

Sarcoma Indiferenciado de Mama: uma forma rara de apresentação*

Undifferentiated Breast Sarcoma: a rare form of presentation

Linhares JJ¹, Nobre PC², Costa DG², Aragão S³, Macedo CR³, Djassi A³.

Serviço de Ginecologia e Obstetrícia da Santa Casa de Misericórdia de Sobral - CE

Resumo

Descrevemos um caso de paciente, sexo feminino, 19 anos, com diagnóstico de sarcoma indiferenciado de mama, com apresentação não usual, devido à faixa etária jovem e ao sítio incomum de metástase hematogênica para glândula adrenal, com desfecho letal em poucos meses.

Unitermos

Sarcoma, mama, câncer, metástase e adrenal

Abstract

We describe the case of a patient, female, 19 years old, diagnosed with undifferentiated sarcoma of the breast, with a rare presentation, because of the young age and the unusual site of a hematogenous metastasis to adrenal gland with lethal outcome in a few months.

Key Words

Sarcoma, breast, cancer, metastasis and adrenal.

INTRODUÇÃO

Os sarcomas primários da mama são tumores muito raros, representando cerca de 0,5% de todos os tumores mamários¹. Representam um grupo diverso e heterogêneo de neoplasias.

A idade no momento do diagnóstico varia de 14 a 82 anos, com média aproximada de 35 anos². O aspecto clínico predominante é o de uma massa mamária indolor, às vezes com aumento difuso da mama. O diâmetro médio da lesão ao diagnóstico é maior que cinco centímetros. Vários autores têm observado uma correlação entre o diâmetro do tumor primário e o prognóstico, sendo que as pacientes com tumores com menos de 3 cm de diâmetro têm melhor prognóstico, quando comparadas àquelas com tumores volumosos².

*Trabalho realizado pelo Serviço de Ginecologia e Obstetrícia da Santa Casa de Misericórdia de Sobral e Disciplina de Ginecologia e Obstetrícia da Fac. de Medicina da Universidade Federal do Ceará – Campus de Sobral.

¹ José Juvenal Linhares - Diretor do Serviço de Ginecologia e Obstetrícia da Santa Casa de Misericórdia de Sobral e Coordenador da Disciplina de Ginecologia e Obstetrícia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Ceará – Campus de Sobral.

² Paulo César Nobre, Daniel Gomes Costa - Internos da Disciplina de Ginecologia e Obstetrícia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Ceará – Campus de Sobral.

³ Samuel Aragão, Carla Roberta Macedo, Albino Djassi - Residentes do Serviço de Ginecologia e Obstetrícia da Sta. Casa de Misericórdia de Sobral. Correspondência: José Juvenal Linhares - Avenida Humberto Lopes, 200 - Bairro: Junco, Sobral, Ceará CEP: 62080-011 Fone: 88-9922-3776 - Fax: 88-3677-2564

Sarcomas são tumores genéricos definidos como tumores malignos, originados do estroma especializado, mas sem o componente epitelial típico dos tumores filodes³.

O diagnóstico clínico ou através de imagens apresenta características pouco específicas e pode ser confundido com um simples fibroadenoma ou tumor filodes, em virtude do seu rápido crescimento. O diagnóstico requer certificação e exame histopatológico com confirmação pela imuno-histoquímica, onde evidencia-se a expressão de vimentina. O tratamento convencional do sarcoma de mama é cirúrgico e associa-se com um prognóstico ruim³.

RELATO DE CASO

F.S.S., 19 anos, feminino, parda, natural e procedente de Ubajara, Ceará, solteira, histórico familiar negativo para neoplasia. Em maio de 2006, foi atendida no ambulatório de mastologia, referindo o surgimento de nódulo na mama esquerda de crescimento rápido no período de três meses. Teve menarca aos 13 anos, sem atividade sexual e negava uso de métodos anticoncepcionais hormonais.

Ao exame físico, percebeu-se visualmente a presença de abaulamento em mama esquerda sem infiltração de pele. À palpação verificou-se nódulo de 12,0 x 10,0 cm aco-

metendo toda a extensão da mama, móvel e fibro-elástico, sem comprometimento linfonodal, sugestivo de tumor filodes. O ultra-som, demonstrou presença de nódulo sólido de 10,0 cm no maior diâmetro e contornos regulares (Bi-rads® 3).

Devido ao comprometimento de toda a mama, realizou-se mastectomia com preservação de pele e complexo auréolo-papilar e reconstrução imediata com prótese. Após 25 dias, retornou à emergência da instituição com recidiva tumoral de grandes dimensões e extrusão da prótese (Figura 1).

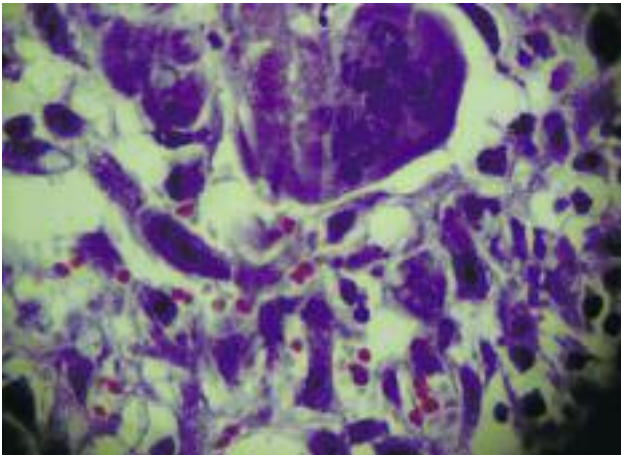


Figura 1. Sarcoma indiferenciado de mama: presença de células multinucleadas e fusiformes.

O resultado histopatológico, da cirurgia inicial, mostrou sarcoma indiferenciado de mama, com presença de células multinucleadas e fusiformes e componente condrosarcomatoso, com infiltração de músculo (Figuras 1, 2 e 3). Uma nova cirurgia foi realizada, com retirada da prótese, pele e músculos grande e pequeno peitoral que se encontravam infiltrados pelo tumor, associado à rotação de retalho fásquio-cutâneo (Figuras 4 e 5).

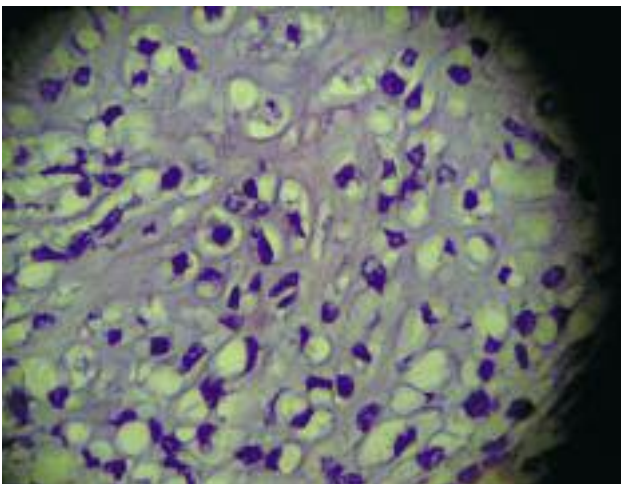


Figura 2. Sarcoma indiferenciado de mama: presença de células condróides (cartilaginosas).

Realizou-se rastreamento de doença metastática, sendo evidenciada a presença de nódulo sugestivo de metástase em adrenal direita, visualizada pela tomografia computadorizada de abdômen (Figura 6), com demais órgãos normais. Realizou-se biópsia de adrenal guiada por ultra-som, sendo evidenciado sarcoma metastático

(Figura 7). Devido à presença de metástase única, optamos pela realização de adrenalectomia vídeo-laparoscópica, seguida de quimioterapia com ifosfamida e cisplatina.

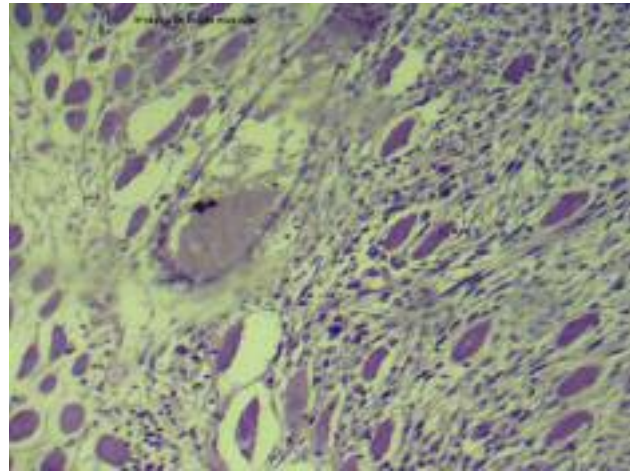


Figura 3. Sarcoma indiferenciado de mama, mostrando invasão de tecido muscular pela neoplasia.



Figura 4. Peça cirúrgica de mama comprometida por sarcoma.



Figura 5. Pós-operatório imediato de mastectomia por sarcoma recidivado com rotação de retalho fásquio cutâneo.

Dois meses após, ocorreu nova recidiva em plastrão e aparecimento de múltiplos nódulos pulmonares metastáticos, associado à dispnéia importante seguida de óbito.



Figura 6. Peça cirúrgica de mama comprometida por sarcoma.

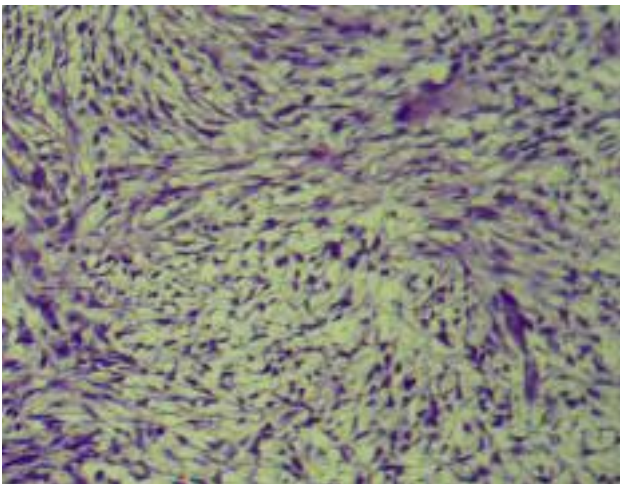


Figura 7. Metástases em adrenal de sarcoma indiferenciado de mama.

DISCUSSÃO

O sarcoma de mama é uma neoplasia maligna que surge a partir de tecido mesenquimal e é parte de um amplo espectro de tumores dos tecidos conectivos⁴. A incidência, tipo histológico e curso clínico dos sarcomas da mama não são bem estabelecidos. Isso se deve à raridade destes tumores e uma falta de definição em vários trabalhos^{4,5}.

Uma característica destes tumores é a extensão microscópica, podendo frustrar o intuito do cirurgião de extirpar a totalidade da lesão com uma ressecção ampla^{2,6}.

Luini et al (2006) relataram 60 casos de angiossarcoma de mama com média de idade de 59 anos (27 – 79 anos)⁷. Relatos em pacientes abaixo de vinte anos, como no caso exposto, são raros e pouco discutidos na literatura.

Os principais sítios de metástases dos sarcomas são: pulmão, ossos e fígado, sendo rara a disseminação para a adrenal⁸. As metástases na adrenal são raras e geralmente ocorrem nos dez primeiros meses após o diagnóstico dos tumores primários⁸. Quando a metástase é única e a paciente apresenta um bom estado geral, a conduta é exereses da glândula por vídeo-laparoscopia⁸, semelhante ao nosso relato de caso.

A agressividade do tumor também é descrita na literatura, onde o prognóstico dessas neoplasias é reservado, semelhante ao que encontramos. Donnell *et al.*, numa série de registros de casos, a mais completa dos últimos anos, observaram um índice de sobrevida livre de doença da ordem de 41% e 33% em 3 e 5 anos, respectivamente, em um grupo de 40 mulheres⁹. A sobrevida média das pacientes foi de 2 anos⁹. Uma análise correlacionando sobrevida e patologia demonstrou diferenças associadas aos graus histopatológicos, sendo a contagem mitótica o fator histológico mais significativo para o prognóstico⁹.

A raridade do caso ganha importância pela faixa etária da paciente (19 anos) e pela disseminação hematogênica para um sítio incomum de metástases (adrenal). O sarcoma mamário torna-se a neoplasia de prognóstico mais reservado de todos os tumores malignos da mama, com uma freqüente extensão metastática fulminante, no curso de 2 a 3 meses.

CONCLUSÃO

A importância do caso é o fato de ser esta neoplasia extremamente rara nessa faixa etária, com metástase em local incomum, sobre a qual pouca experiência está relatada na literatura.

Conflito de interesses: Não há.

REFERÊNCIAS

1. Gupta S, Gupta V, Aggarwal PN, Kant R, Khurana N, Mandal AK. Primary chondrosarcoma of the breast : A case report. Indian Journal of Cancer. 2003; 40 (2): 77-9.
2. Viviani RSO, Gebrim LH, Nazário ACP, Kemp C, Lima GR. Angiossarcoma de Mama - Relato de Caso. Rev. Bras. Ginec. Obst. 2000; 22(7): 455-58.
3. Castro JR., Vallejo CT, Cabaleiro PM, Scuteri RR. Sarcoma del estroma mamario. Reporte de un caso y revisión de la bibliografía. Oncologia Clinica, 2003; 8(3): 893-7.
4. Hefny AF., Bashir MO., Joshi S, Branicki FJ, Abu-Zidan FM. Stromal Sarcoma of the Breast: A Case Report. Asian Journal of Surgery 2004; 27(4):339-41.
5. Oberman HA. Sarcomas of the breast. Cancer 1965; 18:1233-43.
6. Macias-Martinez V, Murrieta-Tiburcio L, Molina-Cardenas H, Dominguez-Malagon H. Epithelioid angiosarcoma of the breast. Clinicopathological, immunohistochemical, and ultrastructural study of a case. Am J Surg Pathol 1997; 21: 599-604.
7. Luini A, Gatti G, Diaz J, Botteri E, Oliveira E, de Almeida RCS, et al. Angiosarcoma of the breast: the experience of the European Institute of Oncology and a review of the literature. Breast Cancer Res Treat. 2007; 105(1):81-5.
8. Corchero JR, López RAM, Candau RB, Salido AE, Espejo MPP, Del Pobil Moreno JLP. Metástasis suprarrenal de sarcoma de ewing. A propósito de un caso. Actas Urol Esp. 2004; 28 (1): 70-74.
9. Donnell RM, Rosen PP, Lieberman PH, et al. Angiosarcoma and the other vascular tumors of the breast. Am J Surg Pathol 1981; 5:629-42.