

Carcinoma de células fusiformes em terço médio esofágico: relato de caso e revisão da literatura

Felipe Gonçalves Schröder e Souza*
Pedro Bastos Guimarães de Almeida**
Klauss Villani Teixeira Souza**
Alexandre Vicente Timóteo Tostes**
Fernando Mendonça Vidigal**
Luiz Henrique Silva Borsato**

RESUMO

O carcinoma de células fusiformes, também conhecido como carcinossarcoma, representa entre 0,5% e 1,5% das neoplasias malignas do esôfago e é caracterizado por volumosa lesão lobulada, causando pequena obstrução comparada ao seu volume. Este estudo apresenta um caso desta rara neoplasia em terço médio esofágico, que foi conduzida com tratamento cirúrgico e cujo diagnóstico foi confirmado por exame imunohistoquímico.

Palavras chave: Neoplasias Esofágicas. Esofagectomia. Carcinossarcoma.

1 INTRODUÇÃO

Os tumores malignos do esôfago são pouco frequentes, correspondendo a 4% dos novos casos anuais de câncer nos Estados Unidos e são a sexta causa de mortalidade relacionada ao câncer. No Brasil, o câncer de esôfago é responsável por 6,5% das mortes pela doença. Segundo estimativas do Ministério da Saúde, em 2005, a taxa bruta de incidência foi de 8,99/100.000 entre os homens e de 2,61/100.000 entre as mulheres (INSTITUTO NACIONAL DO CÂNCER, 2008). As neoplasias esofagianas tendem a acometer principalmente o sexo masculino (5:1), a partir da quinta e sexta décadas de vida. O alcoolismo, o tabagismo e baixo nível sócio-econômico são considerados fatores de risco. (QUEIROGA; PERNAMBUCO, 2006). Os principais tipos histológicos encontrados nas neoplasias do esôfago são o adenocarcinoma e o carcinoma escamoso (CEC) (KHUSHALANI, 2008). Outras variantes histológicas são bastante infrequentes. Dentre elas, encontramos o carcinoma de células fusiformes (CCF) ou carcinossarcoma, que ainda apresenta outras designações como: carcinoma sarcomatóide, pseudosarcoma, carcinoma

pseudosarcomatoso, carcinoma polipóide, entre outras (REGRAGUI et al., 2004). A classificação e histogênese dessa lesão são controversas, sendo composta por elementos carcinomatosos e sarcomatosos. O tumor contendo ambos os elementos é considerado uma entidade rara, correspondendo a 0,5% a 1,5% de todas as neoplasias do órgão (YANAGA et al., 2003). Macroscopicamente, é caracterizado por uma lesão polipóide, lobulada, podendo adquirir grandes volumes sem causar sintomatologia obstrutiva significativa. O diagnóstico é confirmado através de estudos de imunohistoquímica que revelam bandas de queratina na porção escamosa e de vimetina nas áreas sarcomatosas. Acredita-se ter melhor prognóstico quando comparado ao CEC.

2 RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, de 54 anos, tabagista e etilista, com disfagia progressiva há um ano e emagrecimento de aproximadamente 5 Kg. Endoscopia digestiva alta mostrou lesão pedunculada em terço médio esofágico de 5cm de extensão,

* Santa Casa de Misericórdia de Juiz de Fora, Juiz de Fora, MG. E-mail: felipegss@hotmail.com

** Santa Casa de Misericórdia de Juiz de Fora, Juiz de Fora, MG.

ocupando 80% da luz do órgão, cuja biópsia identificou processo proliferativo de células fusiformes. Estudo contrastado do esôfago (Fotografia 1) revelou lesão lobulada em terço médio com 5cm de extensão, permitindo a passagem de contraste. Tomografia computadorizada (Tomografia 1) evidenciou formação expansiva sólida localizada no terço inferior do esôfago, obliterando parcialmente sua luz e determinando dilatação a montante, não havendo evidências de linfonomegalias mediastinais ou implantes secundários. Realizada esofagectomia subtotal em 3 campos, com esofagogastrorastomose cervical término-terminal.

Macroscopicamente, evidenciou-se lesão vegetante, pediculada, de aspecto polipóide medindo 7,0cm x 3,5cm x 3,0cm em terço médio de esôfago (Fotografia 2). O estudo histopatológico evidenciou neoplasia de células pleomórficas, fusiformes, envolvendo a parede esofágica até a submucosa. Exame imunohistoquímico da lesão pedunculada demonstrou que tratava-se de carcinoma de células fusiformes (carcinoma sarcomatóide). As margens proximal e distal encontravam-se livres de doença e os linfonodos sem particularidades. A evolução pós-operatória foi satisfatória, com seguimento de quatro meses, sem sinais de recidiva da doença.



Fotografia 1: Esofagograma evidenciando lesão lobulada e expansiva em terço médio esofágico, determinando obstrução parcial à passagem do meio de contraste.

Fonte: Os autores (2009).



Tomografia 1: Tomografia de tórax mostrando obstrução da luz esofágica e relações com árvore respiratória e aorta.

Fonte: Os autores (2009).



Fotografia 2: Aspecto macroscópico: massa polipóide em terço médio esofágico

Fonte: Os autores (2009)

3 DISCUSSÃO

Tumores malignos polipóides epiteliais do esôfago contendo ambos os elementos - carcinomatosos e sarcomatosos - são raros, correspondendo a apenas 0,5% a 1,5% de todas as neoplasias esofágicas (YANAGA et al., 2003). No passado, acreditava-se que os carcinossarcomas e pseudo-sarcomas eram duas entidades distintas. Entretanto, parecem ser a mesma entidade patológica, com graus variáveis de metaplasia de células fusiformes anaplásicas das porções carcinomatosas do tumor. Muitos pesquisadores acreditam que essas lesões representam várias expressões de um único tumor maligno, que tem sido denominado de carcinoma de células fusiformes (*spindle cell carcinoma*).

Os sintomas mais comuns do CCF são disfagia progressiva, emagrecimento e, menos comumente, dor retroesternal. Ao estudo radiográfico contrastado, apresentam-se como lesões polipóides alongadas localizadas, mais comumente, no terço médio do esôfago, com expansão local de sua luz. O contorno pode ser lobulado ou ondulado, algumas vezes podendo criar um “efeito cúpula” na porção intraluminal do tumor. Pode haver um pedículo e ulcerações de mucosa de vários tamanhos. Embora o tumor seja volumoso, existe relativamente pequena obstrução à passagem do meio de contraste (AGHA; KEREN, 1985). A tomografia computadorizada mostra lesão obstrutiva intra-luminal, geralmente, sem invasão de estruturas adjacentes.

Macroscopicamente, os CCFs apresentam-se como massas polipóides, geralmente aderidos à parede do esôfago por um pedículo espesso e curto, orientado longitudinalmente no seu maior eixo. Sua superfície pode ser lobulada ou lisa, mas a maioria possui pequenas erosões. A mucosa ao seu redor é grosseiramente normal e a luz do órgão, em geral, está dilatada.

Microscopicamente, a característica histopatológica do CCF é a coexistência de elementos carcinomatosos e sarcomatosos na lesão. O elemento sarcomatoso é encontrado, principalmente, na porção polipóide do tumor, sendo geralmente representado por sarcoma de células indiferenciadas, fibrossarcoma, leiomiossarcoma, osteocondrossarcoma ou rabiomiossarcoma. O elemento carcinomatoso é encontrado sobretudo na membrana mucosa ao redor do pedículo ou na superfície da massa polipóide, normalmente é representado por CEC, mas adenocarcinoma também já foi descrito (YANAGA et al., 2003).

As metástases podem ser puramente carcinomatosas, sarcomatosas ou mesmo mistas (REGRAGUI et al., 2004), sendo linfonodos regionais, pulmões e pleura os locais preferenciais de disseminação.

É importante salientar que nos CCFs a biópsia realizada durante a endoscopia digestiva alta pode revelar a presença de apenas células epiteliais (mais comum devido à localização superficial) ou apenas células sarcomatosas, podendo levar a um diagnóstico equivocado (REGRAGUI et al., 2004).

Nos diagnósticos diferenciais de lesões polipóides volumosas do esôfago, incluem-se outras entidades benignas e malignas. Entre as benignas estão lesões incomuns, como o pólipio fibrovascular, o miofibroma, o lipoma pedunculado e o leiomioma, mas, geralmente, estas lesões tendem a apresentar um contorno mais liso e menos lobulado (AGHA; KEREN, 1985). Entre as entidades malignas, os CECs e adenocarcinomas originados da mucosa de Barrett podem ser polipóides, mas estas lesões usualmente já estarão em estágio mais avançado, tendendo a infiltrar e estreitar a luz do esôfago e não a expandi-la. Outros tumores raros do esôfago bem como leiomiossarcoma, fibrossarcoma, rabiomiossarcoma, melanoma, carcinoma de células pequenas, linfoma e sarcoma de Kaposi também podem se manifestar como lesões polipóides intraluminais. Desse modo, o diagnóstico definitivo de CCF só pode ser realizado por intermédio de estudo imunohistoquímico (KASHIWABARA et al., 2001).

O tratamento recomendado para o CCF de esôfago é a esofagectomia, porém, devido a sua ocorrência infrequente, a terapia ideal ainda continua em investigação (YANAGA et al., 2003).

Foi previamente sugerido que os CCFs teriam um prognóstico melhor do que os CECs, devido à sua localização superficial, com invasão local e regional ou metástases à distância ocorrendo tardiamente no curso da doença (REGRAGUI et al., 2004). Entretanto, alguns estudos encontraram que cerca de 50% dos pacientes com CCF de esôfago têm doença metastática no momento do diagnóstico e a sobrevida média em cinco anos é de apenas 2% a 8%. Então, o prognóstico deste tumor é provavelmente comparável ao do CEC (YANAGA et al., 2003).

Neste artigo, abordou-se uma rara neoplasia esofagiana, com poucos relatos na literatura mundial. Devido a sua baixa frequência, o prognóstico ainda continua duvidoso quando comparado aos CECs, determinando a importância de surgirem mais relatos para melhor conhecimento da entidade.

Spindle cell carcinoma of the middle esophagus: case report and literature review

ABSTRACT

Spindle cell carcinoma, also known as carcinosarcoma, accounts for 0.5% to 1.5% of esophageal malignancies, and is characterized by a voluminous lobulated lesion leading to low-degree obstruction relative to its volume. We report a case of this rare condition in the middle esophagus, with the diagnosis confirmed through immunohistochemistry, and which was treated with surgery.

Keywords: Esophageal neoplastic disorders. Esophagectomy. Carcinosarcoma.

REFERÊNCIAS

AGHA, F. P.; KEREN, D. F. Spindle-cell squamous carcinoma of the esophagus: a tumor with biphasic morphology. **American Journal of Roentgenology**, Leesburg, v. 145, p. 541-545, 1985.

INSTITUTO NACIONAL DO CÂNCER (Brasil). Atlas de mortalidade por câncer: distribuição proporcional do total de mortes por câncer, segundo localização primária do tumor, em homens, no Brasil, para os períodos entre 2001-2005 e 2002-2006. Rio de Janeiro: INCA, 2008. Disponível em: <<http://mortalidade.inca.gov.br/prepararModelo01.action>>. Acesso em: 22 ago. 2009.

KASHIWABARA, K. et al. A case of esophageal sarcomatoid carcinoma with molecular evidence of a monoclonal origin. **Pathology, Research and Practice, Stuttgart**, v. 197, no. 1, p. 41-46, 2001.

KHUSHALANI, N. I. Cancer of the Esophagus and Stomach. **Mayo Clinic Proceedings**, Rochester, v. 83, no. 6, p. 712-722, 2008.

QUEIROGA, R. C.; PERNAMBUCO, A. P. Câncer de esôfago: epidemiologia, diagnóstico e tratamento. **Revista Brasileira de Cancerologia**, Rio de Janeiro, v. 52, n. 2, p. 173-178, 2006.

REGRAGUI, A. et al. Carcinome sarcomatoïde de l'œsophage : à propos d'un cas avec étude immunohistochimique et moléculaire. **Gastroentérologie Clinique et Biologique**, Paris, v. 28, n. 5, p. 487-489, 2004.

YANAGA, R. H. et al. Carcinoma de células fusiformes de esôfago: relato de caso e revisão da literatura. **Radiologia Brasileira**, Rio de Janeiro, v. 36, n. 2, p. 117-120, 2003.

Enviado em 4/11/2009

Aprovado em 8/3/2010