

## A RADIOTERAPIA NO TUMOR DE EWING (\*)

ANTONIO PINTO VIEIRA

Radioterapeuta do S. N. C.

O Tumor de Ewing, também chamado Sarcoma de Ewing ou Reticulo-sarcoma ósseo, pertence à variedade de tumores, que era descrita outrora, pelo nome de endotelioma ósseo.

Ewing, em 1920, graças ao seu espírito pesquisador, separou entre os sarcomas ósseos, um tipo clínico e anatomo-patológico especial, o qual recebeu o seu nome (sarcoma de Ewing), tumor distinto do sarcoma osteogênico.

Aquele autor julgava ser o tumor primitivo e específico do osso, originário em células peri-vasculares com função angioblástica mais ou menos definida. Connor e Kolodny publicaram trabalhos apoiando o ponto de vista de Ewing. Posteriormente, surgiram muitas controversias a respeito da histogênese dos Sarcomas de Ewing. Oberling os considera como tumores do tecido reticulo-endotelial da medula óssea. São reticulo-sarcomas que se equivalem aos do timus, baço e gânglios.

Atualmente, a maioria dos autores está de acôrdo com o trabalho de Oberling e Raileanu para explicar a histogênese do Sarcoma de Ewing. Esses autores, após longos estudos sobre os reticulo-sarcomas da medula óssea, concluíram que o tumor de Ewing, deriva-se de células mesenquimatosas indiferenciadas da medula óssea, o que justifica assim as variedades histológicas que o tumor apresenta.

Este tumor aparece mais comumente nas pessoas jovens. Geschick-

ter e Copeland relatam, numa série de mais de 50 casos por eles observados, que 95% ocorreu em pessoas entre 4 e meio a 25 anos, sendo a incidência maior no homem do que na mulher, na proporção de 2 para 1.

O Sarcoma de Ewing, localiza-se de preferência na metáfise dos ossos longos. Segundo Geschickter e Copeland, as localizações mais frequentes em ordem decrescente são as seguintes: tíbia, femur, humero e perônio, podendo aparecer com menor frequência no iliaco, omoplata, clavícula, vértebras, crânio e ossos do pé.

### CASUÍSTICA

O nosso material é constituído por 11 casos que foram observados no Serviço Nacional de Câncer, de 1938 a 1949. Todos tiveram confirmação anatomo-patológica.

A incidência em relação ao sexo foi a seguinte: 6 eram do sexo masculino e 5 do feminino. Em relação à idade, a incidência maior foi observada antes dos 20 anos no total de 9 casos, sendo que o mais jovem tinha 6 anos. Nos dois restantes o aparecimento do tumor se deu aos 22 e 29 anos.

A localização em relação aos ossos afetados foi a seguinte:

Femur .....	2
Perônio .....	1
Omoplata .....	2
Clavícula .....	1
Costela .....	2
Pubis .....	1
Tarso .....	1
Maxilar superior...	1

\* Trabalho apresentado ao IIIº Congresso Inter-Americano de Radiologia realizado em Santiago do Chile, em Novembro de 1949.

### EVOLUÇÃO CLÍNICA

O sintoma inicial predominante é a dor, que se manifesta por crises espaçadas, tornando-se posteriormente, com a evolução da doença, mais persistente e mais intensa. Este sintoma encontra-se presente na quasi totalidade dos casos. Na nossa série, 10 doentes eram portadores de dor.

**TUMOR** — O tumor acha-se sempre presente no estado mais avançado da enfermidade. Apresenta-se, via de regra, com caracteres típicos de inflamação, inclusive calor local, e geralmente de consistência pouco endurecida. Como o Sarcoma de Ewing origina-se na medula óssea, destruindo posteriormente a medular e a cortical, para num último estado invadir os tecidos moles circunvizinhos, compre-

de-se porque a grande maioria desses tumores tem a configuração arredondada (fig. 1). Todos os nossos 11 casos apresentavam esse aspecto.

**FEBRE** — A febre, quando presente, é do tipo intermitente, oscilando a temperatura entre 37 e 38 graus centígrados. Oito dos nossos pacientes eram portadores de febre.

Muita vez, torna-se difícil o diagnóstico diferencial entre a osteomielite aguda e o Sarcoma de Ewing, principalmente quando existe a tríade sintomatológica: dor, febre e tumor. Nesses casos, frequentemente recorreremos ao exame radiológico e à biopsia.

### RADIODIAGNÓSTICO

A radiologia, apesar de constituir um elemento de diagnóstico de grande

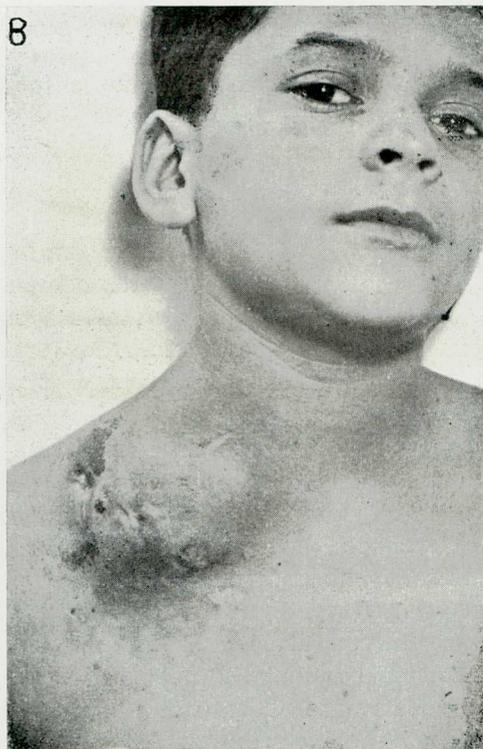
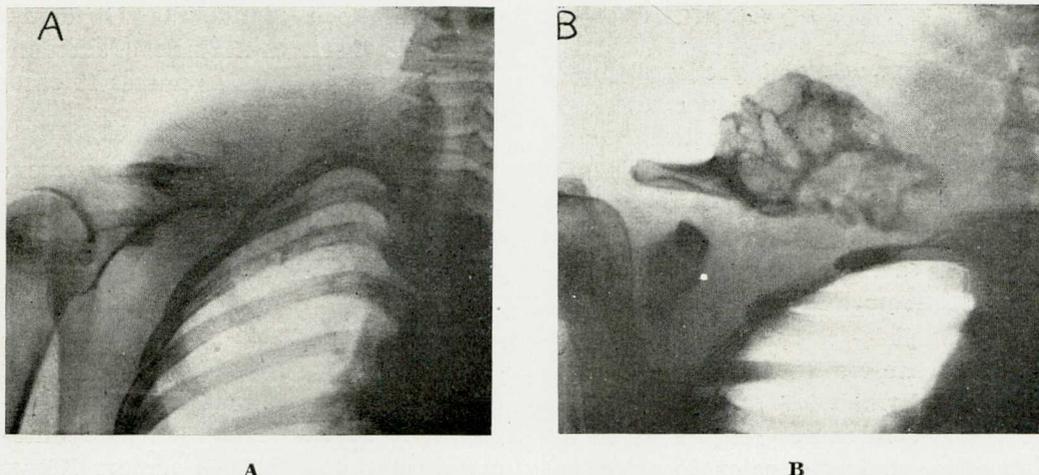


Fig. 1 — A.P., 13 anos. Reg. 8718 do S.N.C. — A — Sarcoma de Ewing de configuração arredondada que se originou na clavícula direita. B — Grande redução de volume após ter recebido a dose tumor de 1600r.



A

B

Fig. 2 — Mesmo caso da fig. 1. A — Os dois terços internos da clavícula acham-se destruídos por Sarcoma de Ewing que invadiu os tecidos moles circunvizinhos. B — Diminuição do tumor e esboço de recalcificação da clavícula, após o término da roentgenterapia pré-operatória

valor no estudo da patologia óssea, amiudadamente não nos fornece meios para o reconhecimento dos tumores de Ewing. Isto acontece, principalmente, nos casos iniciais quando a destruição óssea não é ainda muito extensa. A fig. 3 serve para demonstrar essa nossa asserção. Trata-se de um caso de osteomielite sífilítica do cúbito, confirmada por biopsia e reações sorológicas, simulando perfeitamente um tumor de Ewing.

Quando o tumor se origina em osso curto, este é perfurado precocemente e os tecidos moles circunvizinhos são invadidos excentricamente. Nesse caso a radiologia tem grande valor diagnóstico.

Um sinal importante é o da “casca de cebola”, frequentemente relatado pelos autores americanos, em que o tumor invade precocemente a periferia antes de causar grande destruição na medular, havendo então reação perióstica com constituição de lâminas paralelas ao eixo longitudinal do osso. Às vezes, formam-se espiculas perpendiculares ao eixo principal do osso. Na nossa série foi observado um caso com espiculas perpendiculares, cujo tumor se originou no pubis.

Somos de opinião que, com o auxílio exclusivo da radiologia torna-se muito difícil e mesmo perigoso chegar a um diagnóstico definitivo destes tumores.

#### ANATOMIA PATOLÓGICA

A biopsia pode ser realizada de duas maneiras: por punção ou por excisão cirúrgica. A primeira só deve ser praticada por especialistas, pois o material deve ser colhido o mais profundo possível em pleno tecido ósseo. A finalidade desta biopsia ampla será fornecer ao anátomo-patologista o maior número possível de elementos, já que ela constitui o único meio eficaz de diagnóstico.

A figura 4 mostra uma microfotografia típica de Sarcoma de Ewing. Observa-se que este tumor é constituído por numerosas células pequenas e arredondadas contendo núcleos densos. Outra particularidade é a disposição peri-vascular das células neoplásicas.

#### TRATAMENTO

Quando o doente aparece com lesão inicial, isto é, sem ser ainda portador de metástases, tanto pode ser tratado pela radioterapia como pela cirurgia.

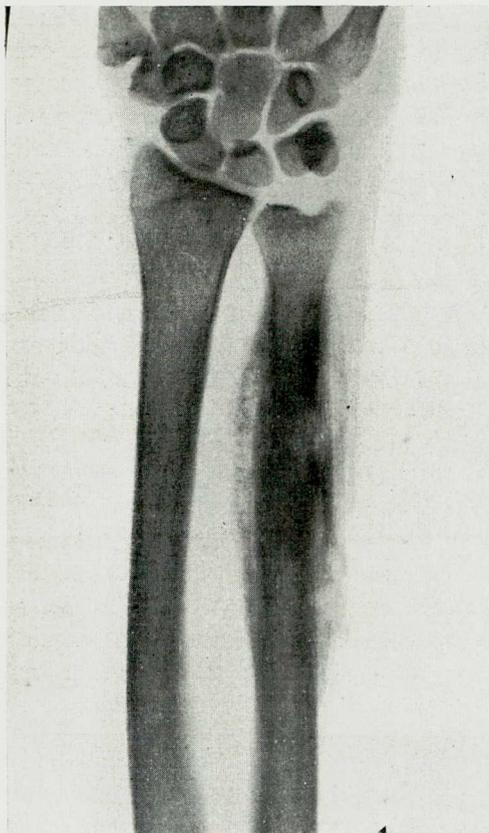


Fig. 3 — O. A., 18 anos, Reg. 10244 do S.N.C. Osteomielite sífilítica da metáfise do cubito. Observam-se áreas de destruição e formação óssea, inclusive laminas paralelas ao eixo longitudinal do osso lembrando o Sarcoma de Ewing

A radioterapia, a nosso vêr, constitue a terapêutica ideal, pois esses tumores são muito radiosensíveis. A sua radiosensibilidade é tão grande que o tumor apresenta profundas alterações celulares e morfológicas ao exame anátomo-patológico, 24 horas após a administração de 600r na pele.

A cirurgia constitue também valioso meio de tratamento desses tumores quando ainda não ocorreu disseminação. Deve consistir na extirpação total da lesão com grande margem de segurança, isto é, bem distante do tumor a fim de evitar a disseminação do processo neoplásico.

Da nossa série, somente um caso não foi tratado, porque o paciente,

quando se internou, já era portador de metástases generalizadas.

Um paciente foi tratado somente pela cirurgia; dois, pela combinação da cirurgia com a radioterapia; e os 7 restantes somente pela radioterapia.

O Dr. Mario Kroeff, diretor do Serviço Nacional de Câncer, que muito tem se dedicado ao problema do câncer ósseo, foi quem praticou as intervenções nos 3 pacientes que sofreram tratamento cirúrgico. Desses, 2 receberam radioterapia pré-operatória. A finalidade da roentgenterapia nesses casos é não só melhorar as condições locais para facilitar a remoção do tumor que se reduz, como ainda levantar o estado geral do enfermo. (figs. 1 e 2).

**RADIOTERAPIA** — A radioterapia pode ser empregada sob 4 formas: a) pré-operatória, b) curativa, c) profilática e d) paliativa.

No tratamento pré-operatório, administramos, via de regra, entre 1.200 a 1.600 r no tumor. Fatores físicos: 180 Kv., 15 mA, filtro de 1,0 mm. de

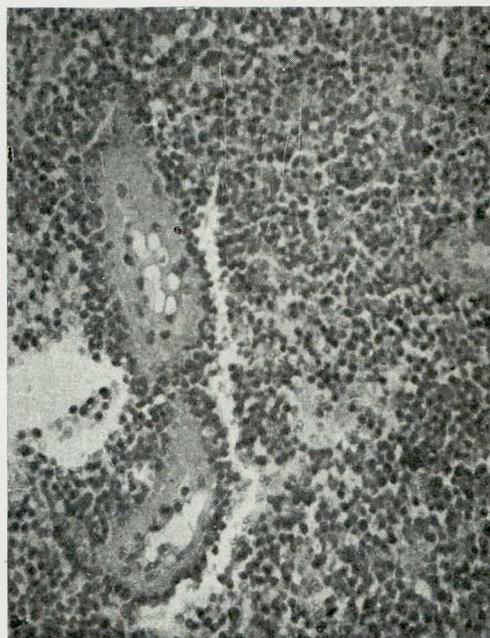


Fig. 4 — Microfotografia típica de Sarcoma de Ewing

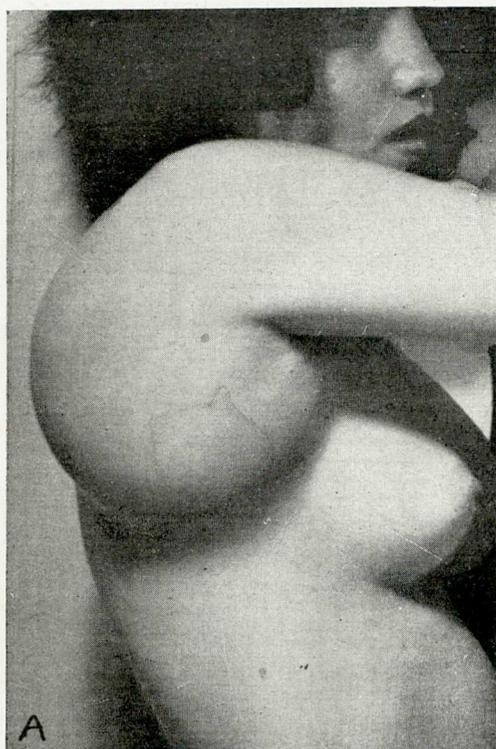
cobre e camada hemi-redutora equivalente a 1,5 mm. de cobre. Após o término da série, o cirurgião deve esperar pelo menos 3 semanas antes de praticar a intervenção.

No tratamento curativo, preferimos o emprego da técnica fracionada porque esses tumores se acompanham geralmente de febre e frequentemente os pacientes não se apresentam com bom estado geral. Nos nossos casos a dose tumor variou ente 3.000 a 4.200 r, num período de 4 semanas. Os fatores físicos foram os mesmos já descritos para o tratamento pré-operatório.

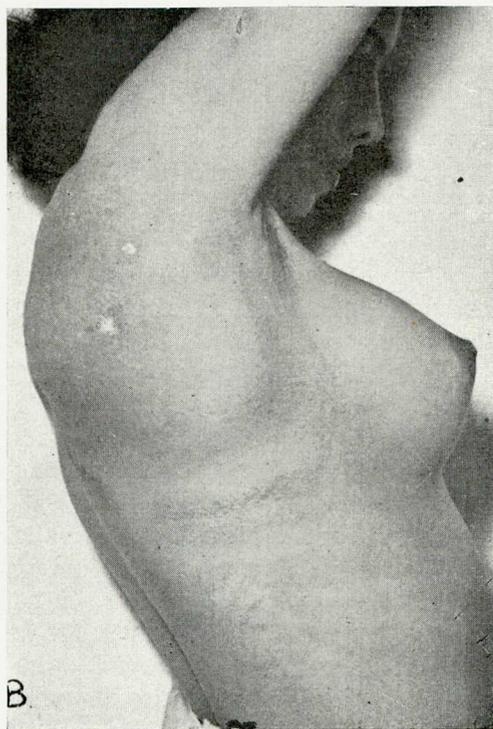
Não somos partidários da roentgenerapia profilática, pois nunca se administra, nesta técnica, doses com finalidade curativa. No nosso Serviço, esta modalidade de tratamento nunca foi empregada.

O tratamento paliativo é realizado quando o paciente já se apresenta com metástases generalizadas nos ossos, pulmões, gânglios e vísceras. Os pacientes que foram submetidos a esta terapia, pouco se beneficiaram, devido ao grande grau de disseminação da enfermidade.

**RESULTADO** — Conforme já relatamos, 7 pacientes foram tratados exclusivamente pela radioterapia. Os resultados que obtivemos nestes casos foram os seguintes: uma paciente achase clinicamente curada e já apresenta apreciavel sobrevida de 5 anos e 10 meses; uma, está bem e livre de sintomas, encontrando-se presentemente sob a vigilância com sobrevida de 10 meses após o término do tratamento (figs. 5 e 6); os 5 restantes faleceram. A so-



A



B

**Fig. 5** — O.R.P., 17 anos. Reg. 13252 do S.N.C. A — Extenso S. de Ewing que se originou na omoplata direita, impossibilitando os movimentos de abdução. B — Regressão total do tumor 10 meses após o termino da roentgenerapia. Notar posição do membro superior

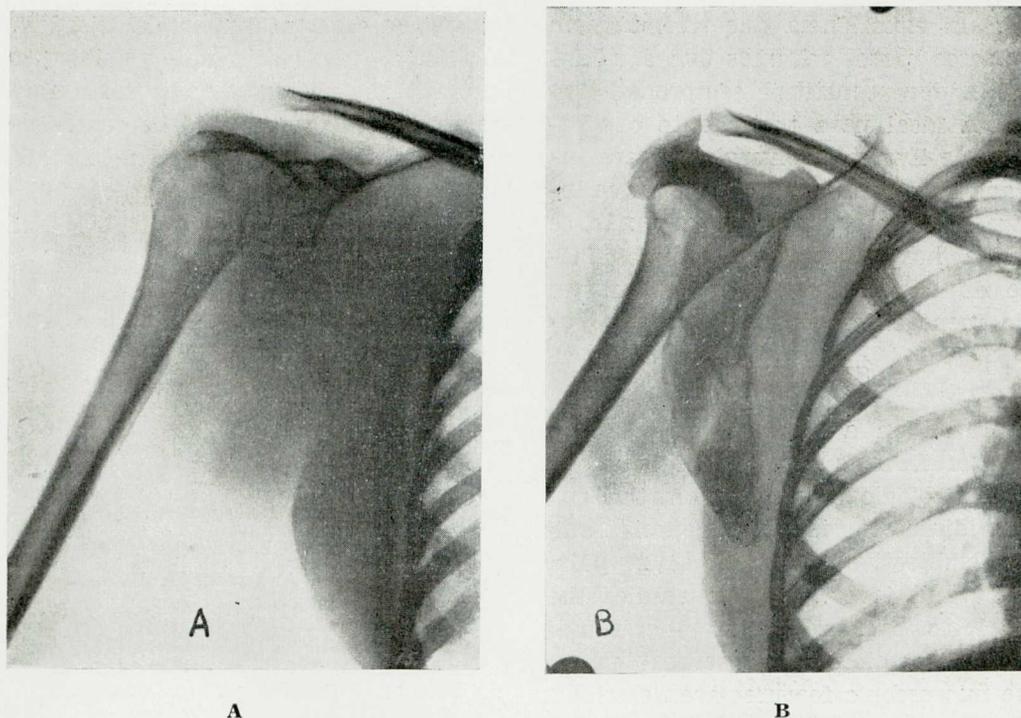


Fig. 6 — Mesmo caso da fig. 5 A — Antes do tratamento. Observa-se destruição quase total da omoplata. B — Desaparecimento completo do tumor com regeneração da omoplata, 10 meses após o término da roentgenerapia

brevidade, em média, destes casos após a roentgenerapia foi de 5 meses.

Os 2 pacientes que foram tratados pela combinação da radioterapia com a cirurgia, faleceram. Um, teve sobrevivência de 1 ano e 3 meses; e o outro sobreviveu 4 meses.

O único caso que foi tratado exclusivamente pela cirurgia, faleceu 5 dias após a intervenção, de uma complicação post-operatória.

#### RESUMO E CONCLUSÕES

O autor teceu considerações em torno do Tumor de Ewing, discorrendo sobre sua histogênese.

Apresentou uma estatística de 11 casos, sendo que todos tiveram confirmação anatomo-patológica.

Foi descrita a tríade sintomatológica desta enfermidade que consiste em: dor, tumor e febre.

O aspecto *radiodiagnóstico* desses

tumores foi estudado, assim como foram apresentadas reproduções de radiografias.

As características anatomo-patológicas do Sarcoma de Ewing foram apresentadas.

Técnicas de tratamento pela radioterapia foram descritas. A dose tumor nos casos pré-operatórios variou entre 1.200 a 1.600 r. Nos casos com finalidade curativa oscilou entre 3.000 a 4.200 r.

Nos 10 casos tratados, o resultado terapêutico foi o seguinte: dos 7 tratados pela radioterapia, 2 acham-se vivos e livres de sintomas, sendo que 1 já apresenta sobrevivência de 5 anos e 10 meses, e o outro apresenta sobrevivência de 10 meses; os 5 restantes faleceram de metástases generalizadas. Os 3 casos tratados pela cirurgia faleceram, sendo que a maior sobrevivência obtida foi de 1 ano e 3 meses.

Pela experiência que tivemos com os nossos casos, achamos que a radioterapia deve constituir sempre a terapêutica ideal para tratamento dos tumores de Ewing. A cirurgia só será indicada nos casos em que o tumor se localize nos membros e em que não se consiga hospitalização para imobilização do doente durante o tratamento pela roentgenterapia.

#### SUMMARY

Based on a personal series of 11 cases of Ewing's sarcoma of bone, all with histological examination, the author discusses its histogenesis and main subjective symptoms e. g. pain, tumor and fever. He also studies the radiologic appearance of the tumor presenting pictures of several cases. The microscopic features are described. The roentgentherapy technics followed in the various cases are related. The tumor dose when the treatment preceded the operation varied between 1.200 to 1.600 r and in cases where it was used solely 3.000 to 4.200 r.

In the 10 cases treated the following results were obtained: of the 7 patients treated by X-Ray, 2 are alive and free from symptoms, one of them with a survival of 5 years and 10 months and the other 10 months only; the other five died with generalised metastases. The 3 cases treated surgically died, the longest survival being 1 year and 3 months.

Based on the experience acquired the A. believes that roentgentherapy must be the treatment of choice for these tumors. Surgery would be indica-

ted in the cases of tumors localised in the limbs, when it's not possible to immobilize the patient during the X-Ray treatment. Surgery would be contraindicated in the tumors localised in other bones.

#### BIBLIOGRAFIA

- Connor, C. L. — A further consideration of Ewing's sarcoma. *Am. J. Cancer*, 1934, 22, 41-51.
- Ewing, J. — Endothelial Myeloma of bone. *Proc. New York Path. Soc.*, 24, 93, 1924.
- Ewing, J. — A review and classification of bone Sarcoma. *Arch. Surg.* 4, 485-533, 1922.
- Ewing, J. *Neoplastic Diseases*, ed. 3, Philadelphia, W. B. Saunders.
- Foot, F. W., and Anderson, H. R. — Histogenesis of Ewing Tumor. *Am. J. of Path.*, July, 1941, Vol. XVII, 497-502.
- Geschickter, C. F., and Copeland, M. M. — *Tumors of Bone*, New York City, 1936.
- Kaplan, I. I., Rosh, R. and Rubinfeld, S. — Primary Malignant bone Tumors, *Memoria del Segundo Congresso Inter-Americano de Radiologia*, 521-534.
- Kroeff, M. — *Cancer dos Ossos* — *Rev. Bras. Cancerologia*. Vol. II, n.º 3, 1949, pg. 9-67.
- Kolodny, A. — *Bone Sarcoma*, *Surg, Gynec. Obs.* 44: 126, 1927.
- Oberling, C. — Les reticulo sarcomes et les reticulo-endethelio-sarcomes de la moelle osseuse (sarcome d'Ewing). *Bull. Assoc. Franç. Etude Cancer*, XVII, n.º 5, Mai 1928, p. 259-296.
- Oberling, C., et Raileanu, C. — Nouvelles recherches sur le reticulo-sarcome de la moelle osseuse (sarcomes d'Ewing), *Bull. Assoc. Franç. p. l'etude cancer*, 1932, 21, 333-347.
- Sabrazès, J., Jeanneney, G., et Mathey-Cornat. R. — *Les tumeurs des os*; edit. Masson, Paris, 1932.
- Vieira, A. Pinto — Reticulo-sarcoma de costela (Tumor de Ewing), tratado pela Roentgenterapia. Um caso com mais de 5 anos de sobrevida. *Rev. Bras. Cancerologia*. Vol. II, n.º 4, 1949, pg. 57-63.