

Tumor de Ewing: estudo descritivo dos casos atendidos no INCA/Hospital do Câncer - Período 1986 a 1994

Ewing tumor: a descriptive study of the cases seen at INCA's/Hospital do Câncer - From 1986 to 1994

Walter Meohas¹, Nelson Jabour Fiod¹, José Francisco Neto Rezende², Ana Cristina de Sá Lopes³

Resumo

Foram estudados 63 pacientes com diagnóstico histopatológico de Tumor de Ewing, matriculados no Hospital do Câncer, no período de 1986 a 1994.

Observou-se que 37 casos (59%) eram do sexo masculino e 26 (41%) do sexo feminino, acometendo jovens, tendo 92% (58 pacientes) idade igual ou inferior a 30 anos (idade média de 19 anos).

Em relação à cor da pele, 47 (75%) eram brancos, 13 (21%) pardos e apenas 3 (4%) pretos.

Palavras chaves: tumor de Ewing; sarcoma de Ewing

Abstract

We studied 63 patients with a diagnosis of Ewing's Sarcoma who were treated at the Brazilian National Cancer Institute (INCA) between 1986 and 1994.

There were 37 male (59%) and 26 (41%) female patients. It affected mainly young people: 92% (58 patients) were under 30 years old with an average (mean) age of 19 years.

Regarding race of race, 47 (75%) were caucasians, 13 (21%) were non caucasians and 3 (4%) were black.

Key words: Ewing's tumor; Ewing's sarcoma

Introdução

Em 1921, Ewing descreveu uma tumoração maligna que foi chamada endotelioma difuso do osso, depois classificada como sarcoma e atualmente tumor de Ewing.

No passado, a controvérsia era em relação ao tumor de Ewing ser uma metástase de neuroblastoma. Os últimos estudos vêm classificando este tumor como uma neoplasia

neuroectodérmica primitiva⁽¹⁾, com grau de malignidade acentuada e formado por células pequenas, arredondadas ou ovaladas, representando 9,11% das neoplasias ósseas.

Trabalhos recentes, publicados pela Clínica Mayo⁽³⁾, observam predomínio do sexo masculino em relação ao sexo feminino e 75% de ocorrência na primeira década de vida.

1 - Médicos da Seção do Tecido Ósseo e Conectivo do Instituto Nacional de Câncer - Hospital do Câncer - INCA/HC. 2 - Chefe da Seção do Tecido Ósseo e Conectivo do Instituto Nacional de Câncer - Hospital do Câncer - INCA/HC. 3 - Estagiária da Seção do Tecido Ósseo e Conectivo do Instituto Nacional de Câncer - Hospital do Câncer - INCA/HC.

Endereço para correspondência: Instituto Nacional de Câncer - Seção do Tecido Ósseo e Conectivo - Praça Cruz Vermelha, 23 - 4º andar - 20230-130 - Centro - Rio de Janeiro - RJ.

As localizações mais frequentes são as extremidades (região metafisária de ossos longos) e pelve, podendo ser encontrado em qualquer segmento ósseo.

A dor é um dos primeiros sintomas em metade dos pacientes e tende a se agravar com a evolução da doença. Geralmente o paciente procura auxílio médico quando observa aumento de partes moles e da vascularização sobre o tumor. É rara a ocorrência de fratura patológica.

O quadro clínico e laboratorial do paciente mostra hipertermia, com aumento da velocidade de hemossedimentação, associada à anemia e alguns casos de leucocitose, que sugere quadro de origem infecciosa no início da doença.

Os achados radiográficos mais comuns são: imagem lítica envolvendo grande parte dos ossos longos; em alguns casos podem haver áreas mais densas, simulando formação de osso (necrose); reação periosteal com múltiplas camadas interrompidas (imagem em "casca de cebola", que é uma característica do tumor de Ewing, mas não exclusiva) e na córtex, imagens radiadas que dificultam o diagnóstico diferencial com osteossarcoma.

Em relação ao tratamento, a quimioterapia tem feito diferença significativa no prognóstico destes tumores. Alguns autores⁽²⁾ que têm relacionado o prognóstico com a localização anatômica do tumor relatam que os tumores da pelve e as lesões proximais dos membros têm pior prognóstico; as lesões

distais e do arco costal têm uma evolução melhor. O padrão de crescimento e a área de necrose têm sido associadas para avaliar o prognóstico. Dierick^(1,5) relatou que os tumores displásicos têm melhor resposta ao tratamento que os anaplásicos. Na Clínica Mayo foi descrito que os pacientes submetidos a tratamento cirúrgico tiveram uma sobrevida de 74% em 5 anos, com resultado melhor em relação ao radioterápico e quimioterápico exclusivamente^(1,4).

Material e métodos

Foram estudados os pacientes com diagnóstico de Tumor de Ewing atendidos no Hospital do Câncer do Instituto Nacional de Câncer, no Rio de Janeiro, no período de 1986 a 1994.

O Hospital do Câncer é principal unidade hospitalar do INCA, sendo classificado como hospital especializado e de referência para a patologia câncer.

A seleção dos casos foi realizada a partir dos bancos de dados do Registro Hospitalar de Câncer - RHC, que mantém informações a respeito de todos os pacientes matriculados no Hospital do Câncer com diagnóstico de neoplasia maligna.

Por ser um hospital especializado, todos os casos tinham confirmação histopatológica do diagnóstico.

A partir das informações do RHC, foi possível avaliar a distribuição dos pacientes segundo sexo, cor da pele e idade.

Tabela 1 - Distribuição dos pacientes com diagnóstico de Tumor de Ewing, segundo gênero, por ano de matrícula.

INCA/HC - 1986/1994										
Sexo/ano	86	87	88	89	90	91	92	93	94	Total
Masculino	1	5	4	8	1	6	3	3	6	37 (59%)
Feminino	3	6	2	3	3	2	2	4	1	26 (41%)
Total	4	11	6	11	4	8	5	7	7	63 (100%)

Resultados

Estudaram-se 63 pacientes com diagnóstico de tumor de Ewing confirmado histologicamente, matriculados no Hospital do Câncer, no período de 1986 a 1994, que correspondem a 0,14% do total de casos de neoplasia maligna matriculados no hospital, no período.

Segundo dados do IARC publicados no *Cancer in Five Continents - Vol VII*, a ocorrência das neoplasias ósseas na população geral é de 2,8 no Rio Grande do Sul, 7,5 em Goiânia e 3,2 em Belém. Em outros países, é de 7,9 no Equador, 8,1 no Uruguai, 10 na Argentina, 14,7 no Canadá e 14,4 nos Estados Unidos (Los Angeles).

Na Tabela 1 apresenta-se a distribuição dos pacientes segundo o gênero, por ano de ma-

trícula, onde se observa um predomínio do gênero masculino em relação ao feminino, sendo que na análise individualizada de cada ano não houve manutenção deste padrão, observado-se alternância do predomínio entre os sexos.

Na Tabela 2 apresenta-se a distribuição dos pacientes segundo a cor da pele, por ano de matrícula. Observa-se uma maior frequência de casos entre pacientes de pele branca, em relação aos pretos. Os pardos, por serem um grupo intermediário, também apresentam uma frequência intermediária, exceto no ano de 89, quando o número de casos observados em pacientes pardos foi o mesmo do observado em pacientes brancos.

Na Tabela 3 está a distribuição dos pacientes segundo a faixa etária, por ano de matrícula, tendo

Tabela 2 - Distribuição dos pacientes com diagnóstico de Tumor de Ewing, segundo a cor da pele, por ano de matrícula.

INCA/HC - 1986/1994										
Cor da pele/ano	86	87	88	89	90	91	92	93	94	Total
Branco	4	10	6	5	4	5	4	5	4	47 (75%)
Pardo	0	1	0	5	0	3	0	2	2	13 (21%)
Preto	0	0	0	1	0	0	1	0	1	3 (4%)
Total	4	11	6	11	4	8	5	7	7	63 (100%)

Fonte: INCA/HC/Registro Hospitalar de Câncer.

Tabela 3 - Distribuição dos pacientes com diagnóstico de Tumor de Ewing, segundo faixa etária, por ano de matrícula.

INCA/HC - 1986/1994										
Idade/ano	86	87	88	89	90	91	92	93	94	Total
Até 15 anos	2	2	4	7	3	4	3	1	2	28 (44%)
16 a 30 anos	1	8	1	4	1	4	2	5	4	30 (48%)
Mais de 30 anos	1	1	1	0	0	0	0	1	1	5 (8%)
Total	4	11	6	11	4	8	5	7	7	63 (100%)

Fonte: INCA/HC/Registro Hospitalar de Câncer.

os pacientes sido distribuídos em três categorias: criança e adolescentes (até 15 anos); adulto jovem (16 a 30 anos) e adulto (maior de 30 anos). Observou-se que a doença acomete o paciente jovem, já que 92% dos pacientes têm idade de até 30 anos, com idade média do total de pacientes igual a 19 anos, tendo o paciente mais jovem três anos e o mais idoso 52 anos de idade.

Discussão

O perfil do paciente do HC com diagnóstico de Tumor de Ewing é de um paciente jovem, de cor branca, com discreto predomínio de ocorrência no sexo masculino em relação ao feminino.

Por ser um Hospital especializado e de referência, existe uma concentração de casos, o que permitiu a realização do presente estudo. Contudo, os dados aqui apresentados são referentes ao grupo de pacientes estudados, não podendo ser extrapolados para o restante da população ou para outras unidades hospitalares, uma vez que existe um viés de seleção.

Outra dificuldade é a categorização em relação à cor da pele, já que o processo de

miscigenação da população brasileira não permite o estudo de grupos raciais, contudo, há um significativo predomínio de pacientes de cor branca em relação aos pretos (16:1).

Referências Bibliográficas

1. Unni, K.; Kushnan, M.B., B.S. - Dahlin's bone tumor—General aspects and data on 11.087 cases. Philadelphia—New York, pag. 249-261, 1996.
2. Jesus, G. Reynaldo. - Tumores ósseos—Uma abordagem ortopédica no estudo dos tumores ósseos. São Paulo, pag. 48-51, 1996.
3. Turek, Samuel, L. - Ortopedia, princípios e sua aplicação. São Paulo, vol. 1, pag. 736-738, 1991.
4. Crenshaw, A .H. - Cirurgia ortopédica de Campbel, São Paulo, pag. 827-829, 1989.
5. Dierick, A.M.; Lancrois, M. Van Ostuel D.T., P.; Coels, H. - The prognostic significant of the DNA content in Ewing's sarcoma: A restrospective cyto-histometria and flow cytometric study. Histopathology, 23: 333-339, 1995.