

# Adenocarcinoma colorretal com células em anel de sinete em criança: relato de caso

## *Colorectal Adenocarcinoma with signet-ring cells in children: case report*

Luiz Gustavo O. Rocha<sup>1</sup>, Maurício B. Nunes<sup>2</sup>, Sérgio Almeida P. Chagas<sup>3</sup>, Ana Kame Souza Uejo<sup>4</sup>, Wanderson Marques da Silva<sup>5</sup>

### RESUMO

Adenocarcinoma colorretal com células em anel de sinete é uma variante do adenocarcinoma mucinoso. Esse tipo de neoplasia é comum em pacientes com idade avançada, sendo raro em crianças, sendo geralmente diagnosticado em estágios avançados. Apresenta pior prognóstico e baixa taxa de sobrevida em cinco anos. O diagnóstico é realizado por exame anatomopatológico associado a exames de imagem e quadro clínico evolutivo. Apresenta-se e discute-se um caso de adenocarcinoma colorretal com células em anel de sinete em um paciente de 14 anos.

**Palavras-chave:** Adenocarcinoma; Neoplasias Colorretais; Doenças Retais; Doenças do Colo; Carcinoma com Células em Anel de Sinete.

### ABSTRACT

*Colorectal Adenocarcinoma with signet-ring cells is a mucinous variant of adenocarcinoma. This type of neoplasm is common in patients with advanced age, being sufficiently uncommon in children and diagnosed in advanced periods of training already, presenting one worse prognostic and supervened tax of below five year. The diagnostic is carried through anatomy-pathological examination, associate the image examinations and picture physician-evolution. We present and we argue a case report of colorectal adenocarcinoma with signet-ring cells in a patient of fourteen years.*

**Key words:** Adenocarcinoma; Colorectal Neoplasms; Rectal Diseases; Colonic Diseases; Carcinoma, Signet Ring Cell.

### INTRODUÇÃO

O câncer infantil representa aproximadamente 0,9 a 3% de todas as neoplasias na maioria das populações ocidentais, sendo estimados 7 mil novos casos anualmente. Em geral, a incidência total de tumores malignos na infância é mais alta no sexo masculino.<sup>1</sup>

Tumores colorretais estão classificados como o quarto tipo de câncer mais diagnosticado no mundo, sendo o segundo em países desenvolvidos. Mundialmente, há quase 945.000 casos novos por ano. No Brasil, estimam-se aproximadamente 27.000 casos para o ano de 2008.<sup>1</sup>

Cerca de 90% dos carcinomas colorretais são adenocarcinomas.<sup>2</sup> Entre 10 e 20% dos carcinomas do intestino secretam muco abundante.<sup>3</sup> O adenocarcinoma mucinoso é caracterizado pela mucina extracelular em mais de 50% do volume tumo-

Recebido em: 11/09/2008  
Aprovado em: 28/03/2009

Instituição:  
Departamento de Anatomia Patológica  
da Santa Casa de Belo Horizonte – MG, Brasil

Endereço para correspondência:  
Wanderson Marques da Silva  
Rua José Drumond, 65 – Floramar  
Belo Horizonte – MG, Brasil  
CEP: 31840-420  
E-mail: silvamarques@yahoo.com.br

ral.<sup>4</sup> Essa neoplasia pode apresentar variantes, sendo uma delas o adenocarcinoma colorretal com células em anel de sinete<sup>5</sup>, situando entre 0,1 e 2,4% dos cânceres colorretais.<sup>5-7</sup> Laufman e Saphir<sup>8</sup>, em 1951, foram os primeiros a descrever o carcinoma colorretal com células em anel de sinete, como um tipo distinto de neoplasia primária do intestino grosso.<sup>9</sup>

O adenocarcinoma colorretal com células em anel de sinete é geralmente diagnosticado em estágios já avançados, nesse caso exibindo pior prognóstico. Geralmente a expectativa de sobrevivência é abaixo de cinco anos.<sup>9</sup> Esse tumor acomete principalmente pacientes entre a quinta e a sexta décadas de vida.<sup>10</sup>

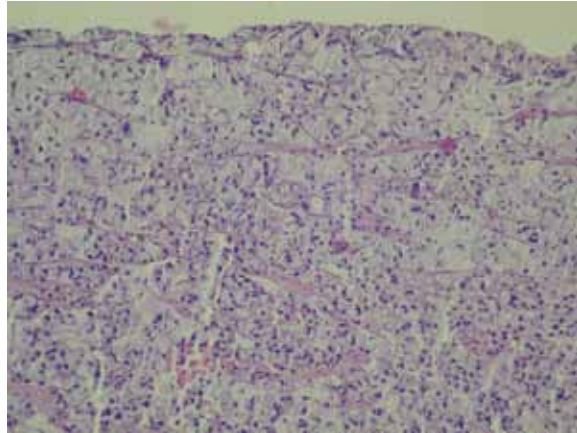
O objetivo deste trabalho é relatar um caso de adenocarcinoma com células em anel de sinete em um paciente de 14 anos, avaliando o significado dos achados clínicos e histopatológicos para o prognóstico.

## APRESENTAÇÃO DE CASO CLÍNICO

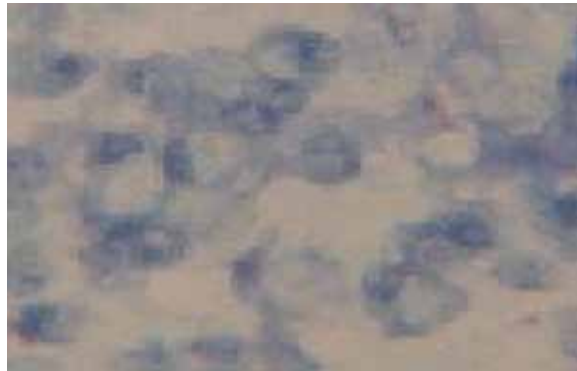
M.S.F., 14 anos, previamente hígido, evoluindo com alteração do hábito intestinal (eliminação de fezes em síbalos com raias de sangue), emagrecimento importante (cerca de 10 Kg em três meses) e surgimento de massa endurecida em região de fossa ilíaca esquerda e parede abdominal. A tomografia computadorizada demonstrou linfadenomegalia em retroperitônio, cadeia periaórtica, interaorticocaval e cadeias ilíacas, com espessamento da parede do retossigmoide e compressão do ureter direito, com hidronefrose. A retossigmoidoscopia evidenciou obstrução parcial do reto a 10 cm da ampola retal, com mucosa edemaciada e sangrante. Videolaparoscopia identificou massa de aproximadamente 15 cm de diâmetro, fixa ao retroperitônio, estendendo-se para o omento e região para-aórtica.

O paciente foi submetido à laparotomia exploradora, sendo constatada lesão localmente avançada. Foram colhidas amostras para estudo anatomopatológico. Nesse exame foi observada proliferação de células atípicas, com núcleos periféricos, hipercoreados e pleomórficos e amplo citoplasma vacuolado tipo “anel de sinete”. Havia extensa infiltração neoplásica na parede intestinal, com mucina intracitoplasmática (Figura 1).

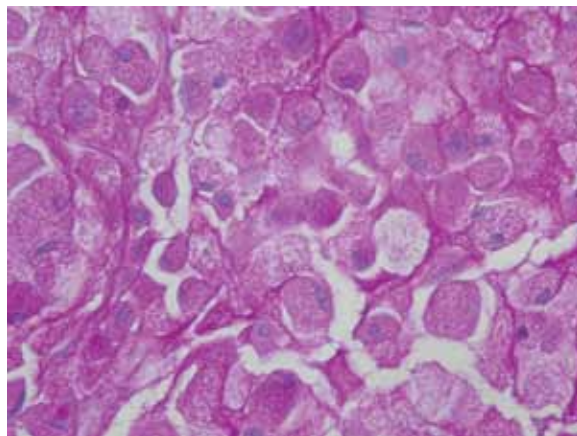
A coloração pela técnica de *Alcian-blue* revelou extensa mucina (Figura 2) e a coloração pela técnica do ácido periódico de *Schiff* (PAS) revelou células “anel de sinete” (Figura 3).



**Figura 1** - Proliferação celular atípica infiltrando córion (H&E 10x).



**Figura 2** - Presença de mucina intracitoplasmática (*Alcian-blue* 40x).



**Figura 3** - Células em anel de sinete (PAS 40x).

O paciente evoluiu com prolapso de mucosa pelo orifício de colostomia e necrose dos cotos intestinais. Foi submetido a novo procedimento cirúrgico, para tentativa de reconstrução do trânsito intestinal. Ao longo dos dias houve piora do quadro clínico e no 14º dia de internação hospitalar desenvolveu quadro séptico, com intensa dispneia, evoluindo para óbito.

## DISCUSSÃO

O adenocarcinoma colorretal com células em anel de sinete é raro, principalmente em crianças. Esse tipo de neoplasia ocorre geralmente em adultos, sendo o estômago acometido em mais de 96% dos casos. Outros órgãos afetados incluem o cólon, reto, vesícula biliar, pâncreas, bexiga e mama.<sup>10,11</sup>

São diagnosticados geralmente em estágio avançado, porque os sintomas desenvolvem-se tardiamente. Assim, os tumores limitados às camadas mucosa e submucosa são raramente detectados.<sup>7</sup> O período de crescimento intramural é relativamente longo, sem invasão da mucosa, podendo ser responsável pelas ausências de hematoquezia e de estreitamento do lúmen intestinal. Essa pode ser uma explicação para o diagnóstico em estágios avançados da lesão.<sup>10</sup>

O exame anatomopatológico é indispensável para o diagnóstico. A histologia da lesão revela proliferação de células atípicas, com núcleos dispostos periféricamente em forma de anel e com abundante muco intracitoplasmático. As células são organizadas individualmente ou em grupos, infiltrando a parede do órgão.<sup>9</sup> O carcinoma com células em anel de sinete geralmente cresce de um pólipó adenomatoso preexistente. Na maioria dos casos relatados, a lesão situa-se no cólon direito.<sup>8,9</sup>

Entre os principais achados, incluem-se mudanças no hábito intestinal, dor abdominal e sangue e presença de sangue oculto nas fezes. São achados comuns em qualquer adenocarcinoma da região colorretal.<sup>10</sup> Em alguns casos, é necessária cirurgia de emergência, devido à obstrução aguda do intestino grosso. Alta incidência de implantes peritoneais e baixa incidência de metástases para o fígado parecem ser características do carcinoma com células em anel de sinete do cólon e reto.<sup>11</sup> Estudos genéticos demonstram que mutações do gene *K-ras* no códon<sup>12</sup> e erros na replicação do DNA podem estar envolvidos na carcinogênese do tumor com células em anel de sinete.<sup>13</sup>

## COMENTÁRIOS FINAIS

O adenocarcinoma colorretal com células em anel de sinete é um tipo de neoplasia que predomina em pacientes com idade avançada, sendo incomum em crianças. O estágio tardio ao diagnóstico e a extensão tumoral em órgãos adjacentes são os principais fatores que influenciam na baixa sobrevida dos pacientes.

É de suma importância a avaliação dos pacientes, independentemente da idade, que apresentem sinais e sintomas de obstrução intestinal, dor abdominal refratária, alterações do hábito intestinal e sangramento gastrointestinal, por meio de exame clínico completo, exames de imagem e colonoscopia, com biopsia e estudo anatomopatológico em fases precoces. A abordagem da doença em estágios iniciais aumenta consideravelmente a sobrevida dos pacientes.

## REFERÊNCIAS

1. Instituto Nacional do Câncer – INCA. [site na internet]. São Paulo, 2008. [Citado em 2008 fev.02]. Disponível em: <http://www.inca.gov.br>.
2. Fletcher CDM. Diagnostic histopathology of tumors. 3<sup>th</sup> ed. Livinston: Elsevier Churchill; 2007.
3. Papadopoulos VN, Michalopoulos A, Netta S, Basdanis G, Parathytiotis D, Zatagias A, Berovalis P, Harlaftis N. Prognostic significance of mucinous component in colorectal carcinoma. *Tech Coloproctol*. 2004; 8:123-5.
4. Jass JR, Sobin LH. International histological classification of tumors: histological typing of intestinal tumors. Berlin: Springer-Verlag; 1989.
5. Connelly JH, Robey-Cafferty SS, el-Naggar AK, Cleary KR. Exophytic signet-ring cell carcinoma of the colorectum. *Arch Pathol Lab Med*. 1991; 115:134-6.
6. Fu KI, Sano Y, Kato S, Saito H, Ochiai A, Fujimori T, Saito Y, Matsuda T, Fujii T, Yoshida S. Primary signet-ring cell carcinoma of the colon at early stage: a case report and a review of the literature. *World J Gastroenterol*. 2006; 12:3446-9.
7. Nissan A, Guillem JG, Paty PB, Wong WD, Cohen AM. Signet-ring cell carcinoma of the colon and rectum: a matched control study. *Dis Colon Rectum*. 1999; 42:1176-80.
8. Laufman H, Saphir O. Primary linitis plastica type of carcinoma of the colon. *AMA Arch Surg*. 1951; 62:79-91.
9. Psathakis D, Schiedeck TH, Krug F, Oevermann E, Kujath P, Bruch HP. Ordinary colorectal adenocarcinoma vs. primary colorectal signet-ring cell carcinoma: study matched for age, gender, grade, and stage. *Dis Colon Rectum*. 1999; 42:1618-25.
10. Sarma NH, Gahukamble LD, Visweswara RN, Ramesh K, al Fituri O, Saeed SO. Primary signet ring carcinoma of the colon and rectum. *Histopathology*. 1995; 26:378-9.
11. Tung SY, Wu CS, Chen PC. Primary signet ring cell carcinoma of colorectum: an age- and sex-matched controlled study. *Am J Gastroenterol*. 1996; 91:2195-9.
12. Ooi BS, Ho YH, Eu KW, Seow Choen F. Primary colorectal signet-ring cell carcinoma in Singapore. *ANZ J Surg*. 2001; 71:703-6.
13. Sasaki S, Masaki T, Umetani N, Futakawa N, Ando H, Muto T. Characteristics in primary signet-ring cell carcinoma of the colorectum, from clinicopathological observations. *Jpn J Clin Oncol*. 1998; 28:202-6.