

# SARCOMA DE EWING EPIDURAL LOMBAR PRIMÁRIO

## Relato de caso

*Paulo Abdo do Seixo Kadri<sup>1</sup>, Paulo Mácio Porto de Mello<sup>1</sup>,  
Jean Gonçalves de Olivera<sup>1</sup>, Fernando Menezes Braga<sup>2</sup>*

**RESUMO** - Relatamos o caso de uma jovem de 15 anos, com quadro de paraparesia de início agudo, secundário a processo expansivo epidural na coluna lombar, cujo diagnóstico histopatológico foi consistente com sarcoma de Ewing, sem envolvimento ósseo. Revisando a literatura encontramos apenas outros 17 casos de sarcoma de Ewing extra-esquelético de localização primária no espaço epidural raqueano.

**PALAVRAS-CHAVE:** Ewing, sarcoma, raqueano, primário, epidural.

### **Primary lumbar epidural Ewing's sarcoma: case report**

**ABSTRACT** – We report a case of a 15-years old female with an acute paraparesis secondary of an epidural mass and histopathological diagnosis was consistent with an Ewing's sarcoma without bone compromise. An exhaustive literature review showed only 17 cases of primary lumbar epidural extraosseus Ewing's sarcoma.

**KEY WORDS:** Ewing, sarcoma, spinal, primary, epidural.

Pela primeira vez descrito em 1921 por James Ewing<sup>1</sup>, o sarcoma de Ewing representa 6% dos tumores ósseos malignos<sup>2,3</sup>, sendo a neoplasia óssea maligna mais frequente na primeira década de vida e a segunda mais frequente na segunda década, atrás somente do osteosarcoma<sup>4</sup>. Comumente localizado em ossos longos e na pelve<sup>2,5</sup>, raramente origina-se em tecidos não-ósseos<sup>2,3</sup> e excepcionalmente no espaço epidural raqueano<sup>6,7</sup>, tendo sido relatados apenas 17 casos na literatura, com localização intrarraqueana epidural<sup>6-19</sup>. Descrevemos um caso de processo expansivo epidural lombar, cuja histologia foi consistente com sarcoma de Ewing.

### **CASO**

Uma paciente, branca, de 15 anos, foi admitida no serviço de urgência do Hospital São Paulo (UNIFESP-EPM), queixando-se de dor lombar há 4 dias, com parestesia e diminuição de força muscular nos membros inferiores, associadas a retenção urinária. Não relatava antecedentes mórbidos significativos. O exame físico geral não evidenciou anormalidades. Ao exame neurológico, apresentava paraparesia crural mais acentuada à esquerda, diminuição da sensibilidade superficial com nível em T10, refle-

xos profundos vivos nos membros inferiores, reflexo cutâneo plantar em extensão bilateralmente, com tônus anal preservado. As radiografias simples da coluna torácica e lombar não evidenciaram alterações. A ressonância magnética evidenciava um processo expansivo epidural ao nível de L2-L3, com isosinal em T1, hipersinal em T2 e discreto realce à utilização de contraste (Fig 1).

A paciente foi submetida a laminectomia de urgência ao nível de L1-L3, onde foi evidenciado processo expansivo envolvendo o saco dural, predominantemente posterior, bem delimitado, de coloração branco-acinzentada e consistência amolecida. Foi realizada ressecção subtotal da lesão. A lesão remanescente localizava-se na região anterior do canal. A paciente evoluiu com melhora do déficit de força muscular, do déficit sensitivo e normalização da função esfinteriana.

O estudo anátomo-patológico evidenciou neoplasia maligna de pequenas células, com núcleos arredondados, hipercromáticos, de nucléolos inconspícuos e citoplasma eosinofílico escasso. O estudo imuno-histoquímico revelou imunopositividade para CD99. O diagnóstico anátomo-patológico foi consistente com sarcoma de Ewing (Fig 2). Estudos complementares não evidenciaram presença de lesões ósseas ou em outros órgãos. A ressonância magnética pós-operatória evidenciou presença de massa residual epidural anterior.

Disciplina de Neurocirurgia da Escola Paulista de Medicina / Universidade Federal de São Paulo (EPM/ UNIFESP), São Paulo SP, Brasil: <sup>1</sup>Residentes de Neurocirurgia; <sup>2</sup>Professor Titular da Disciplina de Neurocirurgia.

Recebido 19 Abril 2001, recebido na forma final 23 Agosto 2001. Aceito 11 Setembro 2001.

*Dr. Paulo Abdo do Seixo Kadri - Disciplina de Neurocirurgia - Hospital São Paulo - Rua Napoleão de Barros 715 / 6º andar - 04039-025 São Paulo SP - Brasil. E-mail: kadripas@hotmail.com*

A paciente realizou tratamento quimioterápico por 54 semanas (ifosfamida, veposide, vincristina, adriamicina e ciclofosfamida) e radioterápico (4500 cGy). Sete meses após a cirurgia, a paciente apresentava-se assintomática, sem evidências de comprometimento sistêmico e a ressonância magnética não mostrou tumor visível (Fig 3).

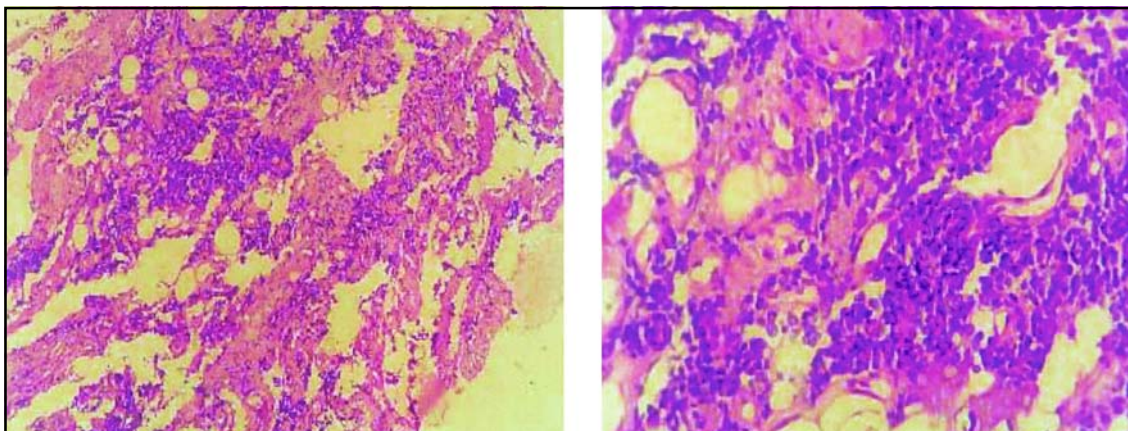
## DISCUSSÃO

James Ewing, em 1921, descreveu um tumor ósseo, mais tarde chamado de sarcoma de Ewing, classificando-o como endotelioma ósseo difuso<sup>1</sup>, por acreditar que o local de origem era o endotélio ósseo especializado. Trata-se de neoplasia de células

redondas de alta malignidade e, embora a histogênese tumoral permaneça motivo de controversia, provavelmente é derivado de células reticulares imaturas. Usualmente origina-se da medula óssea, em particular dos ossos longos (55-88%)<sup>2,3,20,21</sup>, correspondendo a cerca de 6% dos tumores ósseos malignos<sup>2,5</sup>. Macroscopicamente, em espécies não modificadas pela radioterapia, quimioterapia ou pela ocorrência de necrose e hemorragia, identifica-se uma massa amolecida, branco-acinzentada, brilhante, semelhante, por vezes, ao tecido cerebral<sup>20</sup>. Histologicamente, os núcleos são um pouco maiores que os dos linfócitos, com cromatina frouxa, nucléolos pe-



*Fig 1. RM de coluna lombo-sacra, corte sagital T1 antes e após injeção de gadolínio: presença de massa em topografia extradural à nível dos processos espinhosos de L1-3, deslocando o saco dural anteriormente, apresentando realce heterogêneo após a injeção de gadolínio.*



*Fig 2. Fotomicrografia de neoplasia maligna de pequenas células (HE - 100 e 400 X) caracterizada por células com núcleos arredondados, hiper cromáticos, de nucléolos inconspícuos, com citoplasma eosinofílico escasso.*

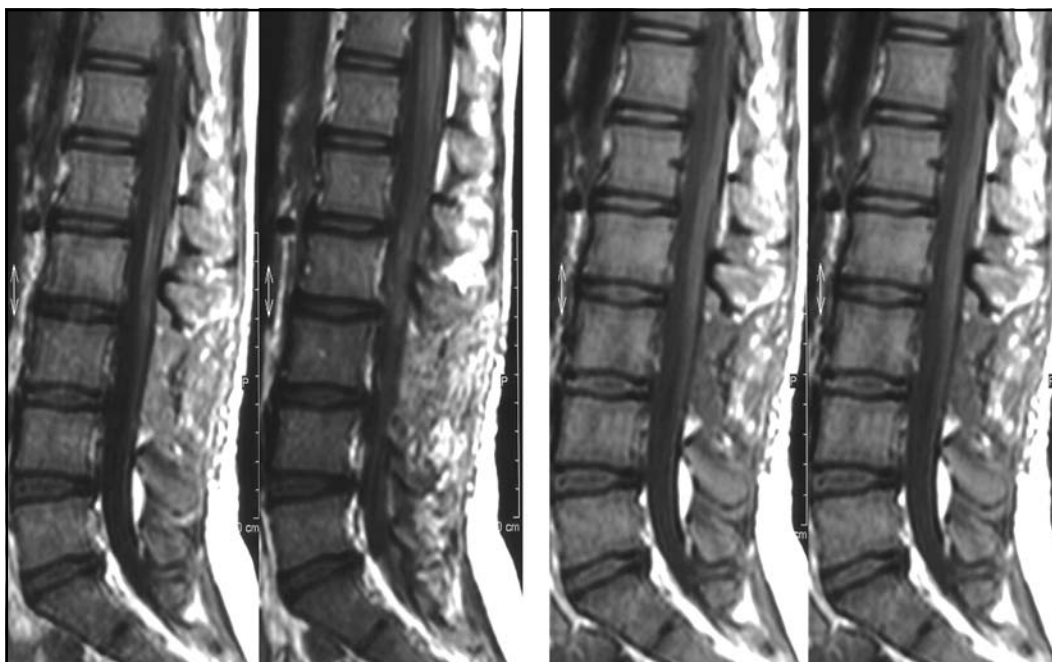


Fig 3. RM coluna lombo-sacra, corte sagital em T1, antes e após a injeção de gadolínio, evidenciando projeção de manipulação cirúrgica; saco dural bem posicionado, sem sinais evidentes de lesão intra e/ou extradural.

quenos, PAS positivas, um número variado de figuras de mitose e de agregados de glicogênio no seu citoplasma<sup>10,18,20</sup>, devendo ser diferenciado de outras neoplasias de células pequenas, especialmente linfomas, neuroblastomas, tumores neuroectodérmicos primitivos e osteosarcoma de células pequenas<sup>20</sup>. Cerca de 75% dos pacientes têm idade entre os 10 e 25 anos<sup>4,20</sup> e são duas vezes mais frequentes no sexo masculino. Trata-se da mais frequente neoplasia óssea na primeira década de vida, sendo a segunda mais freqüente na segunda década, cedendo lugar ao osteossarcoma<sup>4</sup>.

A primeira observação da existência de sarcoma de Ewing com localização extra-esquelética foi feita por Teffet, Vanter e Mitus<sup>7</sup>, em 1969, quando descreveram quatro casos, um deles localizado no espaço epidural. Em 1975, Angervall e Enzinger<sup>6</sup> descreveram 39 casos de neoplasias similares ao sarcoma de Ewing, sem localização em tecido ósseo, denominados de sarcoma de Ewing extra-esquelético. A estreita similaridade morfológica e ultraestrutural<sup>22</sup> e a mesma translocação envolvendo a banda q12 do cromossomo 22<sup>8</sup>, são encontradas no sarcoma de Ewing ósseo e extra-esquelético, sugerindo fortemente tratar-se da mesma neoplasia.

A incidência do sarcoma de Ewing extra-esquelético não é conhecida<sup>10</sup>. O sarcoma de Ewing ósseo incide em 1.7 a 2.1 por milhão<sup>4</sup>. São descritos casos de localização laríngea, no escalpo, nas fossas na-

ais, no pescoço, na parede torácica, no pulmão, paravertebrais, na pelve, no períneo, dedos e no espaço epidural<sup>10</sup>. Tal forma, extremamente rara, é igualmente maligna, com idade de incidência menor que 20 anos<sup>10</sup>.

Na literatura são relatados 17 casos de sarcoma de Ewing extra-esquelético com localização primária no espaço epidural raqueano<sup>6,7,9-19,23</sup>, com faixa etária variando dos 4 aos 47 anos, média de 17 anos. Acrescentando o caso por nós descrito, há uma incidência de 2:1 no sexo masculino, localizados na região lombar (52,9%), torácica (23,5%), transição toraco-lombar (5,8%), transição lombo-sacra (11,7%) e sacral (5,8%). Os sinais e sintomas apresentados são aqueles de compressão medular, da cauda equina ou de raízes nervosas<sup>24,25</sup>. Os 18 casos se manifestaram por dor lombar ou radicular (100%), déficit motor (85,7%), déficit sensitivo (58,3%) e disfunção esfinteriana (41%) (Tabela 1).

Hérnia de disco intervertebral é um diagnóstico diferencial em adultos. Em crianças e adolescentes deve ser sempre aventada a hipótese de tumor, quando existe dor lombar ou ciática<sup>14</sup>. Causas de compressão medulares em crianças são os tumores extra ou intradurais benignos (lipomas, angiomas, meningiomas, cistos neuroentéricos, neurofibromas e cistos dermóides), tumores malignos primários (leucemia e linfoma) ou metastáticos (sarcoma de Ewing ósseo, rabdomyosarcoma, condrossarcoma, neuro-

Tabela 1. Sumário dos 18 casos de sarcoma de Ewing epidural primário.

Autor	Idade Sexo	Sintomas antes da cirurgia				Local ressecção	Tratamento complementar	Evolução
		Dor	Motricidade	Sensibilidade	Esfíncter			
Teffet, 1969	6/F	L	Paresia MIE	NL	NL	L4 Parcial	RT(3600 cGy ) QT (most. Nitro ARA C)	Óbito 48m
Angervall, 1975	17 /M	Ciática	?	?	?	S1-2 ?	nenhum	Óbito 1m
Angervall, 1975	20/M	L	Paraparesia	Hipoestesia em MMII	?	T2-5 Parcial	RT (5100cGy) QT(most nitro,CYC)	Óbito 13m
Angervall, 1975	18/F	+	?	?	?	L5 ?	RT(4800 cGy) QT(most nitro)	Óbito 7m
Mahoney, 1978	23/M	MIE	Paraparesia Pé caído E	Hiperestesia S2 E	NL	L5-S Parcial	RT QT (VCR,ADR,CYC,AMD)	Óbito 12m
Scheithauer, 1978	18/M	L/MIE	NL	Hipo/Parestesia MMII	NL	L1 Completa	RT(4500cGy) QT(VCR,AMD,ARA-C)	SED 16m
Fink, 1979	19/M	L/MID	Paresia MID	Parestesia MID	NL	L2-3 ?	RT( 4500cGY) QT( ADR)	SED 6m
Simonati, 1981	12/M	L	Paraparesia Pé caído E	Parestesia MMII Hiperestesia MIE	NL	L3 Parcial	RT(5600 cGy) QT(ITH,MTX,ADR,VCR,CCNU)	SED 15m
N'Gollet, 1982	29/M	Intercostal E	Paraparesia	Hiperestesia T2- 3	Disúria	T1-3 Completa	RT QT	SED 4m
N'Gollet, 1982	47/F	MIE	Síndrome Medular Incompleta			L4 Completa	RT(3500 cGy)	Óbito 4m
Kinsela, 1983	14/F	?	?	?	?	? ?	RT(5000 cGy) QT(VCR,ADR,CYC,dacarbazine)	SED 48m
Spaziante, 1983	10/M	MIE	Pé caído E	NL	NL	L4-S1 Parcial	RT(4500 cGy) QT(VCR,ADR,AMD,CYC)	Óbito 16m
Sharma, 1986	18/M	L/Abd	Paraparesia MMII	NL	Retenção urinária	T11 Parcial	RT (3500 cGy) QT(VCR,CYC)	Óbito 42m
Ruelle, 1987	17/M	L/MIE	Paresia MIE	NL	NL	L3 Parcial	RT(4500 cGy) QT (VCR,ADR)	Óbito 12m
Valtueña, 1987	4/M	?	?	Disbasia	?	L1 Completa	Nenhum	Óbito 5m
BemMeyer, 1989	17/F	?	Paraparesia	?	Incontinência urinária	T8-10 parcial	RT QT	SED 6m
Kasper, 1991	7/M	L	Paraparesia	NL	Retenção urinária Incontinência fecal	T12-L1 Parcial	QT(IFO,VCR,AMD,ADR)	SED 40m
Kadri, 2001	15/F	L	Paraparesia	Parestesia MMII	Retenção urinária	L2-L3 Parcial	RT(4500 cGy) QT (IFO,VCR,ADR,CYC)	SED 8m

M, masculino; F, feminino; L, lombar; MMII, membros inferiores; MID, membro inferior direito; MIE, membro inferior esquerdo; Abd, abdominal; RT, radioterapia; SED, sem evidência de doença; QT, quimioterapia; ADR, adriamicina; VCR, vincristina; AMD, dactinomicina; CYC, ciclofosfamida; ARA-C, citarabina; MTX, metotrexate.

blastoma) abscessos e hematopoiese extramedular, além de tumores malignos das vértebras, primários ou metastáticos<sup>24,25</sup>.

O diagnóstico diferencial deve ser baseado na história, exame físico, e exames de imagens<sup>10</sup>. A ressonância magnética é superior à tomografia com-

putadorizada e à mielografia<sup>10,26</sup>. Estes tumores geralmente apresentam uma diminuição de sinal em T1, aumento em T2 e captação mais ou menos homogênea de contraste<sup>26</sup>. A despeito do fato de não se ter critérios radiológicos que diferencie o sarcoma de Ewing epidural primário de outros tumores, a

ressonância magnética é particularmente útil na delimitação da localização e extensão da lesão.

O tratamento cirúrgico é útil para a descompressão medular e para o diagnóstico histopatológico<sup>18</sup> e deve ser realizado em um estágio precoce<sup>14</sup> pois, embora o prognóstico pareça ser grave<sup>18</sup>, é potencialmente controlável<sup>23</sup>, mas com alto índice de recorrência<sup>18,23</sup>. O tratamento combinado (quimioterapia e radioterapia) pode induzir a um longo tempo livre de tumor, com prognóstico semelhante ao dos sarcomas de Ewing ósseo<sup>11</sup>.

## REFERÊNCIAS

- Ewing J. Difuse endothelioma of the bone. Proc NY Pathol Soc 1921;21:17-22.
- Dahlin D, Uini KK. Bone tumors 4.Ed. Springfield: Charles C.Thomas 1986:322-336.
- Falk S, Alpert M. The clinical and roentgen aspects of Ewing's sarcoma. Am J Med Sci 1965;250:492-508.
- Young SC, Miller KW. Incidence of malignance tumors in US. Children Pediatric 1975;86:254-258.
- Larson SE, Corentzon R. The clinical evidence of malignant bone tumor in relation of age, sex and site: a study of osteogenic sarcoma, condrosarcoma and Ewing's sarcoma diagnosed in Sweden from 1958 to1988. J Bone Joint Surg 1974;56:534-540.
- Angervall L, Enzinger FM. Extrasqueletal neoplasm resembling Ewing's sarcoma. Cancer 1975;36:240-251.
- Teffet M, Vanter GF, Mitus A. Paravertebral round cell tumor in childrens. Radiology 1969;92:1501-1509.
- Becroft DMO, Pearson A, Shaw R L, Zwi L J. Chromosome translocation in extrasqueletal Ewing's sarcoma. Lancet 1984;2:400.
- Fink LH, Meriwether MW. Primary epidural Ewing's sarcoma presenting as a lumbar disc protusion: case report. J Neurosurg 1979;51:120-123.
- JLKaspers GJ, Kamphorst W, Graaff M, H Alphen AM, Veerman AJP. Primary spinal epidural extraosseous Ewing's sarcoma. Cancer 1991;68:648-654.
- Kinsella TJ. Extraskkeletal Ewing's sarcoma. J Clin Oncol 1983;1:489.
- Mahoney JP, Ballinger WE Jr, Alexander RW. So-called extraskkeletal Ewing's sarcoma: report of a case with an ultrastructural analysis. Am J Clin Pathol 1978;926-931.
- N'Golet A, Pasquier B, Pasquier D, Lachard A, Couderc P. Sarcomes d'Ewing extaesquelettiques epidureaux: deux observations anatomo-cliniques avec revue de la littérature. Semin Hôp Paris 1982;58:1820-1823.
- Ruelle A, Boccardo M. Primary extraeskeletal Ewing's sarcoma mimicking a disc protusion. Neurochirurgia 1987;30:125-126.
- Scheithauer BW, Egberg BW. Ewing's sarcoma of the spinal epidural space: report of two cases. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1978;41:1031-1035.
- Sharma BS, Khosla VK, Banerjee AK. Primary spinal epidural Ewing's sarcoma. Clin Neurol Neurosurg 1986;88:299-302.
- Simonati A, Vio M, Bricolo A, Rizzuto N. Lumbar epidural Ewing's sarcoma: light and eletromicroscopic investigation. J Neurol 1981;225:7-72.
- Spaziante R, Divitiis E, Giamundo A, Gambardella A, Di Prisco B. Ewing's sarcoma arising primarily in the spinal epidural space: fifth case report. Neurosurgery 1983;12:337-341.
- Valtueña MM, Garcia-Sagredo JM, Vila AM, Gimenez CL, Meix JMA. 18q- syndrome and extraeskeletal Ewing's sarcoma. J Med Genet 1987;24:426-428.
- Mirra JM, Picci P. Ewing's sarcoma. In bone tumors: clinical, radiologic, and pathologic correlations. New York: Lea&Febiger, 1989:1088-1117.
- Schajowicz F. Tumor and tumor-like lesions of the bone and joints. New York: Springer, 1981.
- Wigger HJ, Salazar GH, Blanc WA. Extraskkeletal Ewing's sarcoma: an ultrastructural study. Arch Pathol Lab Med 1977;101:446-449.
- BenMeyer P, Sagi A, Hertzanu Y, et al. Primary and secondary spinal epidural extraeskeletal Ewing's sarcoma. Spine 1991;16:224-227.
- Copeman MC. Presenting sintomas neoplastic spinal cord compression. J Surg Oncol 1987;37:24-25.
- DeSousa AL, Kalsbeck JE, Mealey J Jr, Campbell RLH. Intraspinal tumors in children: a review of 81 cases. J Neurosurg 1979;51:437-445.
- Dorf Müller G, Würtz FG, Umschaden HW, Kleinert R, Ambros PF. Intraspinal primitive neuroectodermal tumour: report of two cases and review of the literature. Acta Neurochir (Wien) 1999;141:1169-1175.
- Vacher H, Vacher-Lavenu MC, Sauvegrain J. Etude anatomo-radio-clinique des sarcomes d'Ewing du rachis lombar. J Radiol 1981;62:425-428.
- Falk S, Alpert M. Five years survival of patients with Ewing's sarcoma. Surg Gynecol Obstet 1967;124:319-324.