

# Carcinossarcoma de Esôfago: uma Rara Neoplasia - Relato de Caso e Revisão de Literatura

## *Carcinossarcoma of The Esophagus: a Rare Neoplasm - Case Report and Literature Review*

Saulo José Alves Felizola, MD<sup>1</sup>; Daniel Cury Ogata, MD<sup>2</sup>; Sérgio Ossamu Ioshii, MD, PhD<sup>3</sup>; Gerardo Cristino Gavarrete Valadares, MD, MSc<sup>4</sup>; Itamara Pereira Danucalov<sup>5</sup>; Camila de Camargo Hoffmann<sup>5</sup>

### Resumo

O carcinossarcoma esofágico é uma neoplasia infreqüente, descrita por Virchow em 1865. Geralmente, apresenta-se como massa polipóide, localizada em terço médio ou distal de esôfago. O tratamento de escolha é esofagectomia total ou parcial. Devido à raridade da lesão, não existe experiência quanto à radioterapia e à quimioterapia como tratamentos adjuvantes. Aproximadamente 60% dos pacientes tratados estarão vivos e livres de doença nos três anos após esofagectomia. Os autores relatam um caso de paciente masculino, 52 anos, que apresentou queixa de disfagia progressiva para sólidos e perda ponderal de 9kg em dois meses. Realizou-se endoscopia digestiva alta e biópsia do tumor, cujo diagnóstico foi carcinoma pouco diferenciado invasor. Com base nestes resultados, optou-se em fazer esofagectomia total. O anatomopatológico definitivo revelou carcinossarcoma polipóide grau III. Após discussão clínica multidisciplinar, a conduta tomada pelo corpo clínico foi apenas em preservá-lo. Atualmente o paciente encontra-se bem, em seguimento de 23 meses em nosso serviço.

**Palavras-chave:** Carcinossarcoma; Esôfago; Neoplasias

---

Trabalho realizado nos Serviços de Anatomia Patológica e Cirurgia Torácica do Hospital Erasto Gaertner

<sup>1</sup>Médico Residente em Anatomia Patológica

<sup>2</sup>Médico Patologista

<sup>3</sup>Chefe do Serviço de Anatomia Patológica

<sup>4</sup>Chefe do Serviço de Cirurgia Torácica

<sup>5</sup>Acadêmicos de Medicina

Endereço para correspondência: Rua Coronel Amazonas Marcondes, 1400 - apto 33C, Cabral - Curitiba (PR), Brasil, CEP: 80035-230.

E-mails: daniel\_ogata@yahoo.com.br / sjafelizola@hotmail.com

## INTRODUÇÃO

O carcinosarcoma, também conhecido como carcinoma de células fusiformes do esôfago, é uma neoplasia rara e que pode trazer alguma dificuldade em seu diagnóstico.

Proposto por Virchow<sup>1</sup>, em 1865, o termo carcinosarcoma designa justamente o aspecto histopatológico da neoplasia, que apresenta em um único tumor componentes carcinomatoso e sarcomatoso.

Várias hipóteses foram propostas em relação ao processo de formação desse tipo de tumor. A idéia mais aceita atualmente é a de que existe uma origem epitelial comum para as células dos dois componentes. Um número de estudos, envolvendo microscopia eletrônica, imunofluorescência e imunohistoquímica, traz evidências a esse respeito<sup>2,3,4</sup>.

Em 1957, Lane<sup>5</sup> chamou de pseudo-sarcoma um tipo de lesão semelhante, mas cujos componentes carcinomatoso e sarcomatoso não se misturavam. Sabe-se hoje que esses tumores de esôfago são apenas uma variação morfológica dos carcinosarcomas, não apresentando qualquer variação clínica, seja quanto ao tratamento, seja quanto ao prognóstico<sup>5</sup>.

Na literatura, o tratamento mais utilizado tem sido a esofagectomia total ou parcial<sup>6</sup>. Há relatos de excisão local do tumor, havendo, no entanto, pouca experiência quanto à radioterapia e quimioterapia adjuvantes<sup>6</sup>.

Aproximadamente, 60% dos pacientes tratados estarão vivos e livres de doença ou irão a óbito por causas diversas, que não o tumor nos três anos após esofagectomia. Os resultados parecem um pouco menos animadores em relação à excisão local da lesão<sup>6</sup>.

## RELATO DO CASO

Paciente masculino, 52 anos, tabagista e ex-etilista, foi encaminhado ao Hospital Erasto Gaertner por estar a seis meses apresentando disfagia progressiva para sólidos, dor retroesternal em queimação e emagrecimento de 9kg em dois meses. Ao exame físico, não se observou nenhuma particularidade.

A endoscopia digestiva alta (EDA) mostrou lesão vegetante, sólida, com superfície irregular e algumas ulcerações, fixada à parede posterior do esôfago e localizada a 29cm da arcada dentária. Foi realizada biópsia da neoplasia, que revelou carcinoma pouco diferenciado invasor. Com base nesse resultado, o paciente foi submetido à esofagectomia total, com anastomose gástrica cervical.

No exame macroscópico, observou-se lesão vegetante, pediculada, pardacenta e lobulada, medindo 8,5 × 3,5 × 3,2cm (foto 1), localizada em terço médio de esôfago.

Além disso, foram dissecados 25 linfonodos periesofágicos. Microscopicamente, a neoplasia era bifásica, constituída por blocos celulares poligonais, algumas vezes disceratóticos, com discariose moderada e núcleos hipercromáticos. O outro elemento era formado por células fusiformes, de arranjo estoriforme, núcleos hipercromáticos e atividade mitótica atípica discreta (foto 2). O diagnóstico histopatológico definitivo foi carcinosarcoma polipóide grau III. Não havia metástase em nenhum dos linfonodos e as margens encontravam-se livres de comprometimento neoplásico.

Devido à raridade desse tumor, o caso foi levado para discussão clínica multidisciplinar. Nessa reunião, optou-se apenas em observar o paciente, haja vista que nenhum estudo tem corroborado para a eficácia de tratamentos adjuvantes para esse tipo de neoplasia. O paciente encontra-se bem, em seguimento de 23 meses em nosso serviço.

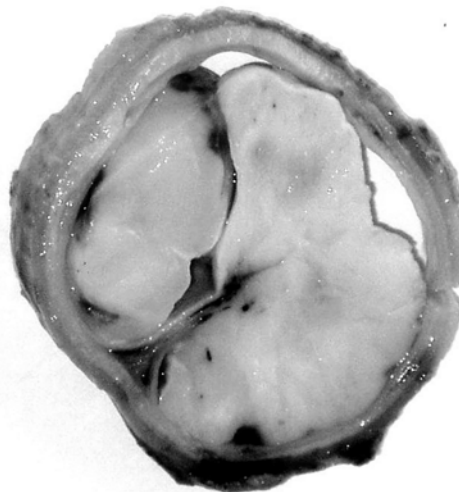


Foto 1. Corte transversal de esôfago, mostrando neoplasia polipóide, causando obstrução quase total da luz

## DISCUSSÃO

Em meados do século XIX, Virchow<sup>1</sup> foi o primeiro a chamar de carcinosarcomas os tumores malignos compostos por células epiteliais e fusiformes. Em 1949, Stout<sup>7</sup> relatou o primeiro caso de ressecção cirúrgica desse tipo de neoplasia. Alguns anos depois, Lane<sup>5</sup> criou o termo pseudo-sarcoma, pensando se tratar de um novo tipo de tumor o que seria apenas um subgrupo do carcinosarcoma.

Ao longo do tempo, surgiram três hipóteses acerca da patogênese dessa entidade. A primeira seria de que uma formação neoplásica daria origem a uma reação

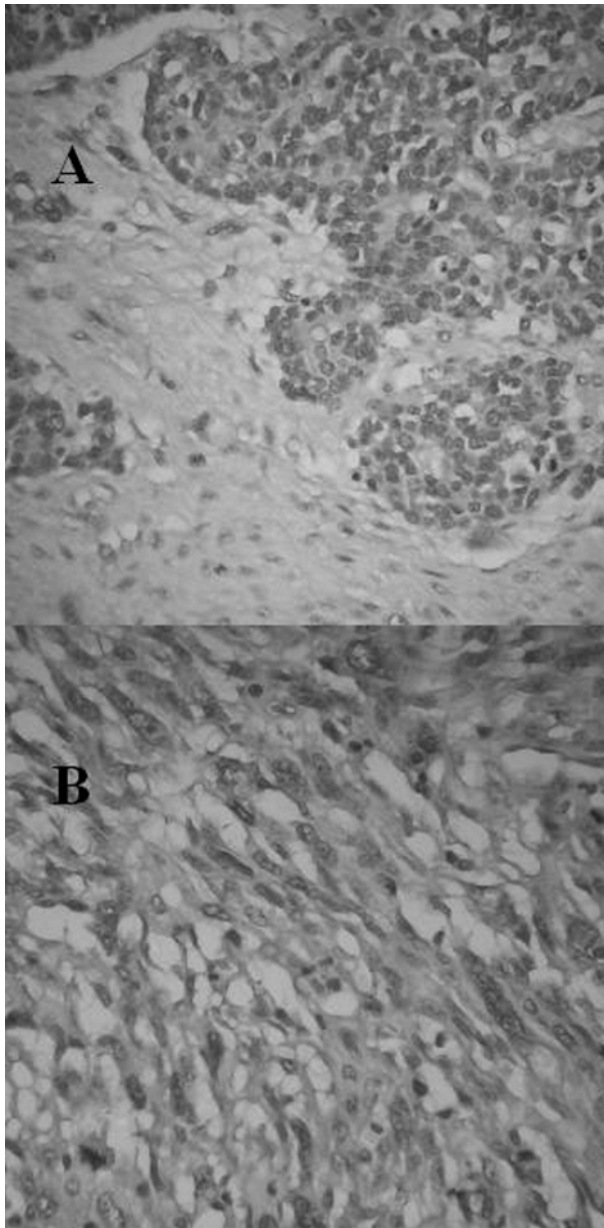


Foto 2. Microscopia revelando padrão bifásico constituído por blocos de carcinoma pouco diferenciado invasor (A), associado a áreas de neoplasia fusiforme (B)

mesenquimal não-neoplásica. A segunda refere que haveria o aparecimento casual de carcinoma e sarcoma num mesmo local, consistindo num "tumor de colisão" <sup>6,8</sup>. Por fim, a última seria que dois componentes neoplásicos estariam se originando de um componente epitelial ou de uma célula totipotencial comum <sup>6</sup>. Atualmente, este último conceito é mais aceito, tendo suporte em evidências geradas por trabalhos como o de Battifora <sup>9</sup>, cujo estudo de microscopia eletrônica evidenciou uma transição de características celulares entre os componentes do carcinosarcoma. Trabalhos baseados em imunofluorescência <sup>2,3,4</sup> e imunoistoquímica <sup>10,11,12</sup>

realizados por outros autores também apontam para uma origem comum das células epiteliais e sarcomatosas.

O carcinosarcoma é um tumor raro, sendo responsável por aproximadamente 0,1 a 2% de todas neoplasias malignas de esôfago <sup>6,7,13</sup>. Clinicamente, se manifesta, na maioria dos casos, como uma massa polipóide com infiltração limitada à parede esofágica <sup>8</sup>. Disfagia e perda de peso, isoladas ou mesmo acompanhadas por outros sintomas, são as queixas normalmente apresentadas na época do diagnóstico <sup>6</sup>. As metástases, quando ocorrem, costumam acometer linfonodos regionais. Outros sítios descritos são fígado, pulmões, cérebro e disseminação peritoneal <sup>14</sup>.

Exames complementares de rotina são a seriografia, a tomografia axial computadorizada e a endoscopia digestiva alta (EDA) <sup>15</sup>. A seriografia pode revelar falha de enchimento delimitando a lesão. Na tomografia axial computadorizada, pode haver aumento de volume e espessamento parietal do esôfago, geralmente sem evidências de infiltração de estruturas adjacentes <sup>15</sup>. A EDA geralmente mostra massa polipóide ou vegetante, sólida, em terço médio ou distal do esôfago <sup>6,15</sup>.

Quanto ao aspecto macroscópico da lesão, a literatura mostra que esses tumores normalmente variam entre 0,8 e 14cm, sendo que, em 87% das vezes, apresentam-se como massas polipóides <sup>6</sup>.

Microscopicamente, o tumor revela um padrão bifásico, formado por componentes epiteliais e mesenquimais. O componente epitelial geralmente consiste em blocos de carcinoma de células escamosas moderadamente diferenciado. Já o componente sarcomatoso apresenta-se como proliferação de células fusiformes atípicas, formando feixes entrelaçados e áreas de arranjo concêntrico <sup>16</sup>. Ocasionalmente, podem aparecer células gigantes, especialmente quando o componente sarcomatoso é mais pleomórfico e com mitoses abundantes <sup>16</sup>. Focos de sarcoma "verdadeiro" (leiomiossarcoma, rbdomiossarcoma, condrossarcoma, osteossarcoma e fibroistiocitoma maligno) podem ser evidenciados <sup>13,16</sup>.

A imunoistoquímica do carcinosarcoma mostra reatividade tanto para marcadores epiteliais quanto mesenquimais. A imunorreatividade da vimentina está presente no componente sarcomatoso, enquanto a citoqueratina reage com as células epiteliais <sup>8</sup>. Outros marcadores, especificamente o MDM2 (homólogo humano do double minute tipo 2 murino) e o CDK4 (kinase 4 dependente de ciclina), também são imunorreativos em ambos os componentes do carcinosarcoma, em contraste com o que acontece com o carcinoma de esôfago, no qual apenas as células epiteliais do tumor apresentam essa reatividade <sup>16</sup>.

O diagnóstico diferencial dos carcinosarcomas do esôfago, dado o seu aspecto macroscópico predominante,

deve ser feito principalmente em relação a outras neoplasias polipóides que possam surgir nesse órgão. A maior parte dessas lesões são benignas e se constituem principalmente de pólipos fibrosos e leiomiomas<sup>6</sup>.

A revisão de literatura feita por Iascone e Barreca<sup>6</sup> sugere que o melhor tratamento para o carcinossarcoma do esôfago é a esofagectomia total ou parcial. Segundo os dados encontrados na literatura por esses autores, pacientes submetidos a procedimentos de excisão local teriam um menor tempo de sobrevida em relação àqueles submetidos ao procedimento cirúrgico de retirada do esôfago. A experiência relatada na literatura parece ser muito escassa em relação a tratamentos adjuvantes com radioterapia e quimioterapia para esses tumores.

O prognóstico dos pacientes acometidos por carcinossarcoma do esôfago pode variar. Aproximadamente, 40% desses indivíduos, segundo dados da literatura<sup>6</sup>, apresentam recorrência da lesão, e destes, cerca de 35% vão a óbito dentro dos três primeiros anos.

#### AGRADECIMENTOS

Agradecemos ao Hospital Erasto Gaertner pelo apoio científico e colaboração técnica.

#### REFERÊNCIAS

1. Virchow RKL. Vorlesungen uber pathologie die krankhaften berschwulste. Berlin: Hirschwald A; 1865. vol. 2.
2. Gal AA, Martin SE, Kern JA, Patterson MJ. Esophageal carcinoma with prominent spindle cell. *Cancer*. 1987;60(9):2244-50.
3. Wang Z, Itabashi M, Hirota T, Watanabe H, Kato H. Immunohistochemical study of the histogenesis of esophageal carcinoma. *Jpn J Clin Oncol*. 1992;22(6):377-86.
4. Kuhajda FP, Sun T, Mendelsohn G. Polypoid squamous cell carcinoma of the esophagus: a case report with immunostaining for keratin. *Am J Surg Pathol*. 1983;7(5):495-9.
5. Lane N. Pseudosarcoma (polypoid sarcoma-like masses) associated with squamous-cell carcinoma of the mouth, fauces, and larynx; report of ten cases. *Cancer*. 1957;10(1):19-41.
6. Iascone C, Barreca M. Carcinosarcoma and pseudosarcoma of the esophagus: two names, one disease-comprehensive review of literature. *World J Surg*. 1999;23(2):153-7.
7. Stout AP, Humphreys GH, Rottemberg LA. A case of carcinosarcoma of the esophagus. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med*. 1949;61(4):461-9.
8. Iwaya T, Maesawa C, Uesugi N, Kimura T, Ogasawara S, Ikeda K, et al. True carcinosarcoma of the esophagus. *Dis Esophagus*. 2006;19(1):48-52.
9. Battifora H. Spindle cell carcinoma: ultrastructural evidence of squamous origin and collagen production by the tumor cells. *Cancer*. 1976;37(5):2275-82.
10. Ellis GL, Langloss JM, Heffner DK, Hyams V. Spindle cell carcinoma of the aerodigestive tract: an immunohistochemical analysis of 21 cases. *Am J Surg Pathol*. 1987;11(1):335-42.
11. Chase DR, Enzinger FM, Weiss SW, Langloss JM. Keratin in epithelioid sarcoma: an immunohistochemical study. *Am J Surg Pathol*. 1984;8(6):435-41.
12. Thompson L, Chang B, Barsky SH. Monoclonal origins of malignant mixed tumors (carcinosarcomas): evidence for a divergent histogenesis. *Am J Surg Pathol*. 1996;20(3):277-85.
13. Taniyama K, Sasaki N, Mukai T, Uemura N, Miyoshi N, Nakai H, et al. Carcinosarcoma of the esophagus. *Pathol Int*. 1995;45(4):297-302.
14. Sanada Y, Hihara J, Yoshida K, Yamaguchi Y. Esophageal carcinosarcoma with intramural metastasis. *Dis Esophagus*. 2006;19(2):119-31.
15. Yanaga RH, Ledesma JA, Althoff CS, Soares MF. Spindle Cell carcinoma of the esophagus: case report and review of the literature. *Radiol. Bras*. 2003;36(2):117-20.
16. Nikitakis NG, Drachenberg CB, Papadimitriou JC. MDM2 and CDK4 expression in carcinosarcoma of the esophagus: comparison with squamous cell carcinoma and review of the literature. *Exp Mol Pathol*. 2002;73(3):198-208.

#### Abstract

Carcinosarcoma of the esophagus is a rare type of neoplasm, described for the first time by Virchow in 1865. Total or partial esophagectomy is the standard treatment. There is limited experience concerning the benefits of radiotherapy or chemotherapy as adjuvant treatment. About 60% of patients submitted to esophagectomy are alive at three years after surgery. The authors discuss the case of a 52-year-old male with progressive solid food dysphagia and 9Kg weight loss in 2 months. Endoscopy and tumor biopsy showed an invasive, poorly differentiated carcinoma, based on which a total esophagectomy was performed. Final histopathological diagnosis was grade III polypoid carcinosarcoma. After a multidisciplinary review, the medical team opted to maintain the patient under observation with no further intervention scheduled. The patient is now clinically well after 23 months of follow-up.

**Key words:** Carcinosarcoma; Esophagus; Neoplasms