

78 MELANOMA PRIMÁRIO DO ESÓFAGO – COMO PROCEDER?

Castela J. , Vale Rodrigues R., Mão de Ferro S., Serrano M. , Ferreira S. , Casaca R., Luís A., Dias Pereira A.

O melanoma maligno primário do esófago (MPE) é uma neoplasia extremamente rara (0,1% de todos os tumores do esófago). Existem menos de 400 casos reportados na literatura, pelo que o conhecimento sobre esta patologia, agressiva e de mau prognóstico é, ainda, limitado. Apresentamos uma série de 4 casos de MPE, seguidos prospectivamente na nossa instituição entre Janeiro/2014 e Fevereiro/2016. Descrição das características clínicas, endoscópicas, anatomo-patológicas, terapêutica e seguimento.

Casos clínicos:

Quatro doentes, 3 mulheres e 1 homem, idade média de $65 \pm 13,1$ anos (51-80). Apresentação clínica por disfagia para sólidos (4/4), ardor retrosternal (1/4) e/ou perda ponderal (2/4). Endoscopicamente um dos doentes apresentava lesão polipóide única com 15 cm de extensão e os outros três, 2 lesões síncronas, vegetantes do esófago médio e distal, um dos quais com focos de melanose associados. Histologicamente estabelecido o diagnóstico de melanoma maligno; imunohistoquímica realizada em 3/4 doentes: S100+ (3/3), HMB45+ (2/3), Melan-A+ (1/3); mutação no gene KIT identificada em 1 doente. Realizada PET/TC de estadiamento (4/4) com hiper captação esofágica exclusiva (n=3), envolvimento ganglionar celíaco associado (n=1). Em todos os doentes foi excluída presença de lesão primária extra-esofágica, após observação em Dermatologia, Proctologia, Oftalmologia e ORL. Abordagem terapêutica: 1/4 aguarda orientação por Equipa Multidisciplinar, 1/4 submetido a esofagectomia *McKeown* (pT1N2), e 2/4 submetidos a quimioterapia paliativa (motivo: comorbilidades e envolvimento ganglionar à distância). *Follow-up*: 3/4 doentes faleceram com doença disseminada, sobrevida média= $10,3 \pm 6,7$ meses (7-18 meses) e 1/4 está vivo (no 3º mês após o diagnóstico), a aguardar decisão terapêutica.

Comentário:

Pretende-se, com esta série de 4 casos, ilustrar a abordagem adoptada desde o diagnóstico ao tratamento do MPE, entidade pouco descrita e sem *guidelines* de atuação. Será apresentada iconografia endoscópica/eco-endoscópica, imagiológica e histológica.

Serviços de Gastrenterologia, Cirurgia e Oncologia – Instituto Português de Oncologia de Lisboa
Francisco Gentil – Centro de Referência de Cancro do Esófago