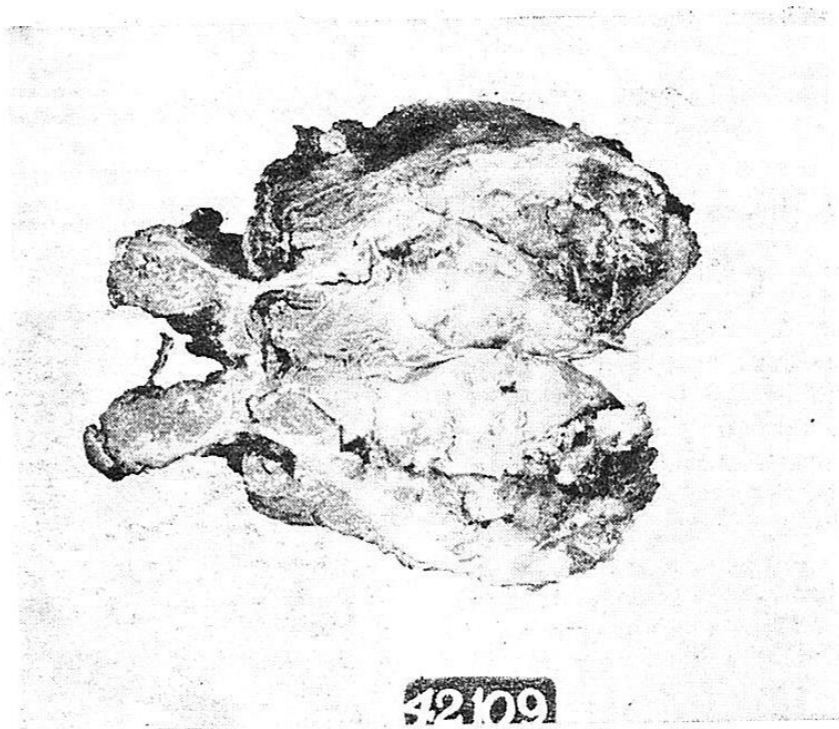


FIG. 2 — Peça cirúrgica do tumor de Ewing da região escapular esquerda (corte).

No 11.º dia pós-operatório queixou-se de hipoestesia no terço superior das coxas. O exame neurológico revelou: distúrbio neurovegetativo, intensa hiperidrose, resfriamento das extremidades, hipoestesia no território do femorocutâneo esquerdo e anestesia no território oposto. Apresentou ainda dor na parede torácica, na região lombossacra e membro inferior direito; dormência na face e nos membros inferiores. Novo exame neurológico revelou: ciática radicular direita, Lassegue à direita, reflexo patelar direito fraco e aquiliano asólide, sem alterações da sensibilidade. Conclusão: lesão radicular de L5 a S1. Os exames radiológicos das regiões lombossacra foram normais. Recebeu duas séries de roentgenterapia estática profunda: 2.400 r em 1 campo-leito operatório (16-1-62 a 1-2-62) e 2.600 r em 1 campo lombossacra (21-2-62 a 9-3-62); administrada ciclofosfamida na dose total de 1.200 mg e corticóides (420 mg).

O paciente passou a ter febre que variava de 39,5° a 37° C, com vômitos, vindo a falecer no dia 13-3-62.

Diagnósticos do relator

- 1 — Anatômicos: Tumor de Ewing no omoplata esquerdo.
Infiltração tumoral do canal medular.
- 2 — Funcionais: Hipertensão cefalorraquídea.

- 3 — Causa mortis: insuficiência respiratória central por depressão bulbar.

Comentários clínicos

Comentador: *Fernando C. Gentil*

Os meus comentários serão feitos de referência à neoplasia propriamente dita — tumor de Ewing — e ao caso clínico em discussão.

O sarcoma de Ewing foi descrito, como o próprio nome indica, pelo pai da patologia oncológica nos Estados Unidos, o prof. James Ewing, Chefe do Departamento de Anatomia Patológica do Memorial Hospital.

Ele isolou entre os reticulossarcomas ósseos o tumor de Ewing com um quadro microscópico característico, bem como correlacionou esse quadro histopatológico com o aspecto radiológico e a evolução clínica desses tumores, fatos esses ocorridos em 1921.

Este sarcoma é um dos mais frequentes nos ossos, sendo secundado pelo sarco-

ma osteogênico. Sedia-se principalmente nas diáfises dos ossos longos ocorrendo também nos ossos chatos, como no caso clínico em discussão. Sua maior incidência com relação à idade se verifica entre 10 e 15 anos, observando-se predominância no sexo masculino (2:1).

Apresenta alguns caracteres bastante *sui-generis*, principalmente no que diz respeito às manifestações iniciais. Em cerca de 40 a 50% dos casos, as primeiras manifestações clínicas são de tipo inflamatório, razão pela qual freqüentemente o diagnóstico deixa de ser feito, pois o médico é levado a fazer diagnóstico de osteomielite ou outro processo inflamatório inespecífico. Só tardiamente é feito o diagnóstico correto.

Essas manifestações inflamatórias se traduzem por febre, freqüentemente rubor local e leucocitose; daí a dificuldade do diagnóstico diferencial.

O tratamento do tumor de Ewing, aceito por tôdas as escolas, é o radioterápico. Entretanto, na série de 116 casos, do Memorial Hospital, não houve um único caso de cura com 5 anos de sobrevida, quando essa terapêutica foi usada isoladamente.

A sobrevida de 5 anos é pequena, em torno de 7 a 8%, e em todos eles houve associação de radioterapia com cirurgia.

O que realmente permite o diagnóstico dos sarcomas ósseos é a tríade caracterizada por: dor, impotência funcional e a comprovação histopatológica.

No caso presente, apesar de todos os tratamentos instituídos, a doença seguiu o curso natural; o paciente, aproximadamente em torno de 1 ano, a contar do início dos sintomas, veio a falecer.

Logo após a cirurgia, 15 dias após, apresentou sintomatologia dolorosa e nervosa, constatando-se sofrimento radicular ao nível de L5 e S1 (infiltração metastática do canal medular ou das vértebras). Seguiram-se perturbações esfinterianas e com a queda do estado geral veio o doente a falecer.

As sedes principais das metástases desses tumores são: ossos (coluna vertebral preferencialmente) e pulmões.

A revisão da lâmina da biopsia feita, revelou apenas um processo inflamatório crônico, o que está de acordo em que as manifestações inflamatórias são de alto grau

de intensidade neste tipo de neoplasia. A comprovação histopatológica foi feita com o exame da peça cirúrgica, uma vez que radiologicamente a imagem era típica de sarcoma de Ewing. Não há alterações químicas do sangue nesses tumores (fosfatas, cálcio, fósforo, etc.).

A infiltração medular deve ter sido mais extensa, e não apenas no setor L5 e S1; a hipótese de metástases ósseas vertebrais deve figurar, apesar dos exames radiológicos não as demonstrarem. Sabe-se que o diagnóstico radiológico destas metástases muitas vezes só é possível quando a evolução do caso é bem avançada, não sendo tais lesões visíveis nos casos iniciais.

Entre os diagnósticos funcionais acrescentaríamos: alterações neurológicas dos membros inferiores e perturbações esfinterianas por sofrimento radicular.

Discussão clínica

M. O. Roxo Nobre: Hoje estou cada vez mais convencido de que não se pode falar em terapêutica de câncer em termos de antagonismo entre radioterapia e cirurgia. Há circunstâncias, entretanto, em que é difícil saber-se se se deve indicar a cirurgia, principalmente quando ela é muito mutilante e agressiva.

No caso dos tumores de Ewing raramente os radioterapeutas os recebem precocemente, daí os maus resultados e o não encaminhamento à cirurgia.

O tumor de Ewing, que é um reticulosarcoma, revela curabilidade extremamente baixa. Quando ele é localizado num osso longo, é muito radiosensível e radio-recuperável. O tumor pode ser destruído e a recuperação local se faz perfeitamente. Vemos pacientes que falecem em consequência de metástases pulmonares, sem recidiva local. Em vista desses fatos, justifica-se muito bem a conduta radioterápica exclusiva, pois, como tumores da linhagem reticular, são radiosensíveis. Infelizmente esses tumores disseminam muito precoce e extensamente.

Eley Parisi: Faltam-nos mais elementos para fazer uma apreciação das ocorrências clínicas finais. Entretanto, tudo sugere ter havido um processo infeccioso grave, muito mais grave do que ocorre nas infecções urinárias, em que a evolução é demorada e não fulminante. Devemos pensar numa infecção meningea, não nos esque-

cendo, porém, de uma infecção por móru-la, o que explicaria o quadro de vômitos, febre e morte rápida.

Fernando Gentil: A conduta terapêutica no Instituto Central é mista: perfusão quimioterápica associada à telecobaltoterapia (2 séries de cada) e eventualmente cirurgia conservadora ou radical, dependendo de cada caso, individualmente. O quimioterápico que tem dado resultados mais satisfatórios, apesar de pouco palpáveis, é a ciclofosfamida.

José Ramos Jr.: No caso presente falta dar uma explicação para a hipertensão arterial apresentada (16x10 mm/hg). Poderia ser a expressão clínica de uma nefropatia crônica, que concorreria também para o quadro febril apresentado. De forma que o quadro de infecção urinária deve ser diagnosticado como uma pielonefrite aguda *ab-initio* ou uma pielonefrite aguda no curso de uma pielonefrite crônica (a pielonefrite *ab-initio* não provoca hipertensão).

No que respeita à parte neurológica, o paciente apresentou infiltração da medula em toda a sua extensão. Não achamos que tenha havido uma hipertensão liquórica, porque o paciente não apresentou cefaléia; houve mesmo uma infiltração tumoral da parte medular, e não propriamente aumento da quantidade liquórica. Como explicar os formigamentos? Todo o paciente em situação má do ponto de vista metabólico, e principalmente febril, no qual exista um balanço negativo das vitaminas, especialmente dos grupos B e C, tem uma hipovitaminose. Sabemos que as vitaminas B1 e B12 atuam na parte nutritiva, trófica de todos os nervos; daí o formigamento, que é um sintoma sensorial.

Quanto à parte final da evolução clínica deste paciente, a hipótese é de uma infecção meníngea (encefalomeníngea ou meningoencefálica), do grupo da tórula ou de qualquer outra infecção, devida às condições propiciadas pela infiltração tumoral da medula.

Esta hipótese em competição ou associada à de pielonefrite aguda (ou ao surto agudo de uma pielonefrite crônica) pode explicar aquela hipertensão.

Achados necroscópicos

Necroscopista: *Jesus Carlos Machado*

Desejamos acrescentar alguns elementos sobre as diferenças microscópicas entre

o reticulossarcoma e o tumor de Ewing. Este autor denominou esta entidade para diferenciá-la bem do reticulossarcoma da medula óssea, do mieloma endotelial. Este tumor está mais ligado à célula endotelial medular do que propriamente à célula reticular da medula óssea. Esse conceito de Ewing é baseado numa série de critérios morfológicos e citológicos da própria evolução do sarcoma de Ewing, que é diferente da evolução do reticulossarcoma. Entretanto, outros autores, como Oberlinck, não crêem que o sarcoma de Ewing seja entidade diferente do reticulossarcoma.

Os caracteres que permitem essa diferenciação são: 1 — A célula do sarcoma de Ewing é 3 a 4 vezes maior do que o linfócito, com dois nucléolos bem evidentes e certa vacuolização do núcleo; as células desse tumor se dispõem em torno dos vasos (arranjo peritelial), em forma de pequenas placas. Há espaços vacuolares entre as células, formando, às vezes, rosetas, que podem ser motivo de confusão com metástases de neuroblastoma ósseo (diagnóstico diferencial que deve ser feito). 2 — Comportamento biológico: raramente nesse tumor há distribuição sistêmica de metástases. Há predileção pela coluna lombar e pulmão, enquanto que no reticulossarcoma ósseo eles têm distribuição mais sistêmica e de localização diferente.

Causa-mortis: colapso tóxico-infeccioso.

Diagnóstico da moléstia principal: Sarcoma de Ewing do omoplata esquerdo.

Diagnósticos anatômicos: Sarcoma de Ewing do omoplata esquerdo.

Metástases de sarcoma de Ewing em ambos os pulmões, 7.^a, 8.^a e 9.^a vértebras dorsais, 4.^a e 5.^a vértebras lombares e 4.^a vértebra sacra, 7.^a, 8.^a e 9.^a costelas direitas, ossos parietais direito e esquerdo, osso occipital e lóbulo cerebral occipital esquerdo. (Fig. 3 e 4)

- Enfizema pulmonar
- Amigdalite purulenta
- Hipertrofia do miocárdio
- Trombose auricular esquerda
- Cistite hipertrófica
- Litíase vesical
- Hepatite crônica
- Esteatose hepática.

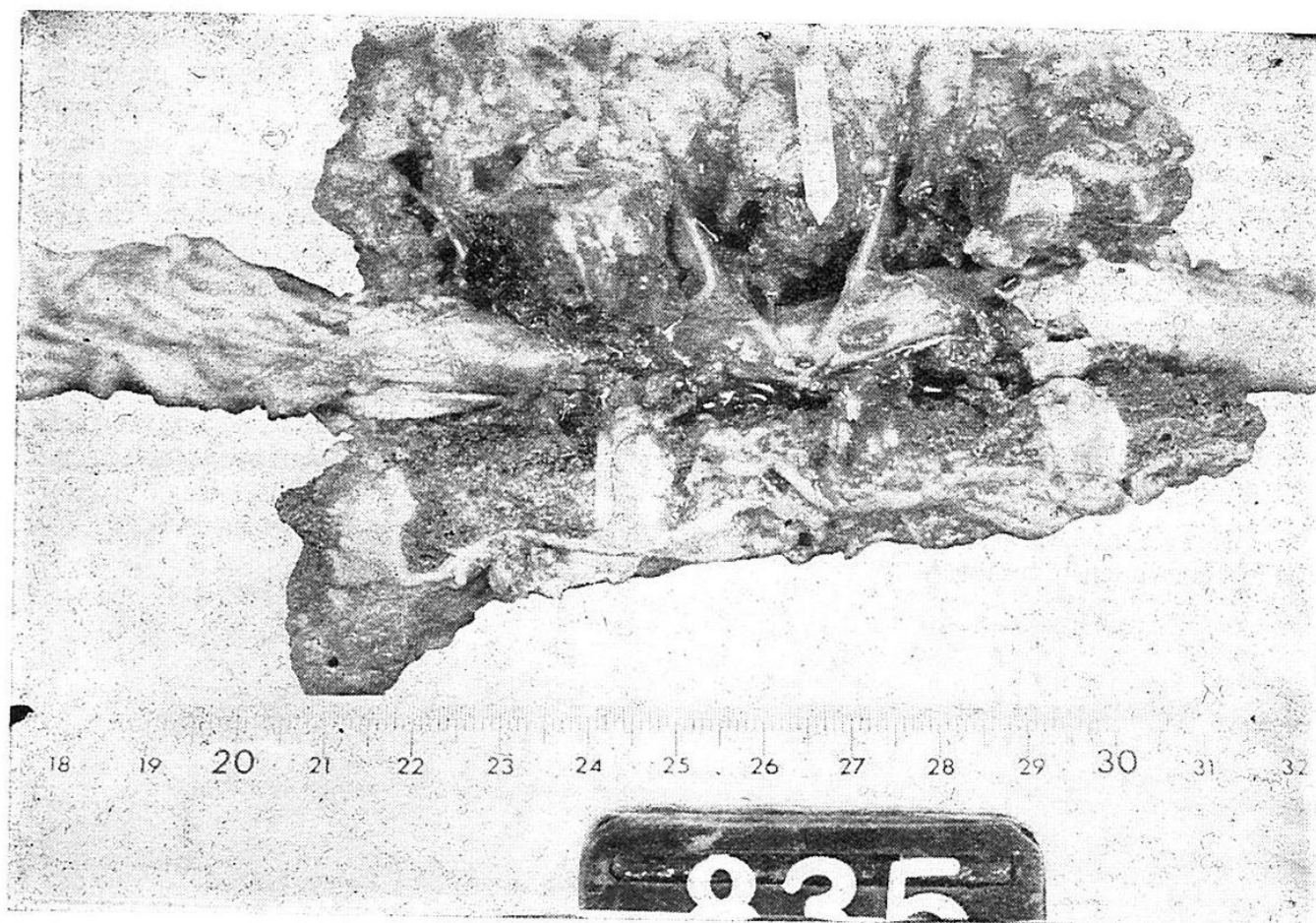


FIG. 3 — Metástases de sarcoma de Ewing nos pulmões e coluna vertebral



FIG. 4 — Metástases de Sarcoma de Ewing no cérebro e coluna vertebral.

Discussão anátomo-clínica

M. O. Roro Nobre: As metástases ósseas da coluna comprometiam a medula, ou eram metástases independentes?

Jesus Carlos Machado: Inicialmente o tumor compromete a medula óssea da vértebra ou da coluna, e depois êle destrói o osso e penetra no canal da medula nervosa, onde compromete os nervos radiculares. É o que aconteceu no presente caso.

Eloy Parisi: Havia processo infeccioso na meninge?

Jesus Carlos Machado: Não, apenas o comprometimento tumoral.

José Ramos Jr.: O processo de cistite em si não produz a morte de um paciente. Mas associada ao processo inflamatório crônico que êste doente apresentava em razão de seu tumor de Ewing, fêz com que êle entrasse numa insuficiência circulatória periférica, do tipo chamado histamínico ou protoplasmático. Há um choque circulatório periférico infeccioso grave, irreversível, porque há lesão funcional dos endotélios. O paciente entra em choque porque há uma *inspissatio sanguinis* irreversível. O choque infeccioso é sempre mais grave do que o choque hemodinâmico puro ou peptônico por causa da permeabilidade total dos endotélios dos capilares.