# Sarcoma mamário múltiplo de alto grau: relato de caso

High-degree multiple breast sarcoma: case report

André Chaves Calabria<sup>1</sup>, Claudia Spaniol<sup>2</sup>, Gabrielle Ferreira<sup>3</sup> Nichollas de Lorenzi Carvalho<sup>4</sup>, Talita de Oliveira Felippe<sup>5</sup>, Fernando Vequi Martins<sup>6</sup>

### **RESUMO**

O Sarcoma Mamário tem origem no mesênquima e é um tipo raro de tumor. Caracteriza-se por uma massa palpável, mole e de crescimento rápido. O diagnóstico precoce é dificilmente estabelecido, devido à característica de crescimento do tumor e à dificuldade de classificação histopatológica, o que leva a maioria dos pacientes a apresentar um mau prognóstico. O caso relatado apresenta uma mulher de 44 anos, sem fatores de risco para câncer de mama, diagnosticada com SM múltiplo ipsilateral. O diagnóstico foi estabelecido através de exames de imagens e biópsia. A paciente foi submetida à mastectomia, e a equipe multidisciplinar optou por continuar seu tratamento com quimioterapia e radioterapia adjuvantes, que mostraram resultados satisfatórios.

UNITERMOS: Sarcoma, mama, doenças mamárias

#### **ABSTRACT**

Mammary Sarcoma originates in the mesenchyme and is a rare type of tumor. It is characterized by a palpable, soft and rapidly growing mass. Early diagnosis is difficult to establish, due to the tumor growth characteristic and the difficulty of histopathological classification, which leads most patients to have a poor prognosis. The case reported presents a 44-year-old woman, without risk factors for breast cancer, diagnosed with ipsilateral multiple MS. Diagnosis was established through imaging and biopsy. The patient underwent mastectomy, and the multidisciplinary team chose to continue her treatment with adjuvant chemotherapy and radiotherapy, which showed satisfactory results.

KEYWORDS: Sarcoma, breast, breast diseases

<sup>&</sup>lt;sup>1</sup> Estudante de Medicina da Universidade do Planalto Catarinense (UNIPLAC).

<sup>&</sup>lt;sup>2</sup> Estudante de Medicina da Universidade do Planalto Catarinense (UNIPLAC).

<sup>&</sup>lt;sup>3</sup> Estudante de Medicina da Universidade do Planalto Catarinense (UNIPLAC).

<sup>&</sup>lt;sup>4</sup> Estudante de Medicina da Universidade do Planalto Catarinense (UNIPLAC).

<sup>&</sup>lt;sup>5</sup> Estudante de Medicina da Universidade do Planalto Catarinense (UNIPLAC).

Médico pela Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC). Ginecologista e Obstetra pelo Hospital Maternidade Carmela Dutra. Mastologista pela Fundação Amaral Coelho.

# INTRODUÇÃO

Os sarcomas são um grupo raro de tumores de mama, de origem mesenquimal (1), os quais representam menos de 1% das neoplasias mamárias totais e representam a minoria (menos de 5%) de todos os sarcomas de tecidos moles (2).

Esses tumores podem ser divididos em: primários, altamente agressivos; e secundários (4), desenvolvidos após radioterapia mamária para um carcinoma mamário prévio (5). O diagnóstico deve ser baseado no exame clínico, imagiologia radiológica (mamografia/ultrassonografia) e histológica (biópsia nuclear) ou análise citológica - aspiração por agulha fina (4,5). A cirurgia com margens livres e sem linfanedectomia axial é o padrão-ouro de tratamento (6). O caso relatado apresenta um tumor em mama direita do tipo Sarcoma Mamário Múltiplo (SMM). Diante da apresentação clínica de nódulos palpáveis em uma das mamas, a paciente foi submetida à mamografia e ultrassonografia mamária, seguidas pela realização de biópsia e imuno-histoquímica dos nódulos, confirmando assim o diagnóstico de SM.

## **RELATO DE CASO**

Feminina, brasileira, 44 anos, casada, sem fatores de risco para câncer de mama. Realizava prevenção mamária rotineiramente, sem anormalidades. Em setembro de 2018, constatou a presença de massas palpáveis na mama direita e procurou atendimento mastológico. Nessa ocasião, dois nódulos, de aproximadamente 4 e 5 centímetros, foram identificados à palpação no exame físico. Foi submetida à mamografia e à ultrassonografia mamária, exames que identificaram os dois nódulos sólidos, circunscritos, com intenso fluxo ao doppler (categoria BI-RADS4), o primeiro localizado no quadrante superior externo, entre 9h e 10h, periareolar, e o segundo no quadrante superior externo, entre 9h e 10h, a 2cm do CAP - Complexo Areolopapilar (Figura 1). A paciente não apresentava outras alterações mamárias ou axilares. Uma biópsia por fragmento de ambos os nódulos foi realizada, com resultado de neoplasia maligna pouco diferenciada. O exame anatomopatológico identificou tumor maligno de células fusiformes e pleomórficas, com presença de núcleos hipercromáticos com moderado processo inflamatório mono e polimorfonuclear com algumas hemácias extravasadas (Figuras 2 e 3). Por sua vez, a imuno-histoquímica mostrou marcação citoplasmática de células tumorais com vimentina (Figura 4). Os anticorpos AE1/AE3, Actina, CD34 e S100 foram negativos. Com o resultado do exame imuno-histoquímico dos nódulos apresentando sarcomas indiferenciados de alto grau, indicou-se mastectomia simples sem abordagem axilar, que evidenciou a presença de duas lesões heterogêneas: a primeira medindo 4,5cm de comprimento (a 0,7cm da margem profunda), e a segunda 4,0 cm de comprimento (a 1,0 cm da margem profunda), também compatíveis com sarcomas mamários malignos de alto grau, indo ao encon-



Figura 1 - Ultrassonografia da mama direita, evidenciando cistos simples e nódulos sólidos.

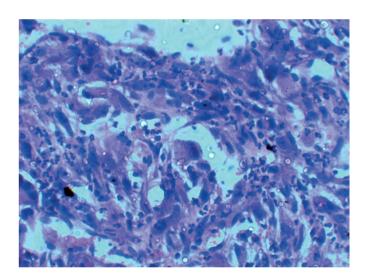


Figura 2 - Lâminas do anatomopatológico - Células fusiformes e pleomórficas com presença de núcleos hipercromáticos e nucléolos visíveis. Há moderado processo inflamatório mono e polimorfonuclear, com algumas hemácias extravasadas. HE-400x.

tro do resultado encontrado com o exame pré-operatório. Estabelecido o diagnóstico, levou-se em consideração o alto grau de agressividade do tumor, a faixa etária da paciente, e a pequena margem cirúrgica de segurança do caso clínico. Diante desse panorama, a equipe multidisciplinar optou por realizar seu tratamento com enfoque na quimioterapia e radioterapia adjuvantes.

## DISCUSSÃO COM REVISÃO **DE LITERATURA**

Os sarcomas mamários pertencem a um grupo de tumores de mama com origem mesenquimal, sem compo-

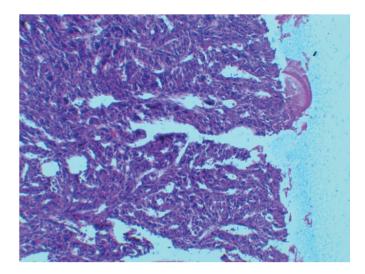


Figura 3 - Pleomorfismo acentuado. HE-100x.

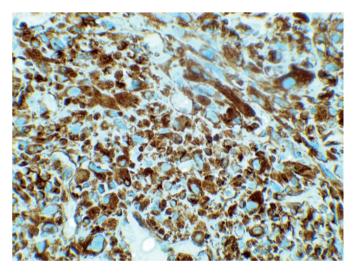


Figura 4 - Exame de imuno-histoquímica (IHQ) com marcação citoplasmática de células tumorais com vimentina.

nentes epiteliais (1), que ocorrem, sobretudo, em mulheres de 45 a 50 anos de idade (7). A etiologia permanece incerta e o prognóstico não costuma ser bom, devido à agressividade do tumor (3,6). O SM manifesta-se clinicamente com a presença de nódulos móveis de crescimento rápido, palpáveis, ausência de espessamento da pele, adenopatia linfática na axila ou secreção papilar (8). Os achados da ultrassonografia e mamografia são inespecíficos, porém, auxiliam no estabelecimento do diagnóstico e na avaliação de fatores prognósticos (7,9). A indicação de sarcoma mamário múltiplo pode ser sugerida frente à presença de um nódulo de rápido crescimento, único, com margens circunscritas, ecotextura heterogênea ou complexa (3), sem o envolvimento axilar, pode indicar a presença de sarcoma. Porém, a biópsia nuclear é necessária para o diagnóstico definitivo, sendo comumente necessária a realização de imuno-histoquímica (9). O sarcoma é um diagnóstico que mimetiza um câncer de mama, especialmente os tumores triplo negativos, que apresentam crescimento rápido e com morfologia semelhante. Além disso, é importante diferenciar os sarcomas de mama com lesões distintas ao câncer de mama, como fibroadenomas gigantes e tumores filoides (10). Em muitos casos, o diagnóstico diferencial definitivo se dá apenas após a realização do estudo histológico através da biópsia por fragmento, ou até mesmo após a análise de imuno-histoquímica do material retirado (11). De fato, a paciente apresentou-se com nódulos de crescimento rápido e palpáveis, identificados no autoexame das mamas, e foi essa apresentação clínica que a levou a buscar auxílio médico. Após exames de imagem, a biópsia foi responsável por indicar a malignidade do tumor. A literatura não aborda amplamente as recomendações de tratamento adequado, devido à raridade da doença (2). Dessa forma, não existe um consenso para guiar o manejo da doença. Entretanto, considera-se que o padrão-ouro para tratamento consiste na intervenção cirúrgica (8). Ainda existem controvérsias sobre o tratamento adjuvante, sendo a radioterapia indicada em tumores maiores que 5cm, grau histológico 3 e com margens comprometidas (10,11), e a quimioterapia é uma alternativa para pacientes que apresentem os mesmos critérios – além da apresentação metastática a distância (12). No caso relatado, devido à decisão multidisciplinar, a paciente foi submetida à quimioterapia e radioterapia adjuvantes, o que sugere que esta conduta pode ser considerada adequada no manejo do paciente com SM.

## **CONCLUSÃO**

Em suma, a paciente relatada identificou o nódulo devido ao hábito de realizar o autoexame das mamas. Desse modo, as mulheres devem ser estimuladas a conhecer seu próprio corpo e, em casos de aparecimento de nódulos de crescimento rápido, o sarcoma de mama pode ser considerado como um dos possíveis diagnósticos, apesar de sua raridade. Devido à baixa incidência do SM (14,15), não existe consenso na literatura quanto ao seu tratamento. Entretanto, diante do caso suprarrelatado, o tratamento quimioterápico e radioterápico mostrou-se eficaz.

## **REFERÊNCIAS**

- 1. ALIZADEH OTAGHVAR, H.R. et al. Breast Sarcoma: A Review Article. Iran: Iran Journal of Surgery. 2014, 22(1)1-11.
- Avelar JTCet al. Manual de doenças da mama: diretrizes da regional de Minas Gerais da Sociedade Brasileira de Mastologia. Rio de Janeiro: Revinter; 2008. p. 131
- A. Surov, H.J. Holzhausen, K. Ruschke, R.P. Spielmann Primary breast sarcoma: prevalence, clinical signs, and radiological features Acta Radiol. 2011; 52: 597-601, https://doi.org/10.1258/ ar.2011.100468
- 4. Dapont AMP et al. Doenças da mama: manual prático de diagnóstico. Rio de Janeiro: Revinter; 2010. p. 35.
- de Assis JO, Pimentel ACA, Cintra ACFLC, Scardini R. Leiomiossarcoma de mama: relato de caso. Rev Bras Ginecol Obstet. 2001;23(4):255-8. http://dx.doi.org/10.1590/S0100-72032001000400009

- 6. E. Nizri, O. Merimsky, G. Lahat Optimal management of sarcomas of the breast: an update Expert Rev. Anticancer Ther. 2014; 14: 705-710, https://doi.org/10.1586/14737140.2014.895667
- 7. FACINA G, Araújo Neto JT, Elias S. Mastologia condutas. 1ª ed. Barueri: Manole; 2016.
- 8. Frasson AL, Garcia GN, Millen EC. Doenças da mama guia prático baseado em evidências. São Paulo: Atheneu; 2011. p. 299-305.
- 9. Li, N., Cusidó, M. T., Navarro, B., Tresserra, F., Baulies, S., Ara, C., & Fabregas, R. Breast sarcoma. A case report and review of literature. International journal of surgery case reports. 2016; 24: 203-205. https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2016.04.033
- 10. Lim SZ, Ong KW, Tan BKT, et al. Sarcoma of the breast: an update on a rare entity. J Clin Pathol. 2016; 69:373-81. https://doi. org/10.1136/jclinpath-2015-203545
- 11. MATSUMOTO, Renato Augusto Eidy Kiota; HSIEH, Su Jin Kim; CHALA, Luciano Fernandes; MELLO, Giselle Guedes Netto de; BARROS, Nestor de. Sarcomas da mama: achados mamográficos, ultrassonográficos e de ressonância magnética. 2018. Disponível em: http://www.rb.org.br/detalhe\_artigo.asp?id=3100&idioma=Portugues. Acesso em: 06 dez. 2019.
- 12. Pencavel T et al. Breast sarcoma a review of diagnosis and mana-

- gement. International Journal Of Surgery, 2009; 7(1)20-23. https:// doi.org/10.1016/j.ijsu.2008.12.005
- 13. S. Al-Benna, K. Poggemann, H.U. Steinau, L. Steinstraesser Diagnosis and management of primary breast sarcoma Breast Cancer Res. Treat. 2010; 122: 619-626, https://doi.org/10.1007/s10549-010-
- 14. T. Pencavel, C.P. Allan, J.M. Thomas, A.J. Hayes Treatment for breast sarcoma: a large, single-centre series Eur. J. Surg. Oncol., 2011; 37: 703-708, https://doi.org/10.1016/j.ejso.2011.04.006
- 15. T.B. Smith, M.Z. Gilcrease, L. Santiago, K.K. Hunt, W.T. Yang Imaging features of primary breast sarcoma AJR Am. J. Roentgenol. 2012; 198: 386-393, https://doi.org/10.2214/AJR.11.7341

Endereço para correspondência

#### André Chaves Calabria

Rua Vidal de Negreiros, 156/104

88.509-074 - Lages/SC - Brasil

**2** (49) 99133-7788

andre.calabria@hotmail.com

Recebido: 26/8/2020 - Aprovado: 20/12/2020

