



RELATO DE CASO

Primary extraskeletal Ewing's sarcoma of the maxillary sinus[☆]



Sarcoma de Ewing extraesquelético primário em seio maxilar

Neslihan Yaprak^{ID a,*}, Havva Serap Toru^b, Irem Hicran Ozbudak^b e Alper Tunga Derin^a

^a Akdeniz University, School of Medicine, Department of Otorhinolaryngology, Antalya, Turquia

^b Akdeniz University, School of Medicine, Department of Pathology, Antalya, Turquia

Recebido em 13 de janeiro de 2016; aceito em 31 de março de 2016

Disponível na Internet em 29 de junho de 2017

Introdução

O sarcoma de Ewing foi identificado por James Ewing, em 1921, como um tumor endotelial perivascular.¹ Desde a década de 1980, acredita-se que esse tumor se origine de células mesenquimais, mieloides ou multipotentes primitivas.² Embora a maior parte se origine a partir dos ossos dos membros inferiores, também pode surgir em tecidos moles, tais como a região paravertebral. Esses pequenos tumores de células redondas foram denominados de sarcoma de Ewing (SE)/tumor neuroectodérmico primitivo periférico (PNET) e incluem SE de osso, SE extraesquelético, PNET e tumor de Askin.³

SE extraesquelético raramente ocorre na região da cabeça e do pescoço e responde por apenas 1 a 4% dos casos de SE. Geralmente afeta a mandíbula,⁴ mas há relatos na literatura de SE em seios maxilares.^{4,5} A distribuição entre os sexos é igual e quase metade dos pacientes tem entre 10 e 20 anos, enquanto 70% têm menos de 20.⁶ Os pacientes geralmente apresentam-se com edema indolor e sintomas como anemia, leucocitose, perda de peso, congestão nasal (com base na localização), perda de visão e dor de cabeça.⁴ Aqui, descrevemos uma paciente do sexo feminino de 11 anos, diagnosticada com SE no seio maxilar. As características do tumor e a abordagem clínica são revistos na literatura.

Relato de caso

Paciente do sexo feminino, 11 anos, apresentou-se à nossa clínica com queixa de edema na face direita. A história revelou que o edema havia surgido duas semanas antes e aumentara cada vez mais desde então. No exame físico, não houve outros resultados significativos, com exceção de uma lesão tumoral na face direita, imóvel, dura à palpação, que media 2 × 2 cm. Os exames laboratoriais não mostraram alterações. Imagem por ressonância magnética (MRI)

DOI se refere ao artigo:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2016.03.014>

[☆] Como citar este artigo: Yaprak N, Toru HS, Ozbudak IH, Derin AT. Primary extraskeletal Ewing's sarcoma of the maxillary sinus. Braz J Otorhinolaryngol. 2019;85:538–41.

* Autor para correspondência.

E-mail: neslihaniyaprak@yahoo.com (N. Yaprak).

A revisão por pares é da responsabilidade da Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial.

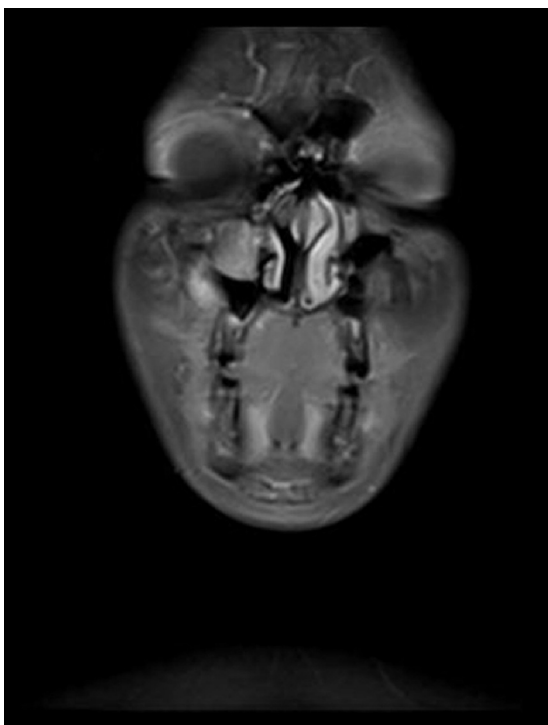


Figura 1 Ressonância magnética coronal dos seios maxilares revela uma massa no seio maxilar direito.

revelou uma lesão tumoral centralizada no seio maxilar direito, que se estendia até a parede anterior e os tecidos moles (figs. 1 e 2). Não foram identificadas metástases.

Devido à suspeita de malignidade, a paciente foi submetida a cirurgia aberta, com abordagem por meio de incisão sublabial, e as amostras da biópsia foram posteriormente submetidas a exame anatomopatológico.

No exame histopatológico, foi constatada presença de pequenas células redondas compactas e uniformes, com alta proporção nuclear/citoplasmática e cromatina finamente dispersa, sem nucléolo proeminente, e numerosas figuras mitóticas. Áreas de necrose estavam presentes. No exame imuno-histoquímico, as células tumorais foram fortemente positivas com CD99 e também com vimentina. Agrupamentos ocasionais apresentavam algumas células positivas para sinaptofisina e CD56. As células tumorais foram negativas com CD3, CD20, LCA, PanCK, miogenina, myoD1 e desmina. O índice proliferativo Ki-67 foi de 30 e 50% em algumas áreas. Posteriormente, SE foi considerado o diagnóstico mais provável. Assim, o material da paciente foi submetido a patologia molecular para avaliação do clássico rearranjo de EWSR1-FLI1. Os resultados da hibridização fluorescente *in situ* (FISH) para o rearranjo de EWSR1-FLI1 confirmaram o diagnóstico de SE/PNET (figs. 3 e 4).

A paciente foi tratada com quimioterapia, a partir do protocolo de oncologia pediátrica do grupo para sarcoma de Ewing, com VDC/IE (V, vincristina 1,5 mg/m²; D, doxorrubicina 75 mg/m²; C, ciclofosfamida 1,2 gr/m²; I, ifosfamida 1,8 gr/m²; E, etoposídeo 100 mg/m²). Foram administrados 17 ciclos ao longo de 48 semanas. Durante o seguimento, após quatro meses, detectou-se recorrência local. A paciente foi submetida a cirurgia aberta com o mesmo procedimento, com abordagem por meio de incisão sublabial. A ressecção foi estendida para alcançar com segurança as margens tumorais negativas. A radioterapia foi adicionada ao tratamento após a cirurgia. A investigação de metástases foi feita por tomografia, com emissão de pósitrons (PET), e ressonância magnética, a cada seis meses. Além disso, a paciente foi acompanhada por exame clínico de rotina a cada três meses. Não houve constatação de recidiva ou metástase no 13^o mês de seguimento (fig. 5).

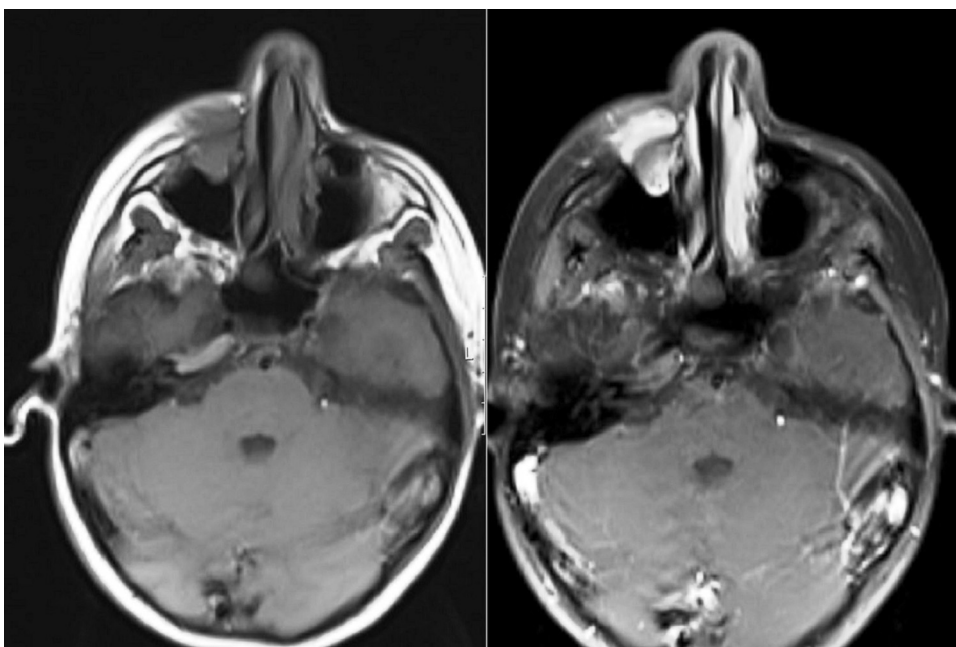


Figura 2 Ressonância magnética axial dos seios maxilares revela uma massa no seio maxilar direito.

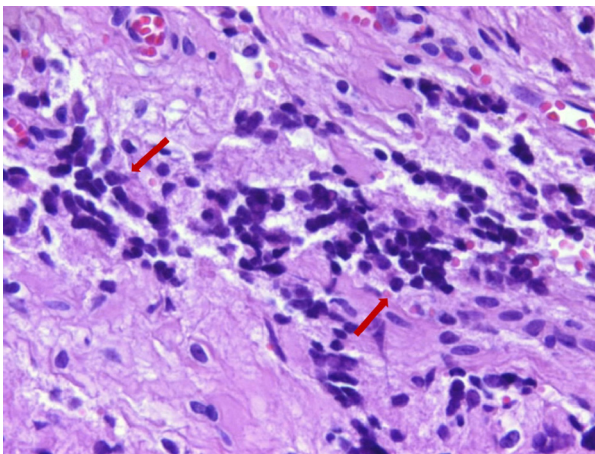


Figura 3 Células tumorais monótonas infiltram o estroma. As células têm núcleos redondos com pequenos e imperceptíveis nucléolos (setas). (Hematoxilina & eosina, $\times 400$).

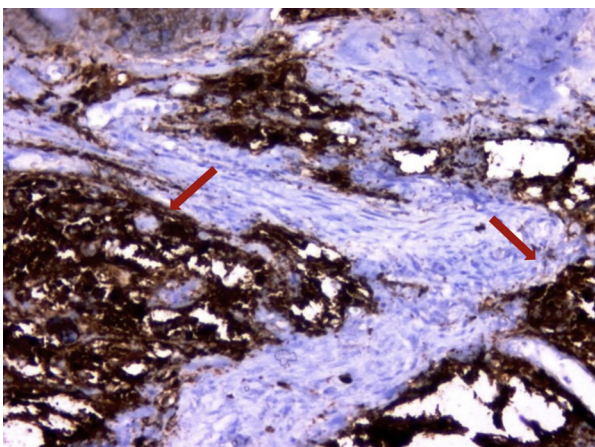


Figura 4 Células tumorais formam áreas sólidas e expressam sinaptofisina imuno-histoquimicamente (setas) (200x). Legendas das figuras e setas corrigidas foram adicionadas às microfotografias.

Discussão

O SE extraesquelético é um tumor raro na região da cabeça e do pescoço. O diagnóstico diferencial inclui várias entidades que ocorrem nos ossos e tecidos moles do trato nasossinusal, como melanoma maligno, rabdomyosarcoma, carcinoma indiferenciado sinonasal, linfoma e neuroblastoma olfatório. Em nosso caso, considerando a idade da paciente, SE extraesquelético, rabdomyosarcoma e linfoma foram incluídos no diagnóstico diferencial. Rabdomyosarcoma e linfoma foram excluídos e o diagnóstico de SE extraesquelético foi confirmado na análise imuno-histoquímica e Fish para rearranjo de EWSR1-FLI1.⁷

A maioria dos SE tem t (11; 22) (q24; q12), o que corresponde a uma fusão entre o gene EWS (22q12) e o gene FLI1 (11q24), o qual é um fator de transcrição.

Além disso, quatro translocações diferentes são observadas: EWS-ERG t (21;22) (q22;q12), EWS-ETV1 t (7;22) (p22;q12), EWS-E1AF t (17;22) (q12;q12) e EWSFEV t (2;22) (q33;q12), de acordo com a frequência, respectivamente.^{8,9}

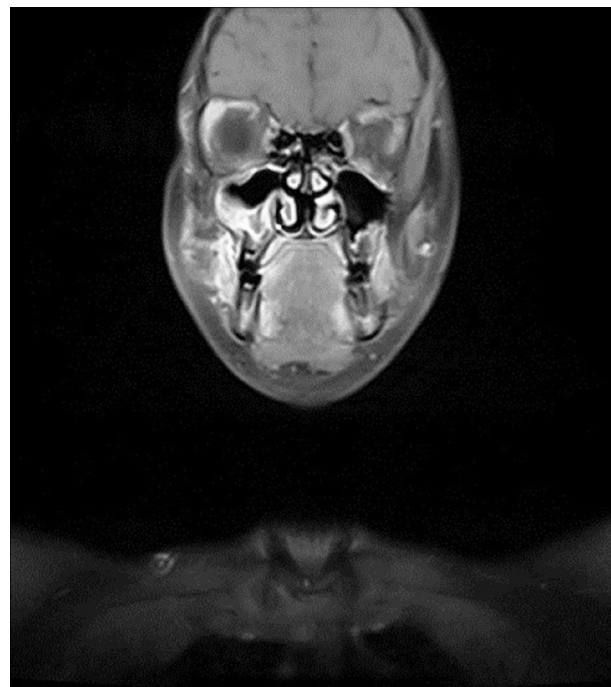


Figura 5 Ressonância magnética coronal dos seios maxilares; espessamento da mucosa aparece no seio maxilar direito, após o tratamento.

A detecção do rearranjo de EWSR1-FLI1 não é diagnóstico para SE, uma vez que também é observado em rabdomyosarcoma.¹⁰ Neste caso, a avaliação histopatológica e imuno-histoquímica, em conjunto com o teste molecular para rearranjo de EWSR1-FLI1, proporcionou um diagnóstico definitivo. Ao avaliar um paciente no qual o diagnóstico de SE é suspeitado ou aqueles com diagnóstico definitivo, métodos de imagem apropriados devem ser aplicados como prioridade. A tomografia computadorizada é usada para monitorar áreas de destruição óssea e propagação da massa, enquanto a RM é um método ideal para a avaliação do envolvimento do tecido mole ao redor da lesão primária.⁹ Em nossa paciente, a extensão do tumor foi avaliada por RM.

O objetivo do tratamento do SE é manter todas as funções normais, prevenir recorrências e sequelas em longo prazo e eliminar a doença. O tratamento recomendado é uma combinação de cirurgia com quimioterapia e radioterapia. O diagnóstico precoce seguido por ampla ressecção, quimioterapia e radioterapia pode deixar o paciente livre da doença por um longo tempo. Recentemente, tem sido relatado que o uso de terapia de feixe de prótons proporciona um controle local da doença e evita possíveis complicações da radioterapia sobre os tecidos adjacentes (tais como perda de visão e complicações intracranianas).^{9,10} Neste caso, depois da recorrência, adicionamos a radioterapia ao tratamento por quimioterapia após a reoperação.

Conclusão

O sarcoma de Ewing é de ocorrência rara no seio maxilar. Cirurgia, quimioterapia e radioterapia devem ser usadas em combinação para tratar essa lesão, que se origina de tumores

de grau elevado. Os pacientes devem ser cuidadosamente acompanhados devido à possibilidade de recorrência local e metástases a distância.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. Ewing J. A review of the classification of bone tumors. *Surg Gynecol Obstet.* 1939;68:971–6.
2. Aurias A, Rimbaut C, Buffe D, Dubousset J, Mazabraud A. Chromosomal translocations in Ewing's sarcoma. *N Engl J Med.* 1983;309:496–7.
3. Crist WM, Kun LE. Common solid tumors of childhood. *N Engl J Med.* 1991;324:461–71.
4. Li M, Hoschar AP, Budd GT, Chao ST, Scharpf J. Primary Ewing's sarcoma of the ethmoid sinus with intracranial and orbital extension: case report and literature review. *Am J Otolaryngol.* 2013;34:563–8.
5. Jairamdas Nagpal DK, Prabhu PR, Palaskar SJ, Patil S. Ewing's sarcoma of maxilla: a rare case report. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2014;8:51–5.
6. Maygarden SJ, Askin FB, Siegal GP, Gilula LA, Schoppe J, Foulkes M, et al. Ewing sarcoma of bone in infants and toddlers. A clinicopathologic report from the Intergroup Ewing's Study. *Cancer.* 1993;71:2109–18.
7. Ross KA, Smyth NA, Murawski CD, Kennedy JG. The biology of ewing sarcoma. *ISRN Oncol.* 2013;2013:1–7.
8. Tajima S, Ohkubo A, Yoshida M, Koda K, Nameki I. Ewing's sarcoma family of tumors of the maxillary sinus: a case report of multidisciplinary examination enabling prompt diagnosis. *Int J Clin Exp Pathol.* 2015;8:960–6.
9. Dutta M, Ghatak S, Biswas G, Sen A. Primary soft tissue Ewing's sarcoma of the maxillary sinus in elderly patients: presentation, management and prognosis. *Singapore Med J.* 2014;55:96–100.
10. Gray ST, Chen YL, Lin DT. Efficacy of proton beam therapy in the treatment of Ewing's sarcoma of the paranasal sinuses and anterior skull base. *Skull Base.* 2009;19:409–16.