

## Artigo Original/Original Article

### Sarcoma da mama – Avaliação de uma série de 11 casos

#### Evaluation of 11 cases of breast sarcoma

Sofia Custódio\*, Sofia Saleiro\*, Margarida Dias\*\*, Carlos Freire de Oliveira\*\*\*

*Hospitais da Universidade de Coimbra, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra*

#### ABSTRACT

**Objectives:** To review our experience regarding breast sarcoma diagnosed and treated in our institution

**Material and methods:** Retrospective analysis was performed of 11 breast sarcoma cases diagnosed between January 1999 and December 2004.

**Results:** Average age at time of diagnosis was 58,18 years (42-89). All diagnosed breast sarcomas were unilateral with an average size of 4,5cm (1-10). The diagnosis was determined through guided biopsy of a palpable breast mass in 82% and open surgical biopsy in the remainder. Histological examination showed malignant histiocytifibroma in 4 patients, malignant phylloid tumour in 4 patients and liposarcoma in 3 patients. Treatment included simple mastectomy in 7 (63,6%) patients. Average time of follow-up in surgical cases was 24.66 months.

**Conclusions:** Breast sarcoma is rare, less than 1% of breast cancers. There is some controversy regarding the best adjuvant treatment for this group of tumors. There is, however, a consensus regarding the need of an enlarged excision to reduce the risk of local recurrence.

**Keywords:** breast, sarcoma

#### OBJECTIVOS

Os sarcomas da mama representam menos de 1% dos cancros da mama. Pertencem a este grupo de neoplasias os tumores filoides malignos, os carcinosarcomas e um grupo heterogéneo de sarcomas incluindo os liposarcomas, osteosarcomas, angiosarcomas, histiocitofibromas malignos e leiomiomas, entre outros<sup>1</sup>. Este estudo tem como objectivo avaliar os casos de sarcoma da mama diagnosticados ao longo de um período de cinco anos, no Serviço de Ginecologia dos HUC.

#### MATERIAL E MÉTODOS

Foram analisados retrospectivamente 11 casos de sarcoma da mama diagnosticados no Serviço de Ginecologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra entre Janeiro de 1999 e Dezembro de 2004. Foram avaliados diversos parâmetros, nomeadamente a idade na data do diagnóstico, o estado hormonal, a forma de apresentação, o diagnóstico, as características histológicas, o tratamento realizado e a evolução.

#### RESULTADOS

A idade média na data do diagnóstico foi de 58,18 anos (42-89). Cerca de metade das doentes encontrava-se na pré-menopausa (54,5%). Em relação aos antecedentes pessoais podemos salientar que duas doentes tinham sido submetidas, cerca de 5 anos, antes a

\*Interna da Especialidade de Ginecologia/Obstetrícia, Serviço de Ginecologia, H.U.C., Coimbra

\*\*Professora Auxiliar de Ginecologia da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

\*\*\*Professor Catedrático de Ginecologia da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

exérese de lipomas da mama homolateral e contralateral, respectivamente.

Todos os sarcomas da mama diagnosticados tinham uma localização unilateral, com tamanho médio de 4,5cm (1-10).

A forma de apresentação mais frequente foi um nódulo mamário palpável, suspeito e posterior realização de mamografia, ecografia mamária e biopsia por pistola ou biópsia cirúrgica em 82% e 18% dos casos, respectivamente.

O estudo histológico revelou histiocitofibroma maligno em 4 doentes (G1 num caso, G2 em dois casos e G3 noutro caso), tumor filóide maligno em 4 doentes (G3 em todos os casos) e liposarcoma em 3 doentes (G1 em dois casos e G2 noutro caso). (Quadro I)

O tratamento instituído foi mastectomia simples em 7 doentes (63,6%) – nos 4 casos de tumor filóide maligno G3 e em 3 casos de histiocitofibroma maligno G1 e G2; mastectomia simples e radioterapia adjuvante em 2 doentes (18,2%) – numa doente com liposarcoma G1 e noutra com histiocitofibroma maligno G3; mastectomia radical modificada (MRM) numa doente com liposarcoma G1 e MRM com ressecção da parede torácica e radioterapia adjuvante noutra doente com liposarcoma G2. (Quadro II)

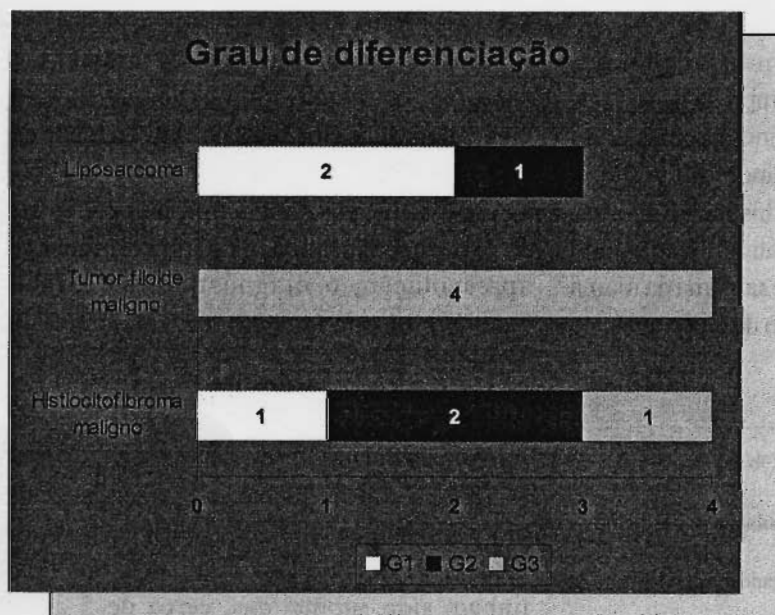
As margens cirúrgicas foram negativas para células neoplásicas em 8 doentes (72,7%). Nos 3 casos

com margens cirúrgicas positivas foi realizada, em segundo tempo operatório, cirurgia complementar com margens cirúrgicas negativas em dois casos e focalmente positiva no terceiro caso.

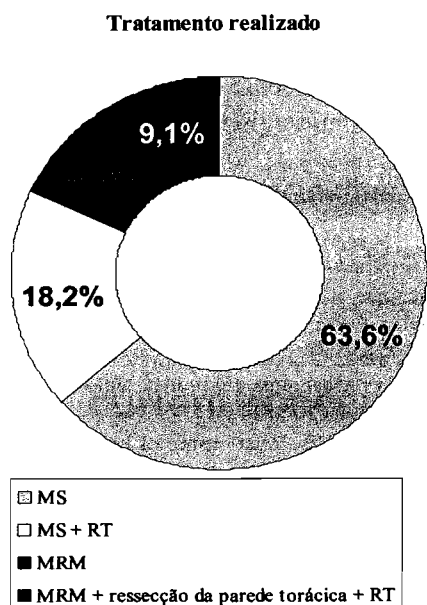
O tempo médio de controlo clínico destas doentes após cirurgia foi de 24,66 meses, durante os quais foram observados 2 casos de recidiva e uma morte directamente relacionada com a doença neoplásica. O primeiro caso de recidiva ocorreu numa doente de 76 anos com diagnóstico de histiocitofibroma maligno de grau 2 e mau estado geral, submetida a mastectomia simples, com margens cirúrgicas focalmente positivas; não foi submetida a radioterapia por não apresentar condições clínicas, tendo ficado em cuidados paliativos, com diagnóstico de recorrência local após 9 meses. O segundo caso de recidiva ocorreu numa doente de 77 anos com diagnóstico de tumor filóide maligno de grau 3, submetida a mastectomia simples, com margens cirúrgicas negativas, tendo ficado em controlo clínico com diagnóstico de recidiva local e metastização pulmonar após 6 meses; faleceu antes de iniciar tratamento para a recidiva.

## DISCUSSÃO

Os sarcomas da mama representam um grupo raro de tumores da mama, menos de 1% dos cancros da mama,



**Quadro I.** Grau de diferenciação dos tumores diagnosticados.



**Quadro II.** Cirurgias realizadas (%) - MS - mastectomia simples; RT- radioterapia; MRM - mastectomia radical modificada

tendo sido diagnosticado apenas 11 casos no nosso Serviço durante 6 anos, correspondendo a 1,7% dos cânceros da mama diagnosticados nesse período. Pertencem a este grupo de neoplasias os tumores filoides malignos, os carcinosarcomas e um grupo heterogêneo de sarcomas incluindo os liposarcomas, osteosarcomas, angiosarcomas, histiocitofibromas malignos e leiomiomas<sup>1</sup>.

Os tumores filoides são tumores raros (menos de 1% dos tumores da mama e 2 a 3 % dos tumores fibroepiteliais), podendo aparecer *de novo* ou no contexto de fibroadenoma preexistente. São tumores com grandes dimensões (>3 cm) e crescimento rápido, diagnosticados preferencialmente em mulheres na quarta década da vida; como verificado no nosso estudo os 4 casos de tumor filóide maligno tinham um tamanho médio superior a 3cm<sup>2</sup>. A mamografia e a ecografia são inespecíficas, o diagnóstico é histológico após exérese cirúrgica. A classificação de Norris e Taylor define três tipos histológicos: benigno, borderline e sarcomas<sup>3</sup>. A idade é um factor importante de prognóstico, sendo quase sempre benigno (grau I e II) e sem recidivas na criança e adolescente e frequen-

temente maligno (grau III) após os 50 anos; 75% das doentes do nosso estudo com tumor filóide maligno tinham uma idade superior a 50 anos.

O tratamento depende do grau histológico, os tumores de grau I (fibroadenomas filoides) e de grau II devem ser tratados com exérese completa para evitar recidivas locais, a mastectomia é por vezes necessária nos tumores gigantes; o risco de recidiva é de cerca de 15%, frequentemente associado à exérese incompleta<sup>4-5</sup>; os tumores de grau III (sarcomas filoides) devem ser tratados com mastectomia sendo, por vezes, necessária a ressecção do músculo peitoral ou mesmo da parede torácica quando houver invasão destas estruturas. O esvaziamento axilar não é sistemático (o risco de invasão ganglionar é de 2%); só deve ser realizado em caso de gânglios clinicamente suspeitos<sup>6</sup>. Neste estudo foi realizada nas 4 doentes com tumor filóide maligno, mastectomia simples. O risco de metastização à distância, sobretudo pulmonar, é de cerca de 17%<sup>7</sup> e é maior nos primeiros 5 anos. O único caso do nosso estudo de recidiva à distância foi pulmonar e ocorreu numa doente com diagnóstico de tumor filóide maligno após 6 meses de vigilância. O benefício da radioterapia local ou da quimioterapia adjuvante é controverso; o tratamento das metástases é cirúrgico quando possível (metástases pulmonares únicas); a quimioterapia, idêntica à quimioterapia dos sarcomas dos tecidos moles, tem um efeito paliativo<sup>6</sup>. O controlo clínico é importante devido ao risco de recidivas locais (20%), mais frequentes quando a excisão inicial é incompleta. Uma TAC torácica anual nos primeiros cinco anos pode ser efectuada nos casos de sarcoma filóide tendo em consideração a elevada taxa de cura das metástases únicas pulmonares quando diagnosticadas precocemente.

Os carcinosarcomas da mama são tumores formados por uma neoplasia epitelial, idêntica ao adenocarcinoma da mama, associada à uma proliferação neoplásica das células do estroma. O tratamento inclui mastectomia com margens de segurança e esvaziamento axilar, por vezes associado a radioterapia. As indicações para quimioterapia são as mesmas dos casos de adenocarcinoma da mama. Não foi diagnosticado nenhum caso de carcinosarcoma da mama durante o nosso estudo.

Os restantes tipos de sarcoma da mama representam um grupo heterogéneo de tumores incluindo os liposarcomas, osteosarcomas, angiosarcomas, histiocitofibromas malignos e leiomiosarcomas. O tratamento é idêntico ao tratamento realizado nos casos de sarcoma dos tecidos moles, incluindo exérese alargada, frequentemente mastectomia associada a radioterapia e/ou quimioterapia adjuvante (tumores localmente avançados ou metastáticos). Os dois casos de mastectomia radical modificada do nosso estudo foram realizados em duas doentes com liposarcoma; as duas doentes submetidas a radioterapia adjuvante tinham o diagnóstico de liposarcoma e histiocitofibroma maligno, respectivamente.

### CONCLUSÃO

Os sarcomas da mama representam um grupo raro de tumores, menos de 1% dos câncros da mama. Como se pode verificar, pelo nosso estudo, só foram diagnosticados 11 casos de sarcoma da mama no nosso Serviço durante 6 anos, correspondendo a 1,7% do total dos câncros da mama diagnosticados. De referir que

existe alguma controvérsia sobre o melhor tratamento adjuvante para este grupo de tumores havendo, no entanto, um consenso sobre a necessidade de exérese alargada para diminuir o risco de recidivas locais.

### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gustalla JP, Catimel G, Blay JY et al. Traitement du cancer du sein métastatique et des formes particulières. In : *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Gynécologie 1997; 871-A-10.*
2. Bernstein L, Deapen D, Koss RK. The descriptive epidemiology of malignant cystosarcoma phylloides tumors of the breast. *Cancer 1993; 71: 3020-3024.*
3. Norris HJ, Taylor HB. Relationship of histologic features to behaviour of cystosarcoma phylloides. Analysis of ninety-four cases. *Cancer 1967; 20: 2090-2099.*
4. Aubriot FX, Salmon RJ, Veith F et al. Tumeurs phylloides du sein. À propos de 83 cas. *J Gynecol Obstet Biol Reprod 1983; 12: 603-606.*
5. Salvadori B, Cusumano F, Del Bo R et al. Surgical treatment of phylloides tumors of the breast. *Cancer 1989; 63: 2532-2536.*
6. Reinfuss M, Mitus J, Smolak K et al. Malignant phylloides tumors of the breast. A clinical and pathological analysis of 55 cases. *Eur J Cancer 1993; 29: 1256-1260.*
7. Hawkins RE, Schofield JB, Fischer C et al. The clinical and histological criteria that predict metastasis from cystosarcoma phylloides. *Cancer 1992; 69: 141-147.*