Revista Científica Brasileira de Saúde e Medicina (RBMED)
(Brazilian Scientific Journal of Health and Medicine) ISSN-e 3086-2477
V.1. N. 1 | 2026 submissão: 16/01/2026 | aceito: 18/01/2026| publicação: 20/01/2026

Sarcoma de Ewing Primário do Osso Temporal: Um Caso Incomum com Metástase à Distância

Primary Ewing's Sarcoma of the Temporal Bone: An Unusual Case with Distant Metastasis

Sarcoma de Ewing primario del hueso temporal: un caso inusual con metástasis a distancia

Anna Débora Esmeraldo dos Santos
Especialista em Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial
Perícia Forense do Estado do Ceará
https://orcid.org/0009-0008-9898-3354
Fortaleza – Ceará
deboraesmeraldos@gmail.com

Mikhael Ranier Leite Ramalho
Especialista em Otorrinolaringologia
Hospital Geral de Fortaleza
Fortaleza – Ceará
https://orcid.org/0000-0001-5608-7676

Artur Guilherme Holanda Lima
Especialista em Otorrinolaringologia
Faculdade Estácio de Canindé
Fortaleza – Ceará
https://orcid.org/0009-0009-6162-3248

João Paulo Romeiro Santiago Cavalcante
Especialista em Anatomia Patológica
Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira
Fortaleza – Ceará
https://orcid.org/0009-0009-1454-992X

Erika Ferreira Gomes
Doutora em Otorrinolaringologia
Hospital Geral de Fortaleza
Fortaleza – Ceará
https://orcid.org/0000-0002-8165-4609

José Gumercindo Vasconcelos Rolim
Mestre em Oncologia
Hospital Geral de Fortaleza
Fortaleza – Ceará
https://orcid.org/0009-0007-9638-0325

Revista Científica Brasileira de Saúde e Medicina (RBMED)
(Brazilian Scientific Journal of Health and Medicine) ISSN-e 3086-2477
V.1. N. 1 | 2026 submissão: 16/01/2026 | aceito: 18/01/2026| publicação: 20/01/2026

Resumo

Introdução: O sarcoma de Ewing é um tipo raro e agressivo de câncer que acomete osso ou tecidos moles, com origem nas células precursoras do tecido ósseo ou do sistema nervoso periférico, cujo pico de incidência ocorre na segunda década de vida. São mais comumente verificados em ossos longos, podendo, raramente, acometer a região de cabeça e pescoço. **Relato:** O caso apresentado é de uma adolescente do sexo feminino, com 13 anos de idade, que apresentou inicialmente otalgia à esquerda e desenvolveu posteriormente paralisia facial periférica ipsilateral. O diagnóstico subsequente revelou um sarcoma de Ewing primário do osso temporal. **Discussão:** Os temas discutidos são a evolução da doença, suas características clínico-patológicas, bem como os métodos de diagnóstico e terapêutica empregados neste caso. **Conclusões:** Trata-se de um caso extremamente raro de sarcoma de Ewing do osso temporal com metástases à distância. A evolução deste caso fortalece a necessidade de constante vigilância e consideração da possibilidade de disseminação à distância, orientando o estabelecimento de protocolos de tratamento personalizados que busquem otimizar os desfechos clínicos em situações tão singulares e desafiadoras.
Palavras-chave: Sarcoma de Ewing. Paralisia Facial. Neoplasias de Cabeça e Pescoço.

Abstract

Introduction: Ewing's sarcoma is a rare and aggressive type of cancer that affects bone or soft tissues. It originates from precursor cells of bone tissue or the peripheral nervous system, with its incidence peaking during the second decade of life. It is most commonly found in long bones but can, rarely, affect the head and neck region. **Case Report:** This case involves a 13-year-old female adolescent who initially presented with left-sided otalgia and subsequently developed ipsilateral peripheral facial paralysis. Subsequent diagnosis revealed a primary Ewing's sarcoma of the temporal bone. **Discussion:** The discussion covers the disease progression, its clinical and pathological characteristics, as well as the diagnostic and therapeutic methods applied in this case. **Conclusions:** This is an extremely rare case of Ewing's sarcoma of the temporal bone with distant metastases. The progression of this case highlights the need for constant vigilance and the consideration of the potential for distant spread, guiding the establishment of

personalized treatment protocols aimed at optimizing clinical outcomes in such unique and challenging situations.

Keywords: Sarcoma, Ewing. Facial Paralyses. Head and Neck Neoplasms.

1. Introdução

O sarcoma de Ewing, um subtipo histopatológico de sarcoma composto por pequenas células redondas, que acomete, com frequência, ossos longos de membros e tronco, foi descrito pela primeira vez por James Ewing, em 1921 [1]. É muito mais observado em crianças e adolescentes de etnia caucasiana e um pouco mais comum em indivíduos do sexo masculino, sendo, geralmente, diagnosticado na segunda década de vida. Dentre os que se localizam no crânio, uma porcentagem extremamente pequena pode se desenvolver em osso temporal, envolvendo, geralmente, o osso frontal, parietal ou etmoide [2].

É apresentado um caso complexo de sarcoma de Ewing primário do osso temporal, com extensão intracraniana, acometendo uma adolescente do sexo feminino, de 13 anos de idade, com foco nas manifestações clínicas, nos desafios diagnósticos enfrentados e na abordagem multidisciplinar, que foi essencial para a formulação de um plano terapêutico adequado. A constatação da existência de metástase à distância, mostra que se trata de uma apresentação atípica da doença, visto que há apenas um caso descrito na literatura com evolução semelhante. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa (CEP) com o CAEE n. 71314223.9.3001.5042 e está vinculado ao Hospital Infantil Albert Sabin – CE.

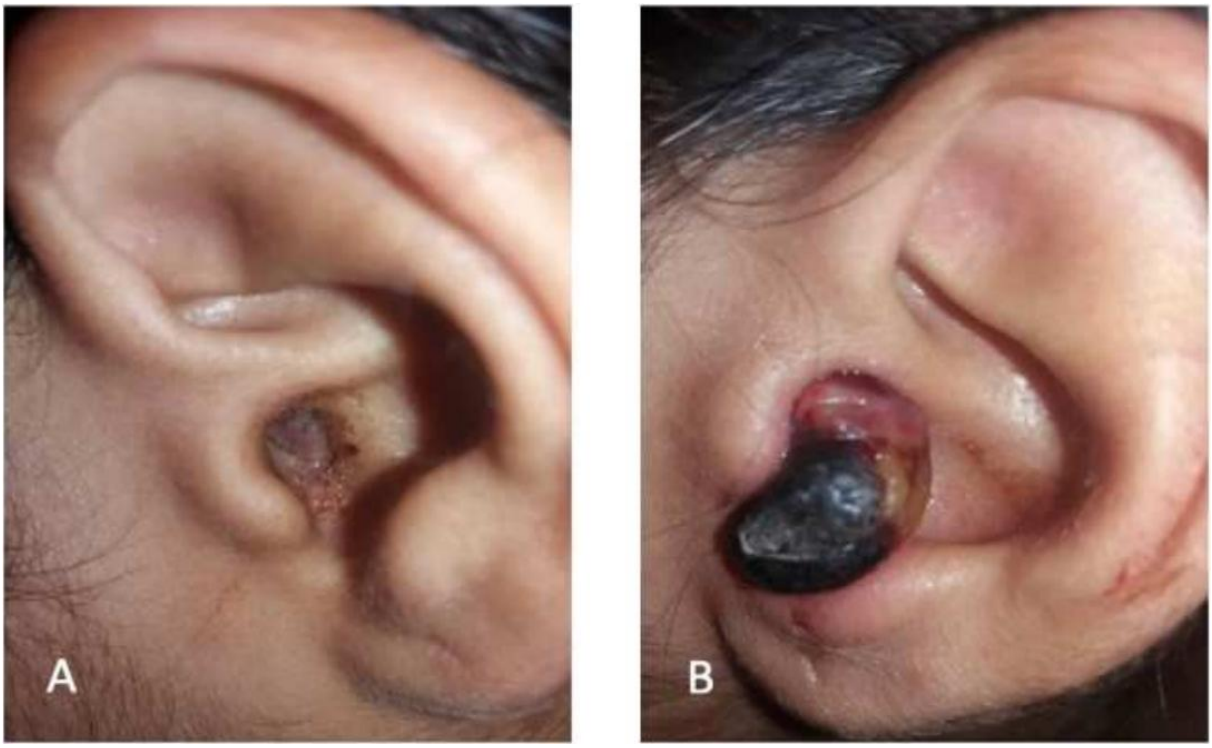
2. Relato de Caso

Adolescente, sexo feminino, 13 anos de idade, apresentou história de otalgia à esquerda, associada a dor em região mandibular ipsilateral, inicialmente com alívio parcial após uso de anti-inflamatórios não esteroidais, além de episódios esporádicos de vertigem rotatória e náuseas. Evoluiu, em três meses, com paralisia facial periférica à esquerda, hipoacusia progressiva ipsilateral, disartria leve, disfagia intermitente para líquidos, relato de otorreia sanguinolenta e piora importante da intensidade da dor, o que a levou

a procurar atendimento médico, tendo sido encaminhada para o Hospital Geral de Fortaleza.

Ao exame físico, paciente apresentava paralisia facial periférica à esquerda, House-Brackmann 4, bem como lesão polipoide se exteriorizando pelo conduto auditivo esquerdo (Figura 1).

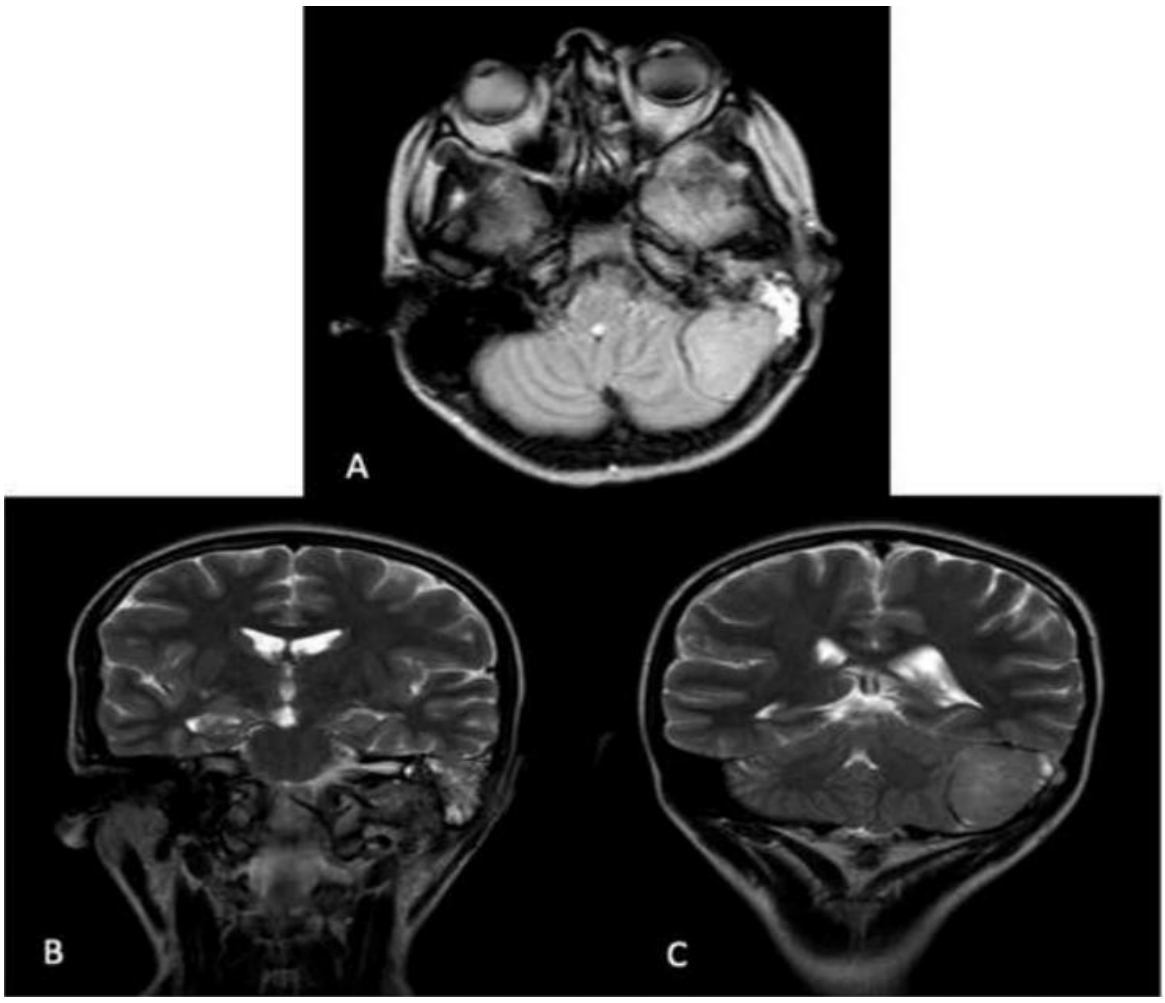
Figura 1: Lesão polipoide se exteriorizando pelo conduto auditivo esquerdo. (A) Onset. (B) After 3 months



A tomografia computadorizada (TC) com contraste de cabeça e pescoço evidenciou lesão captante ao meio de contraste na topografia do forame jugular esquerdo, com erosão do osso temporal adjacente, comunicação com células da mastoide e orelha média e acometimento dos componentes da orelha interna, havendo compressão do seio sigmoide e bulbo jugular ipsilaterais pelo componente posterior, medindo 3,0 x 1,9 x 2,3cm. Inicialmente, havia a hipótese de se tratar de lesão neoplásica de baixa agressividade (como meningioma, paraganglioma ou schwannoma) ou petrosite apical. Também realizada Ressonância Magnética de Crânio (RNM), que mostrou que a lesão apresentava predominantemente isossinal em T1 e em T2, infiltrando o espaço parotídeo esquerdo, com envolvimento da porção profunda da glândula parótida,

estendendo-se à fossa posterior esquerda, levando a trombose do seio sigmoide, bulbo jugular e do aspecto cranial da veia jugular interna à esquerda (Figura 2). Na Audiometria, foi observada perda auditiva mista profunda à esquerda e limiar auditivo normal à direita.

Figura 2: MRI revealing expansive extra-axial lesion in the pre-cerebellar cistern, extending to the tympanic cavity, external auditory canal, and ipsilateral jugular foramen. (A) Axial section – FLAIR (B) Coronal section - T2 (C) Coronal section - T2

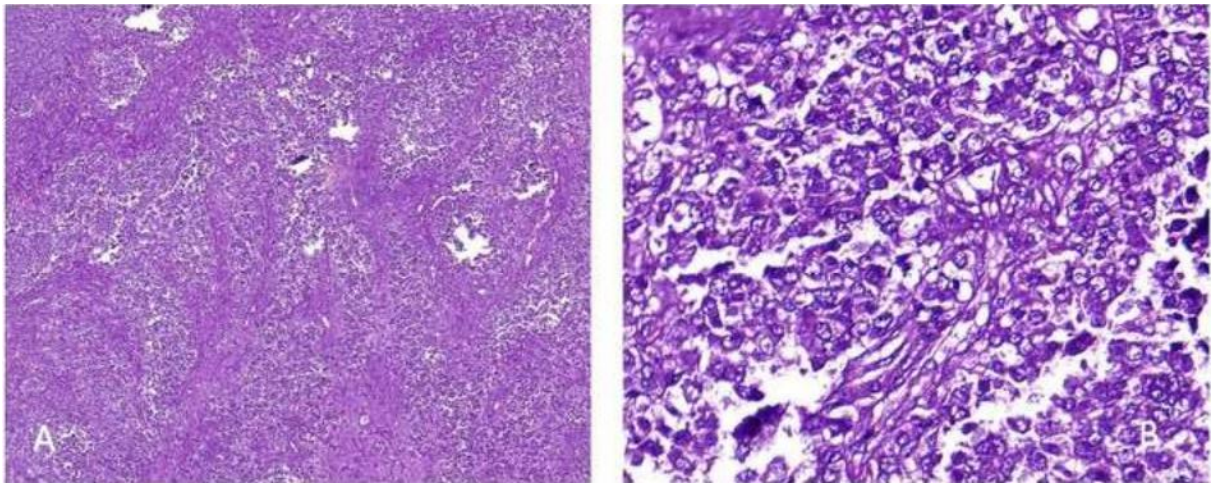


Optado por realização de cirurgia conjunta com equipe de otorrinolaringologia, cirurgia de cabeça e pescoço e neurocirurgia. No pré-operatório, foi submetida a angiografia cerebral e embolização de ramos da carótida externa. O procedimento cirúrgico consistiu em temporalectomia parcial esquerda com rotação de retalho de músculo

temporal, sendo visualizado, no intraoperatório, que havia invasão tumoral de dura-máter e fossa posterior.

O histopatológico mostrou se tratar de neoplasia pouco diferenciada com padrão de células arredondadas ou pouco alongadas, com hipercromasia e polimorfismo nuclear, citoplasma eosinofílico, em estroma desmoplásico, havendo área focal em que tais células se organizam em ninhos de células descoesas, com padrão alveolar, contendo traves fibrosas de permeio (Figura 3). Sugerida realização de exame imuno-histoquímico para avaliação da histogênese da lesão, cujo padrão era compatível com Neoplasia Indiferenciada CD99-positivo, morfologicamente sugestiva de Sarcoma de Ewing.

Figura 3: Histological sections stained with hematoxylin-eosin (HE). (A) Nests of poorly cohesive cells with an alveolar pattern. (B) Poorly differentiated neoplasm with round or scantily elongated cells, eosinophilic cytoplasm, desmoplastic stroma, hyperchromasia, and nuclear polymorphism



Após o laudo do histopatológico, a paciente foi encaminhada para o Hospital Infantil Albert Sabin (HIAS), visando ao seguimento do seu tratamento. No HIAS, a paciente mantém acompanhamento conjunto com oncologia pediátrica, oncogenética, nutrição e psicologia. Realizou exames para estadiamento tumoral, incluindo mielograma, que não evidenciou a presença de células tumorais; cintilografia óssea que não demonstrou outras áreas com aumento da atividade osteogênica suspeitas; tomografias de pescoço, tórax, abdome superior e pelve, que permitiram a visualização, entretanto, de lesões

osteolíticas no ilíaco direito e em corpo vertebral de L1, que constituíam lesões metastáticas.

Optado por iniciar tratamento com radioterapia e quimioterapia. A paciente segue em tratamento no HIAS, com boa resposta à terapia estabelecida.

3. Discussão

Apesar de metástases de Sarcoma de Ewing (SE), no geral, serem comuns, há apenas um outro caso descrito na literatura de lesões metastáticas oriundas de um SE primário do crânio, tornando o atual relato o segundo a demonstrar a existência de metástases à distância. Dessa forma, há um melhor prognóstico, quando se trata de uma lesão craniana primária, quando comparado a lesões primárias de outras partes do corpo [3].

O diagnóstico precoce é de suma importância, pois o tumor apresenta um crescimento extremamente rápido. O exame radiológico é essencial para auxílio na determinação da extensão da doença, bem como para a definição de estratégias terapêuticas adequadas. Faz-se possível utilizar Tomografia Computadorizada (TC), que oferece uma melhor avaliação do osso cortical, além de permitir exame detalhado da base do crânio; da Ressonância Nuclear Magnética (RNM), que fornece análise adequada de tecidos moles e possibilita a determinação de invasão de medula, órbita e região intracraniana; e da Tomografia com Emissão de Pósitrons (PET-CT) para investigar a existência de metástases à distância [4].

Apesar de todos os recursos disponíveis, o diagnóstico de SE é de difícil confirmação. O histopatológico associado à imuno-histoquímica, é o padrão-ouro [5]. As características histopatológicas incluem pequenas células redondas monomórficas com citoplasma escasso, núcleos redondos e nucléolos imperceptíveis. Análise molecular genética evidenciando a translocação cromossômica no cromossomo 22q12 é patognomônica. Superexpressão de CD99, uma proteína transmembrana codificada pelo gene MIC-2, é outro marcador útil detectado por imuno-histoquímica [6].

A evolução na terapia multimodal melhorou, consideravelmente, as taxas de sobrevida para os sarcomas, em geral. O tratamento do SE intracraniano teve prognóstico relativamente pior, quando apenas cirurgia e radioterapia constavam como opção de tratamento, com taxa de sobrevida de cerca de 10%, em 5 anos. Entretanto, com a

introdução de quimioterapia combinada com a radioterapia, a taxa de sobrevivência em 5 anos aumentou significativamente, chegando a 53% [7]. Faz-se imperioso salientar a importância da participação de equipe multidisciplinar no acompanhamento e tratamento desse tipo de câncer, envolvendo otorrinolaringologia, cirurgia de cabeça e pescoço, neurocirurgia, fonoaudiologia, pediatria, oncologia, dentre outros profissionais de saúde, para o manuseio eficiente do caso [4]. Tal condução em equipe permite a investigação sob perspectivas distintas, visando a uma maior assertividade no manejo da condição.

Trata-se de um caso extremamente raro de sarcoma de Ewing do osso temporal com metástases à distância. A escassez de relatos semelhantes reforça a complexidade e a excepcionalidade deste cenário clínico. Além disso, enfatiza-se a imperatividade de um diagnóstico precoce, baseado em exames radiológicos, histopatológico e imuno-histoquímica, o que se revela determinante para a viabilidade de um tratamento eficaz. Nesse contexto, o emprego de uma abordagem terapêutica multidisciplinar, englobando intervenção cirúrgica, quimioterapia e radioterapia assume relevância crucial. A evolução deste caso fortalece a necessidade de constante vigilância e consideração da possibilidade de disseminação à distância, orientando o estabelecimento de protocolos de tratamento personalizados que busquem otimizar os desfechos clínicos em situações tão singulares e desafiadoras.

Referências

1. Kawano H, Nitta N, Ishida M, Fukami T, Nozaki K. Primary pericranial Ewing's sarcoma on the temporal bone: A case report. Surg Neurol Int. 2016 Jun 3;7(Suppl 15):S444-8.

2. Vishnoi JR, Kumar V, Srivastava K, Misra S. Primary Ewing's sarcoma of the temporal bone: a rare entity and review of the literature. BMJ Case Rep. 2019 Oct 23;12(10):e230768.

3. Schartz D, Divakar P, Tafe L, Paydarfar J. Primary Ewing's sarcoma of the petroclival bone: A case report and literature review. Surg Neurol Int. 2020 Jan 10;11:6.

4. Huh WW, Fitzgerald N, Mahajan A, Sturgis EM, Beverly Raney R, Anderson PM. Pediatric sarcomas and related tumors of the head and neck. Cancer Treat Rev. 2011 Oct;37(6):431-9.

5. Alakeel AM, N. A, M. SI, et al. Ewing's Sarcoma of Temporal Bone: Case Report. Egypt J Hosp Med 2018; 71(1):2310–2314.

6. Kadar AA, Hearst MJ, Collins MH, Mangano FT, Samy RN. Ewing's Sarcoma of the Petrous Temporal Bone: Case Report and Literature Review. Skull Base. 2010 May;20(3):213-7.

7. Desai K, Goel A, Nadkarni TD. Primary petrous bone Ewing's sarcoma. Br J Neurosurg. 2000 Apr;14(2):143-5.

Declarações Obrigatórias (preencher)

Aprovação ética (CEP/CONEP ou equivalente)

(X) Sim ( ) Não se aplica

Número do parecer/registro: CAEE n. 71314223.9.3001.5042

TCLE: ( ) Sim ( ) Não se aplica

Registro do estudo (quando aplicável): ( ) ReBEC ( ) ICTRP/OMS ( ) ClinicalTrials.gov ( ) Outros: _____

Número de registro: _____

Diretriz de relato (EQUATOR): ( ) CONSORT ( ) STROBE ( ) PRISMA ( ) CARE ( ) COREQ/SRQR ( ) SQUIRE ( ) Outra: _____

Declaração de Compartilhamento de Dados (ICMJE)

Dados anonimizados: ( ) serão compartilhados (X) não serão compartilhados

Quais dados: _____

Documentos adicionais (protocolo/plano/métodos): _____

Período de disponibilidade: _____

Condições de acesso: _____