



Jorge L. N. Saraiva
 Nelson Jabour Fiod
 Pedro Aurélio O. do Carmo
 Letácio J. S. Freire
 Carlos Frederico de F. Lima

*Trabalho realizado no Serviço de
 Mastologia do Instituto Nacional
 do Câncer, no Rio de Janeiro.*

SARCOMA DE MAMA

Rev bras Mastol 1997; 7:103-106

UNITERMOS

Sarcoma de mama.

RESUMO

Sarcoma de mama representa menos de 1% dos tumores malignos primários. Realizamos estudo retrospectivo de 16 pacientes com sarcoma verdadeiro de mama, confirmado pela histopatologia e imuno-histoquímica. A maioria dos casos encontrados foi de fibro-histiossarcoma maligno (43,7%), seguida por fibrossarcoma (18,7%) e leiomiossarcoma (12,5%). Os tumores foram estadiados segundo a classificação da UICC para sarcomas de partes moles. A sobrevida foi avaliada de acordo com a terapêutica utilizada e o grau de diferenciação tumoral.

INTRODUÇÃO

O sarcoma verdadeiro de mama é uma patologia extremamente rara, correspondendo a menos de 1% de todas as neoplasias malignas deste órgão. Como conseqüência, a experiência individual nesta patologia é praticamente inexistente. Os casos inicialmente relatados como sendo sarcoma de mama eram na verdade cistossarcoma filóide ou degeneração sarcomatosa desse tipo de tumor. O sarcoma mamário difere do cistossarcoma filóide pela ausência de componente epitelial e de outros sarcomas de extremidades pela freqüente ocorrência de elementos teciduais heterólogos, tais como osso, cartilagem e músculo.

A baixa incidência dessa rara entidade estimulou a presente publicação, que tenta estabelecer conceitos de

classificação, tratamento e prognóstico para os sarcomas verdadeiros de mama.

MÉTODO

Estudo retrospectivo realizado no Instituto Nacional do Câncer no período de 1984 a 1992, no qual foram selecionados 16 casos de sarcoma verdadeiro localizados na mama, após revisão histopatológica e confirmação por imuno-histoquímica. Foram excluídos deste estudo as neoplasias de origem mista: carcinoma com metaplasia, carcinoma adenoescamoso e tumor filóide. No grupo em estudo todas as pacientes eram do sexo feminino, idade variando de 27-73 anos, dez lesões estavam localizadas na mama esquerda e seis na mama direita. Nenhum caso

ocorreu bilateralmente. Os sintomas mais frequentes em ordem decrescente foram: tumor palpável, dor e ulceração (figura 1). Os tipos histológicos encontrados foram fibro-histiocitoma (7 casos), fibrossarcoma (3 casos), leiomiiossarcoma (2 casos), osteossarcoma, angiossarcoma, lipossarcoma e condrossarcoma (1 caso de cada) (tabela 1). Os tumores foram estadiados segundo a classificação da UICC para sarcomas de partes moles (quadros 1 e 2).

Foram realizadas 10 mastectomias e 6 cirurgias conservadoras. Radioterapia foi utilizada em todos os casos nos quais foram realizadas cirurgias conservadoras; a dose variou de 3000 - 5000 rads. O teste de Wilcoxon foi utilizado para análise de sobrevida, tendo como variáveis as cirurgias realizadas e o grau de diferenciação.

RESULTADOS

Neste estudo foram diagnosticados 16 casos de sarcoma verdadeiro de mama. O tipo histológico mais frequentes foram fibro-histiocitoma maligno (43,7%), fibrossarcoma (18,7%) e leiomiiossarcoma (12,5%). Os tumores foram estadiados segundo a classificação da UICC para sarcomas de partes moles; IA 1 caso, IIA 1 caso, IIB 7 casos, IIIB 5 casos e IVB 2 casos.

Cirurgias conservadoras associadas à radioterapia (3000-5000 rads) foram realizadas em seis pacientes (37,5%), 4 apresentaram recorrência local após um período médio de 10 meses de seguimento. Resgate cirúrgico foi realizado em três pacientes (mastectomia radical em 2, mastectomia simples em 1). Cinco pacientes evoluíram para óbito com metástases à distância, apenas uma apresentou sobrevida acima de 5 anos. As dez pacientes restantes (62,5%) realizaram mastectomia simples (3 casos), mastectomia a Madden (4 casos), mastectomia radical modificada (2 casos), mastectomia radical (1 caso). Ocorreram duas recidivas, das quais uma foi resgatada cirurgicamente. Oito pacientes evoluíram para óbito com metástases à distância. Os sítios mais frequentes de metástases foram pulmonar, ósseo, hepático, tireóide e cerebral.

A sobrevida foi relacionada com o tratamento e o grau de diferenciação utilizando-se o teste de Wilcoxon. Não houve diferença estatística na sobrevida dos pacientes submetidos a cirurgias conservadoras ou cirurgias mais radicais ($p > 0,05$). Enquanto que, relacionando a sobrevida com o grau de diferenciação, observamos que os tumores bem ou moderadamente diferenciados apresentam uma



Figura 1 - Sarcoma de mama direita.

melhor sobrevida em relação aos tumores pouco diferenciados ($p < 0,02$).

DISCUSSÃO

Os sarcomas de partes moles congregam uma enorme variedade de tumores de origem mesenquimal, sendo que alguns apresentam características próprias bem definidas. Apesar de ocorrer com maior frequência em extremidades, esses tumores podem se localizar em qualquer tecido mesenquimal, inclusive na mama.

O diagnóstico e a classificação dessas neoplasias tornam-se complexos em decorrência da grande variedade de tipos histológicos e pela raridade dessa doença².

Os sarcomas verdadeiros de mama correspondem a menos de 1% dos tumores malignos de mama. Os casos de cistossarcoma filóide e as neoplasias de origem

Tabela 1
Relação dos tipos histológicos com o número de casos

| Tipo histológico | Número de casos |
|----------------------------|-----------------|
| Fibro-histiocitoma maligno | 7 |
| Fibrossarcoma | 3 |
| Leiomiiossarcoma | 2 |
| Osteossarcoma | 1 |
| Angiossarcoma | 1 |
| Lipossarcoma | 1 |
| Condrossarcoma | 1 |

Quadro 1
Estadiamento da UICC para sarcomas de partes moles

- T1 ≤ 5 cm
- T2 > 5 cm
- No → ausência de linfonodos comprometidos
- N1 → presença de linfonodos comprometidos
- Mo → ausência de metástases à distância
- M1 → presença de metástases à distância
- G1 → bem-diferenciado
- G2 → moderadamente diferenciado
- G3 → pouco diferenciado

Quadro 2
Estadiamento da UICC para sarcomas de partes moles

| | | | | |
|--------------|----|----|----|----|
| ESTÁDIO IA | G1 | T1 | No | Mo |
| ESTÁDIO IB | G1 | T2 | No | Mo |
| ESTÁDIO IIA | G2 | T1 | No | Mo |
| ESTÁDIO IIB | G2 | T2 | No | Mo |
| ESTÁDIO IIIA | G3 | T1 | No | Mo |
| ESTÁDIO IIIB | G3 | T2 | No | Mo |
| ESTÁDIO IVA | G | T | N1 | Mo |
| ESTÁDIO IVB | G | T | N | M1 |

mista foram excluídos do nosso estudo, pois correspondem a uma entidade clínico-patológica distinta, cujo diagnóstico depende da identificação dos elementos epiteliais no estroma celular^{5,6,9}. O diagnóstico de sarcoma de mama pode ser dado pelos métodos convencionais de coloração pela hematoxilina/eosina, mas é importante que procedimentos adicionais sejam utilizados, como a imuno-histoquímica ou a microscopia eletrônica, para evitar diagnósticos errôneos de outras patologias que na microscopia óptica apresentam características histológicas semelhantes¹.

O fibro-histiocitoma maligno foi o tipo histológico mais encontrado. Pode surgir primariamente (*de novo*) ou secundário à radioterapia³.

Os principais sítios de metástases são: pulmonar, ósseo e hepático. Nenhum caso de comprometimento linfonodal da axila foi encontrado. Niekerk e col. relataram

um caso de fibro-histiocitoma maligno com metástase nodal para axila¹².

A estratégia usada para o tratamento do sarcoma de mama deve ser baseada nos conhecimentos da biologia tumoral, incluindo a forma de disseminação. Os sarcomas de mama apresentam altas taxas de recidivas para cirurgias conservadoras, e apenas um terço destas, com recorrência local, são resgatadas cirurgicamente^{1,10}. Excelente controle local pode ser obtido apenas com mastectomia, e os linfonodos axilares raramente estão comprometidos. Consideramos mastectomia simples para sarcoma mamário uma adequada abordagem terapêutica, ficando a linfadenectomia axilar reservada para os casos de linfonodos comprometidos e quando for necessária tecnicamente para uma boa abordagem do tumor primário. Em nosso estudo não houve diferença estatística significativa na sobrevida global quando comparada com a de duas modalidades terapêuticas: cirurgias conservadoras e cirurgias radicais.

A quimioterapia tem desapontado no tratamento do sarcoma de mama, embora exista uma discreta melhora com o advento dos regimes combinados de quimioterapia¹⁰.

Nossos resultados sugerem que a radioterapia adjuvante não reduz a taxa de recorrência local, embora a literatura mostre que a associação entre cirurgia e radioterapia seja mais eficaz no tratamento de sarcomas de partes moles de localização extramamária.

Obter dados na literatura para avaliar os parâmetros determinantes do prognóstico para sarcoma de mama é extremamente difícil pelo pequeno número de casos, por mudanças na nomenclatura do tumor e séries não-uniformes descritas pelos autores. Barnes e Pietruszka mostraram em seu estudo que o pleomorfismo celular e o grau de diferenciação eram os principais fatores relacionados com o prognóstico da doença².

Em nosso estudo, utilizamos a classificação da UICC para sarcomas de partes moles no intuito de melhor definir os fatores prognósticos e uniformizar as condutas em relação a essa rara patologia.

KEY WORDS

Breast sarcoma.

ABSTRACT

BREAST SARCOMA

Sarcoma localized in the breast represents less than 1% of all primary breast malignancies. A retrospective study of 16 patients with breast sarcoma was done. The most common subtype found was fibrous histiocytoma (43,7 %) followed by fibrosarcoma (18,7 %) and leiomyosarcoma (12,5 %). Tumors were staged according the UICC classification for soft tissue sarcomas. The survival was analysed considering the differentiation grade and therapeutic measure employed.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ARIST-NASR J, GONZALEZ-GOMEZI. Single case report. Primary recurrent leiomyosarcoma of the breast. *Am J Clin Pathol* 1989; 92: 500-505.
2. BARNES L, PIETRUSKA M. Sarcoma of the breast. A clinicopathologic analysis of ten cases. *Cancer* 1977; 40: 1577-1585.
3. CALLERY CD. Sarcoma of the breast. A study of 32 patients with reappraisal of classification and therapy. *Ann Surg* 1985; 201: 527-532.
4. CHEN KTK. Leiomyosarcoma of the breast. A case of long survival and late hepatic metastasis. *Cancer* 1981; 47: 1881-1886.
5. KAUFMAN MW. Carcinoma of the breast with pseudosarcomatous metaplasia. *Cancer* 1984; 53: 1908-1917.
6. KHANNA S. Sarcoma of the breast: homogenous or heterogenous? *J Surg Oncol* 1981; 18: 119-128.
7. NIELSEN BB. Leiomyosarcoma of the breast with late dissemination. *Virchows Arch Pathol Anat* 1984; 403: 241-245.
8. NORRIS HJ, TAYLOR HB. Sarcoma and related mesenchymal tumors of the breast. *Cancer* 1968; 22: 22-28.
9. PITTS WC, ROJAS VA, GAFFEY MJ. Carcinomas with metaplasia and sarcomas of the breast. *Am J Clin Pathol* 1991; 95: 623-632.
10. POLLARD SG, MARKS PV, TEMPLE LN. Breast sarcoma. A clinicopathologic review of 25 cases. *Cancer* 1990; 66: 941-944.
11. ROSEN PP. Mammary angiosarcoma. The prognostic significance of tumor differentiation. *Cancer* 1988; 62: 2145-2151.
12. VAN-NIERKERK JT. Malignant fibrous histiocytoma of the breast with axillary lymph node involvement. *J Surg Oncol* 1987; 34: 32-35.

Endereço para correspondência:

Jorge L. N. Saraiva
Rua Maria Eugênia, 226
22261-080 - Rio de Janeiro - RJ