

## Tumor de Células Granulares de Esôfago: Relato de 3 Casos

### Granular Cell Tumors of the Esophagus: Report of three Cases

JEANY BORGES E SILVA RIBEIRO<sup>1</sup>, FABRÍCIO DE SOUSA MARTINS<sup>1</sup>, ARTHUR ALENCAR ARRAIS DE SOUZA<sup>3</sup>, RICARDO RANGEL DE PAULA PESSOA<sup>3</sup>, CARLOS ENEAS SOARES RICCA<sup>3</sup>, GIANNI ANTÔNIO LIRA MASTROIANNI<sup>3</sup>, MARCUS VALERIUS SABOIA RATTACASO<sup>3</sup>, FRANCISCO PAULO PONTE PRADO JÚNIOR<sup>3</sup>

#### RESUMO

O esôfago é o local mais comum de tumor de células granulares de origem no trato gastrointestinal. Cerca de 270 casos de tumores de células granulares do esôfago têm sido relatados na literatura. A maioria é encontrada incidentalmente durante a endoscopia. Apesar de ser reconhecido facilmente por suas características endoscópicas, tem que ser diferenciado de outras lesões benignas e malignas da mucosa e submucosa. A maioria dos tumores de células granulares é assintomática e benigna, e o acompanhamento endoscópico pode ser considerado suficiente como manejo terapêutico. Novas opções terapêuticas devem ser consideradas especialmente para lesões maiores. Três casos são relatados de paciente com tumores de células granulares de esôfago inferior, diagnosticados por endoscopia digestiva alta.

**Unitermos:** Tumor de Células Granulares, Tumor Submucoso, Tratamento Endoscópico.

#### SUMMARY

The esophagus is the most common site of origin of gastrointestinal tract granular cell tumors. Approximately 270 cases of esophageal granular cell tumors have been reported in the literature. Most esophageal granular cell tumors are found incidentally during endoscopy.

Although granular cell tumor of the esophagus has become easily recognizable by its endoscopic features, it has to be differentiated from other benign and malignant mucosal and submucosal lesions. The majority of esophageal granular cell tumors are asymptomatic and benign; thus, close follow-up of the patients with endoscopy could be considered sufficient as a therapeutic management. New therapeutic options should be considered especially for larger lesions. Three cases of granular cell tumors with complaints of epigastric discomfort, regurgitation, nausea, and vomiting, which were detected in the lower part of the esophagus on upper gastrointestinal tract endoscopy, are discussed.

**Keyword:** Granular Cell Tumors, Submucosal Tumor, Endoscopic Treatment.

#### INTRODUÇÃO

Tumores de células granulares são incomuns neoplasias<sup>1</sup>. Cerca de 270 casos de tumores de células granulares do esôfago foram relatados na literatura.

A maioria dos tumores de esôfago de células granulares é encontrada por acaso durante a endoscopia. Embora o tumor de células granulares do esôfago tenha se tornado facilmente reconhecível pelas suas características endoscópicas, tem que ser diferenciado de

1. Residente de Endoscopia Digestiva do Hospital Geral César Calls. 2. Estudante de Medicina do Hospital César Calls. 3. Médico Endoscopista do Hospital Geral César Calls. **Endereço para correspondência:** Jeany Borges e Silva Ribeiro. Rua Capitão Francisco Pedro, 1016 - apto. 105 - Bairro Rodolfo Teófilo - Fortaleza - Ceará - CEP: 60430-372/ e-mail. jeanyborges@yahoo.com.br. **Recebido em:** 02/02/2012. **Aprovado em:** 26/06/2012.

outras lesões benignas e malignas da mucosa e submucosa<sup>2</sup>. Endoscopia com biópsia é usualmente diagnóstica. Ressecção endoscópica parece segura e efetiva em selecionados casos  $\leq 10$ mm.<sup>1</sup>

A maioria dos tumores de esôfago de células granulares é assintomática e benigna, portanto, o acompanhamento rigoroso dos pacientes com endoscopia pode ser considerado suficiente como uma conduta terapêutica. Opções terapêuticas devem ser consideradas especialmente em lesões maiores.<sup>2</sup>

O objetivo do presente trabalho é descrever três casos de diagnósticos e ressecções endoscópicas de tumores de células granulares de esôfago.

## RELATO DE CASO

**Caso 1:** Paciente do sexo feminino, 15 anos, queixava-se de desconforto epigástrico, regurgitação, náuseas e vômitos. Realizou endoscopia digestiva alta em maio de 2010, a qual evidenciou diminuta lesão tumoral subepitelial com diâmetro aproximado de 9 mm, em esôfago distal. Realizou ultrassonografia endoscópica, confirmando a extensão até a submucosa da lesão, sendo então indicada a sua ressecção endoscópica em junho de 2010. O anatomopatológico revelou tratar-se de tumor de células granulares, com margens livres.

**Caso 2:** Paciente do sexo feminino, 44 anos, queixava-se de desconforto epigástrico e pirose, com história familiar positiva para câncer do aparelho digestivo não especificado e exame sem alterações. Realizou endoscopia em maio de 2010 que evidenciou lesão tumoral subepitelial com diâmetro aproximado de 9 mm de diâmetro, a qual foi biopsiada. O anatomopatológico mostrou-se tratar de tumor de células granulares. A ressecção endoscópica foi realizada em seguida, sem intercorrências, com anatomopatológico ratificando o primeiro resultado e sem comprometimento de margens.

**Caso 3:** Paciente do sexo feminino, 51 anos, queixava-se de dor epigástrica e disfagia progressiva, sem perda de peso ou sangramento digestivo, sem alterações ao exame físico. Realizou endoscopia digestiva baixa em maio de 2011 que detectou lesão submucosa, com diâmetro aproximado de 10mm, sendo então submetida no mesmo mês à ressecção endoscópica, sem intercorrências. O anatomopatológico mostrou-se tratar de tumor de células granulares.

## DISCUSSÃO

Os tumores de células granulares (TCG) do esôfago são lesões estromais originárias de células de Schwann do plexo submucoso neuronal. Embora sejam muito raras, constituem a segunda maior causa de tumores não-epiteliais no esôfago depois dos leiomiomas.

Estes tumores são geralmente benignos, embora um certo número de casos malignos e agressivos tem sido relatado. Diagnóstico requer que esta possibilidade seja descartada antes de decidir sobre qual curso de ação terapêutica a tomar, bem como a familiarização com os indicadores relevantes.

TCG ligados sincronicamente ou metacronicamente a outras neoplasias malignas do esôfago também têm sido descritos, mas a real extensão desta associação é incerta.<sup>3</sup>

Macroscopicamente, o TCG caracteriza-se por ser uma lesão submucosa séssil (pólipo, pápula ou placa), recoberta por epitélio intacto, de coloração amarelada ou amarelado-branquiçada, com consistência firme e pode haver estenose ou ulceração associadas.

Seus principais diagnósticos diferenciais são outras lesões benignas da submucosa, como leiomioma, neurofibromatose e glândula sebácea ectópica.<sup>4</sup>

O aspecto histológico é característico: células poligonais ou fusiformes com núcleo pequeno e centralizado, citoplasma eosinofílico abundante e dispostas em ninhos separados por faixas de tecido conjuntivo.

As células estão bem agrupadas, os nódulos de tumor bem individualizados, mas não há cápsula. Pode haver hiperplasia do epitélio que recobre a lesão, causando dificuldades para diferenciá-lo do carcinoma de células escamosas invasor.<sup>4</sup>

Há controvérsias quanto ao diagnóstico e tratamento endoscópico dos TCG de esôfago. Em um artigo publicado recentemente nos EUA, Zhong N *et al.* estudaram o diagnóstico endoscópico e manejo de TCG de esôfago entre 23 pacientes identificados em um banco de dados da patologia em uma única instituição. Registros médicos, patologia e imagens endoscópicas foram revisadas.

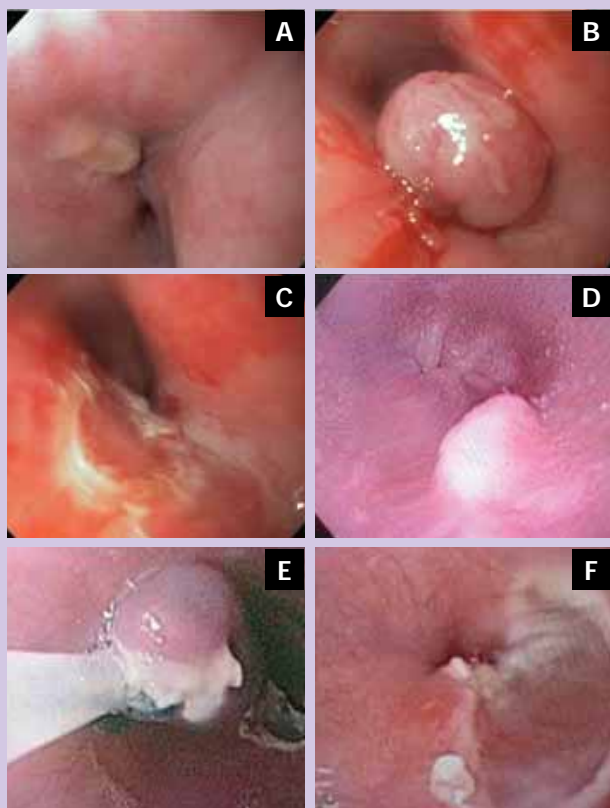
Todos os pacientes foram submetidos à endoscopia e ultrassonografia endoscópica (EUS). Ressecção endoscó-

pica foi realizada em 10 pacientes. Sete dos 23 pacientes tinham mais de um TCG de esôfago. Apenas seis lesões exibiram uma descoloração amarela clássica. Entre os pacientes com um único TCG, três, quatro e nove lesões estavam localizadas no esôfago proximal, médio e distal, respectivamente.

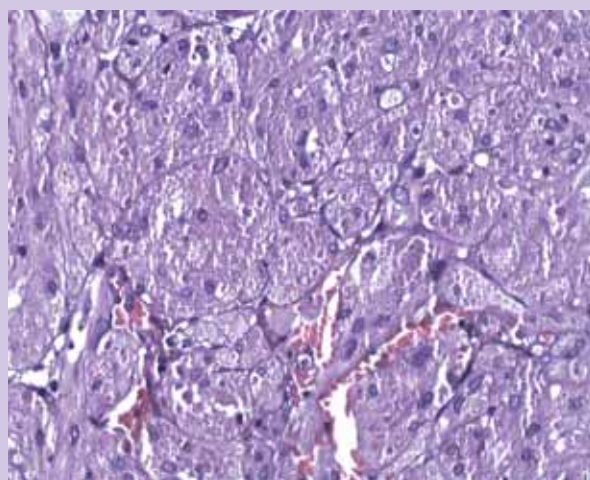
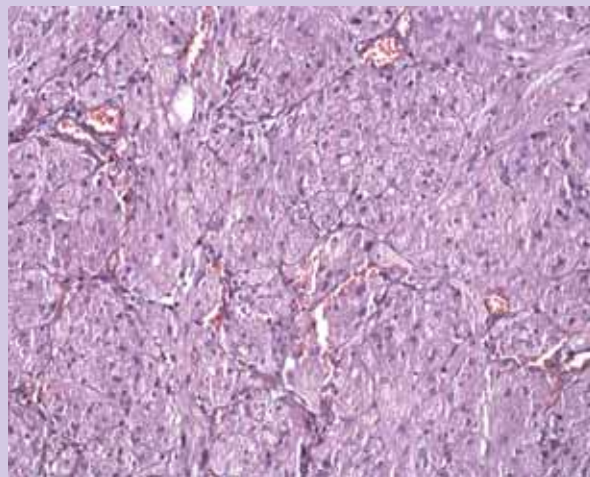
EUS mostrou lesões hipocóicas geralmente confinadas à mucosa e submucosa profunda. Biópsia diagnosticada em 19 dos 23 pacientes (83%).

Dez pacientes com TCG  $\leq 10$ mm de diâmetro foram submetidos à ressecção endoscópica da mucosa com sucesso, sem complicações. A aparência endoscópica, localização e número de TCG esofágico são altamente variáveis. A histopatologia ainda é necessária para o diagnóstico diferencial desta neoplasia rara. Ressecção endoscópica parece segura e eficaz em casos selecionados com lesões  $\leq 10$ mm.<sup>1</sup>

**Figura 1- (A)-TCG Esofágico de coloração branco-amarelada, causando protrusão da mucosa esofágica. Em (B), após ligadura da base, e em (C) leito esofágico do tumor após mucosectomia endoscópica (D), durante (E) e após (F) sua ressecção com alça**



**Figura 2: (A)-HE 200x. Observam-se grupamentos de células eosinofílicas ovoides ou fusocelulares ou fusocelulares. (B)-HE 400x. Observam-se grupamentos de células com citoplasma amplo, eosinofílico e granular. Os núcleos são ovoides e sem atipia**



## REFERÊNCIAS

1. Zhong N *et al.* Endoscopic diagnosis and resection of esophageal granular cell tumors. *Dis Esophagus*.2011 May.<sup>3</sup>
2. Perçinel S *et al.* Granular cell tumor of the esophagus: three case reports and review of the literature. 2008, 19(3): 184-8.
3. De Rezende L, Lucendo A J, Álvarez-Argüelles H. Granular cell tumors of the esophagus: report of five cases and review of diagnostic and therapeutic techniques. *Dis Esophagus*. 2007, 20: 436-443.
4. De Sousa JM, De Sousa FV. Tumor de células granulares no esôfago: relato de 2 casos e revisão da literatura. *GED*. 2011, 30(1): 32-34.