



16º CONGRESSO  
BRASILEIRO DE  
CLÍNICA MÉDICA 2021

EVENTO  
HÍBRIDO  
PRESENCIAL E VIRTUAL

6º Congresso Internacional de  
Medicina de Urgência e Emergência

CAMPINAS - SP  
08 A 11  
DE OUTUBRO  
2021

# TUMORES DA FAMÍLIA DO SARCOMA DE EWING

Giovanna Rocha Carrilho PESSOA<sup>1</sup>; Maria das Neves Dantas da Silveira BARROS<sup>2</sup>; Lucas Cunhas XAVIER<sup>3</sup>; Rodrigo Medeiros Barbosa ARRUDA<sup>4</sup>; Alessandra Ferraz de SÁ<sup>5</sup>

1. Graduação em Medicina. Universidade Federal da Paraíba; 2. Doutorado em Medicina e Saúde humana pela Escola Baiana de Medicina e Saúde Pública; 3. Graduação em Medicina. Universidade de Pernambuco; 4. Oncologista clínico/ Clínica médica HSE; 5 Hematologista clínica/ Clínica médica HSE.

## Introdução

Os Tumores da Família do Sarcoma de Ewing (TFSE) representam um conjunto de neoplasias com características morfológicas e alterações genéticas semelhantes. Esses tumores possuem um diagnóstico difícil, visto que, a morfologia das suas células são semelhantes a outras neoplasias. Seu diagnóstico depende da imuno-histoquímica e de teste moleculares. O marcador CD99 está presente na maioria das células dos TFSE, sendo importante para realização do diagnóstico diferencial com outras patologias. Os TFSE representam uma malignidade mais comum em crianças e adolescentes, sendo raro em adultos com mais de 30 anos, e também são altamente agressivos e de prognóstico reservado.

## Descrição do caso

Feminina, 71 anos, obesidade grau III, HAS, com passado de amputação de 1º, 4º e 5º pododáctilos esquerdos secundário a DAOP, relata que 8 dias antes do internamento houve aumento da dor em região do quadril, pré-existente há 04 meses, com irradiação para ambos os membros inferiores, associado a quadro de mal-estar inespecífico, calafrios e rebaixamento de nível de consciência. Apresentava-se com mal estado geral, consciente, desorientada, dispnéica, em uso de cateter nasal 2L/mint e hemodinamicamente estável. Ao exame físico apresentava-se com tumorações de superfície irregular, sólidas, variando de 2 a 4 cm, em região dorsal, braço esquerdo, mama direita e hipocôndrio direito. Exames laboratoriais indicavam hiperuricemia, DHL aumentado, hiperfosfatemia e hipercalcemia, compatíveis com síndrome de lise tumoral, além de disfunção renal. Solicitado tomografia de tórax e abdome superior e inferior a qual apresentou linfonodomegalias ilíacas bilaterais, imagens nodulares em região abdominal, formação expansiva de partes moles envolvendo osso ilíaco, hidronefrose extrínseca e múltiplas lesões sólidas em planos musculares e gordurosos da parede torácica e abdominal. Durante internamento foi realizado biópsia da lesão de parede abdominal e material foi encaminhado a patologia. Após 10 dias de internamento a paciente veio a óbito. O resultado da análise histológica foi obtido após falecimento da paciente e inicialmente foi compatível com linfoma, no entanto, após realização de painel imuno-histoquímico foi confirmado se tratar de um TFSE, com CD99 positivo, sinaptofisina multifocal e fraca, ciclina D1 positivo, NKX 2.2 negativo e CD34 positivo, além de CD45 negativo

## Discussão

Os TFSE compreendem um grupo de neoplasias que apresentam um grau variado de diferenciação neuroectodérmica, sem caráter familiar, e que geralmente acomete crianças e adultos jovens, com rápida progressão do quadro e mal prognóstico. Nossa paciente, no entanto, era uma paciente idosa de 71 anos destoando da faixa etária comum na literatura. O linfoma é um diagnóstico diferencial relevante em relação aos TFSE, já que eles apresentam características clínicas, laboratoriais e histológicas semelhantes entre si. Em geral, a diferenciação entre eles se dá com o estudo imuno-histoquímico, pois, no linfoma, este se apresenta com CD45 positivo e CD99 negativo, sendo o inverso no caso dos TFSE. No presente relato, através da análise histológica, a hipótese de linfoma foi aventada, porém, após realização de imuno-histoquímica, houve a apresentação de um padrão positivo para CD99 e negativo para CD45 e este padrão firma definitivamente o diagnóstico favorável aos TFSE. Como o linfoma e os TFSE possuem tratamentos diferentes é de extrema relevância a realização da imuno-histoquímica para o diagnóstico diferencial. Apesar da realização da imunohistoquímica ajudar no diagnóstico diferencial, o diagnóstico definitivo é realizado através de testes moleculares, pois estes são o padrão-ouro. No entanto, devido a gravidade do quadro não houve tempo hábil para a realização de testes moleculares. A obtenção do diagnóstico correto e com rapidez é importante para abordagem de cuidados paliativos, visto que o tumor é agressivo e de mal prognóstico.

## Conclusões

Em relação aos TFSE para o seu diagnóstico os exames de imagem e o ensaio imuno-histoquímicos, contendo o CD99, CD45 e outros marcadores, são imprescindíveis, pois permitem um adequado diagnóstico diferencial entre diversas entidades. O painel imuno-histoquímico e análise de marcadores se faz relevante principalmente quando há acometimento de pacientes fora da epidemiologia característica dos TFSE, como à exemplo do atual relato em que a faixa etária da paciente não coincidia com a faixa etária mais comum da literatura.

## Referências Bibliográficas

- DELANEY, Thomas F; HORNICEK, Francis J. **Clinical presentation, staging, and prognostic factors of the Ewing sarcoma family of tumors**. 2020. Disponível em: [https://www.uptodate.com/contents/clinical-presentation-staging-and-prognostic-factors-of-the-ewing-sarcoma-family-of-tumors?source=bookmarks\\_widget](https://www.uptodate.com/contents/clinical-presentation-staging-and-prognostic-factors-of-the-ewing-sarcoma-family-of-tumors?source=bookmarks_widget). Acesso em: 03 out. 2021.
- Batistão GT, Tiezzi GFM, Salge AKM, Abate DT, Olegário JGP, Silva Junior EL da, Pereira AP, Padulla SAT, Silva RC e. **Sarcoma de Ewing/Pnet primário pré-sacral: relato de caso. Medicina (Ribeirão Preto)** [Internet]. 21 de outubro de 2015 [citado 3 de outubro de 2021];48(5):518-22. Disponível em: <https://www.revistas.usp.br/rmrp/article/view/112625>
- PEREIRA, Ricardo Jorge da Silva; ARAUJO, Ricardo; ARAUJO, Sheila Cavalante Pereira; LIMA FILHO, Miguel Rodrigues; ALBUQUERQUE, Waleska Duarte Melo; LEITE, Kátia Ramos Pereira; VALENTI, Vitor Engrácia; ABREU, Luiz Carlos de. **Sarcoma de Ewing extraósseo: extraosseous ewing's sarcoma. Arquivos Brasileiros de Ciências da Saúde: Arquivos Brasileiros de Ciências da Saúde, Santo André, v. 35, n. 01, p. 65-68, 30 abr. 2010. Quadrimestral. NEPAS.** <http://dx.doi.org/10.7322/abcs.v35i1.114>.



16º CONGRESSO BRASILEIRO  
DE CLÍNICA MÉDICA 2021

6º Congresso Internacional de  
Medicina de Urgência e Emergência

EVENTO  
HÍBRIDO  
PRESENCIAL E ONLINE

Campinas, SP - 08 a 11 de outubro/2021