

Lipossarcoma Pleomórfico de Mama em Paciente Jovem – Relato de Caso

Pleomorphic Breast Liposarcoma in a Young Patient – Case Report

Rosana Zabulon Feijó Belluco¹, Flávio Lúcio Vasconcelos², Melissa de Andrade Baqueiro³
Letícia Valério Franca⁴, Paulo Eduardo Silva Belluco⁵

RESUMO

O Sarcoma de partes moles é um tumor maligno raro, correspondendo a aproximadamente 1% dos tumores malignos em adultos. Objetivamos descrever um raro caso de Lipossarcoma pleomórfico em paciente jovem, sem história familiar, que representa 0,3% dos sarcomas da mama. Relatamos o caso de uma paciente do sexo feminino, 39 anos, com nodulação em prolongamento axilar de mama esquerda, cujas mamografia e ecografia caracterizaram nodulação regular, de limites definidos, sem fluxo central ou periférico e ecotextura heterogênea. A *Core-Biopsy* diagnosticou neoplasia maligna fusocelular. Realizada ressecção segmentar, cujos laudos histopatológico e de imuno-histoquímica concluíram como sendo Lipossarcoma pleomórfico de alto grau. O sarcoma pleomórfico é um subtipo raro e agressivo entre os lipossarcomas. O seu tratamento, assim como dos sarcomas de mama, é a ressecção cirúrgica com margens de segurança; a terapia adjuvante com radioterapia é indicada devido à taxa de recorrência deste tumor. A quimioterapia ainda tem papel indefinido nesses tipos de tumores. Concluimos que, por ser o Lipossarcoma pleomórfico uma neoplasia maligna rara, o diagnóstico e a conduta adequados se fazem necessários para prover terapêutica precisa e conter metastatização e recidiva local.

PALAVRAS-CHAVE: Sarcoma, Neoplasia de Partes Moles, Lipossarcoma Pleomórfico

ABSTRACT

Soft tissue sarcoma is a rare malignant tumor, accounting for approximately 1% of malignant tumors in adults. We aim to describe a rare case of pleomorphic liposarcoma in a young patient with no family history, representing 0.3% of breast of breast sarcomas. We report the case of a 39-year-old female patient with nodulation in the axillary extension of the left breast, whose mammogram and ultrasonography characterized a regular nodulation, with defined limits, without central or peripheral flow, and heterogeneous echotexture. The Core-Biopsy diagnosed malignant fusocellular neoplasm. Segmental resection was performed. The histopathological and immunohistochemistry reports concluded that it was a high grade pleomorphic liposarcoma. Pleomorphic sarcoma is a rare and aggressive subtype among the liposarcomas. Its treatment, as with breast sarcomas, is surgical resection with safety margins; adjuvant therapy with radiotherapy is indicated due to the recurrence rate of this tumor. Chemotherapy still has an undefined role in these types of tumors. We conclude that, because pleomorphic liposarcoma is a rare malignant neoplasm, the diagnosis and management are necessary to provide an accurate therapy and contain metastasis and local recurrence.

KEYWORDS: *Sarcoma; Neoplasm Soft Tissue; Liposarcoma Pleomorphic.*

¹ Médica Especialista em Mastologia e Docente de Medicina da Escola Superior de Ciências da Saúde – ESCS – Brasília/DF.

² Médico Especialista em Mastologia e Docente de Medicina do Centro Universitário de Brasília – UniCEUB

³ Médica Residente de Ginecologia e Obstetrícia do Hospital Regional da Asa Norte – HRAN – Brasília/DF

⁴ Médica Residente de Ginecologia e Obstetrícia do Hospital Regional da Asa Norte – HRAN – Brasília/DF

⁵ Mestre em Ciências da Saúde pela Escola Superior de Ciências da Saúde – ESCS e Docente de Imunologia da AFYA-IPEMED – Brasília/DF.
E-mail: belluco@outlook.com

INTRODUÇÃO

Os sarcomas correspondem a um grupo de tumores malignos de origem mesenquimal de amplo espectro, uma vez que células embrionárias têm a capacidade de se diferenciar em vários tecidos histológicos (1). Não há etiologia definida para sua ocorrência, sendo possível seu surgimento de forma primária ou secundária, com associação de alguns fatores predisponentes, como linfedema crônico, mutações genéticas, radioterapia e quimioterapia (1,2). Sarcomas de partes moles são considerados tumores raros, correspondendo a aproximadamente 1% das neoplasias malignas em adultos. No Brasil, são menos de 3.500 casos novos anualmente (1-3).

Os sarcomas mamários são malignidades raras, que podem surgir primariamente do tecido conectivo mamário ou secundário à radioterapia ou linfedema crônico da mama (1,2) e têm uma incidência aproximada de 17 novos casos por milhão, representando menos de 1% das malignidades mamárias (4) e são diagnosticados principalmente entre a quinta e sexta décadas de vida (1,2,5). São um grupo de tumores malignos mesenquimais com componentes fibrosos, mixoides e adiposos, com prognóstico que varia em decorrência do tamanho do tumor, da característica infiltrativa, do grau histológico e da presença de margens comprometidas à exérese e, de forma geral, não apresentam metástase nodal (4). O lipossarcoma de mama é ainda mais raro, com número limitado de relatos de casos e séries de

casos na literatura, tornando difícil uma conduta única adequada (6). Este artigo objetiva descrever um raro caso de lipossarcoma e discutir sua conduta baseada em evidências.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 39 anos, relatava nodulação indolor em topografia de prolongamento axilar de mama esquerda há um mês. Não referia descargas papilares e outros achados em mamas ou axilas. Negava história familiar de neoplasias ginecológicas, como mama, endométrio, colo uterino ou ovários. Ao exame físico, palpava-se nodulação em prolongamento axilar de mama esquerda, enrijecida, indolor, não aderida a planos profundos, medindo 1,5x1,5cm.

A mamografia (Fig. 1) evidenciava nodulação em prolongamento axilar esquerdo, regular, de limites definidos, medindo 12mm em seu maior diâmetro, com laudo descritivo caracterizando BIRADS 0, com necessidade de complementação ultrassonográfica. Ao exame ecográfico de mamas e axilas (Fig. 2), caracterizou-se a nodulação com perda do hilo, sem fluxo central ou periférico ao doppler, com ecotextura discretamente heterogênea, medindo 1,24 x1,05 x 0,7cm, sem critério para linfonodo, sendo laudado como achado suspeito – BIRADS 4.

Realizada *Core-Biopsy* com diagnóstico de neoplasia maligna fusocelular de alto grau. Fez-se, então, a exérese do nódulo (Fig. 3) e ressecção segmentar com margens ampliadas, cujo laudo histopatológico diagnosticou lipos-

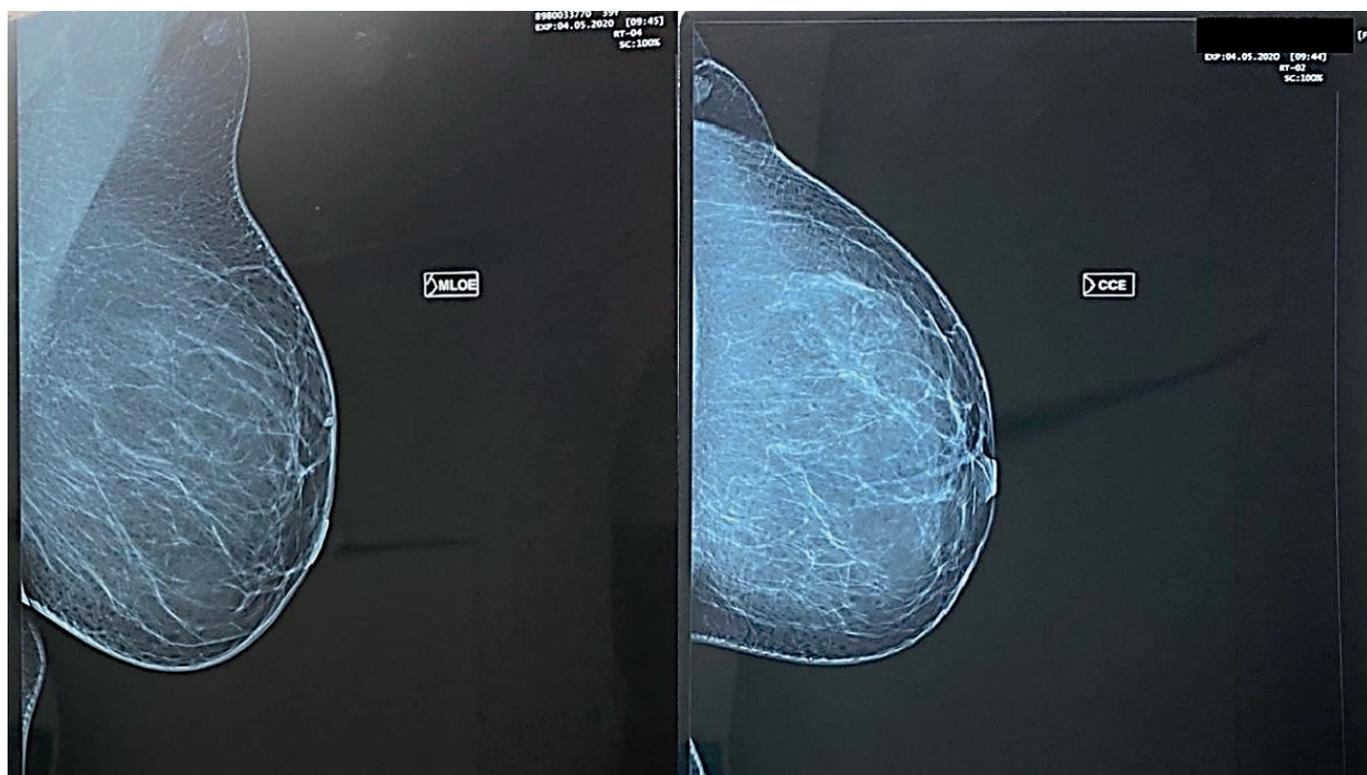


Figura 1 - Mamografia de Mama Esquerda - Nódulo medindo 1,2 cm em prolongamento axilar de mama esquerda - BIRADS 0.

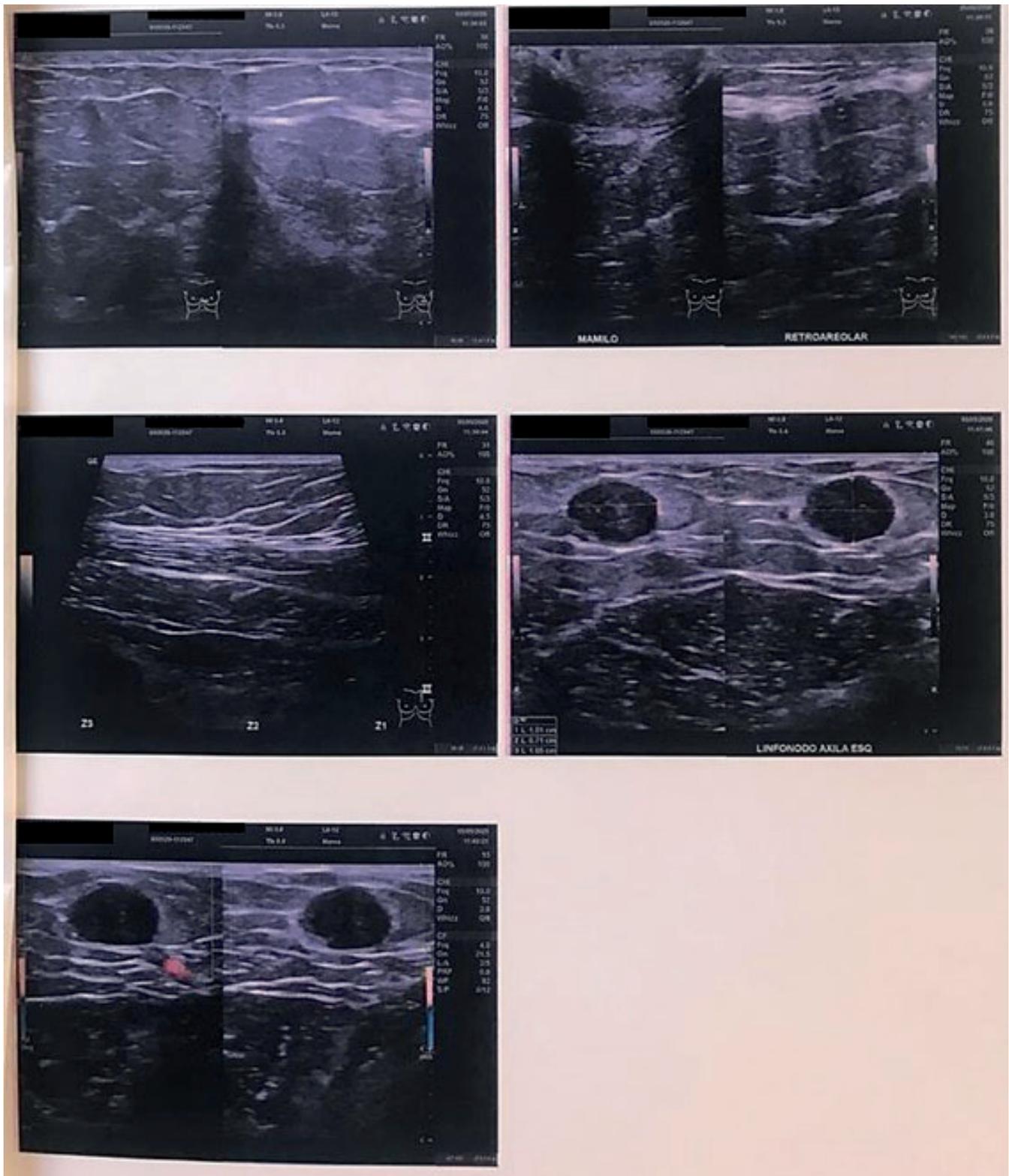


Figura 2 - Ecografia Mamária - Linfonodo atípico em axila esquerda - BIRADS 4.

sarcoma pleomórfico, não sendo observado componente epitelial, afastando possibilidade de tumor filoides. A imuno-histoquímica foi positiva para Ki67 em mais de 90%, e

sua conclusão, em confluência com a histopatologia, foi de achados inespecíficos, afastando neoplasia de origem neural, de músculo liso, histiocítica e epitelial, favorecendo por

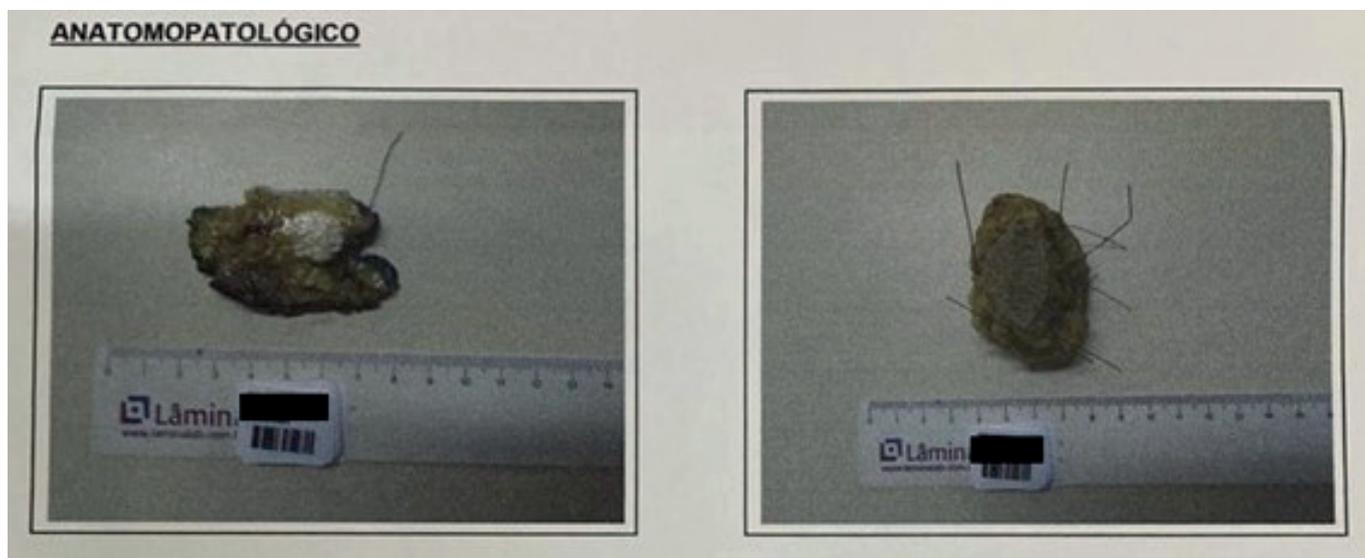


Figura 3 - Anatomopatológico (Peça cirúrgica) - Ressecção segmentar medindo 6 X 4 cm contendo nódulo medindo 1,5 X 1,5 cm com margens cirúrgicas livres.

exclusão e pela morfologia à hematoxilina-eosina o lipossarcoma pleomórfico em prolongamento axilar de mama esquerda, de alto grau, margens cirúrgicas livres.

Os exames de estadiamento realizados – Tomografias de Tórax e Abdome Total, além de Ressonâncias Magnéticas do Tórax e Mamas – foram negativos para metástases. Paciente foi encaminhada à oncologia para terapia adjuvante e realização de radioterapia.

DISCUSSÃO

A avaliação histológica do tumor de partes moles tem sido uma das maiores contribuições da Patologia para o tratamento de sarcomas (7). O subtipo de lipossarcoma pleomórfico é o subtipo mais raro dentro dos lipossarcomas, representando 5% dos casos. É também o subtipo mais agressivo, por apresentar, em mais de 90% dos casos, alterações cromossômicas complexas à análise citogenética (8). No caso relatado, foi possível estabelecer o diagnóstico baseado no exame histopatológico e a imuno-histoquímica, que evidenciou lipossarcoma pleomórfico de alto grau, não sendo observado componente epitelial, afastando a possibilidade de tumor filoides, além de afastar neoplasias de origem neural, músculo liso, histiocítica e melanocítica.

A ressonância magnética é útil para avaliação inicial local do sarcoma de partes moles. O principal sítio de metástase a distância é a parede torácica na maioria dos tumores, e a avaliação para doença a distância pode ser feita com tomografia computadorizada (9). O caso relatado não mostrou quaisquer alterações nos exames de estadiamento, estando a paciente livre de doença a distância.

A cirurgia representa a única modalidade potencialmente curativa para sarcomas de mamas. O tipo e a exten-

são da cirurgia têm como base o tamanho do tumor e o tamanho da mama. Uma ressecção adequada de margens é extremamente importante para a sobrevida em longo prazo nos sarcomas (10). Em tumores de maior extensão, pode ser necessária a ressecção de locais adicionais, como uma mastectomia e reconstrução, em vez de lumpectomia, ou, até mesmo, ressecção em bloco da parede torácica (11). Foi realizada, neste caso, uma ressecção segmentar ampla (5,5x4,0x3,0cm) do quadrante superior externo/prolongamento axilar esquerdo, incluindo o nódulo que media 1,5x1,5 x1,5 cm, e todas as margens cirúrgicas estavam livres da neoplasia.

Sarcomas de mamas tendem a disseminar-se por invasão local direta ou hematogênica. Envolvimento de linfonodo regional é raro, exceto no caso de doença metastática disseminada. A incidência de disseminação linfática é de 5%, e a linfadenectomia não parece alterar desfechos (5). Não foi realizada a linfadenectomia axilar em concordância com a literatura, devido ao baixo risco de metástase linfática.

A alta taxa de recorrência local após a cirurgia isolada faz racional o uso da radioterapia (12). Para tumores profundos, extensos, em que o cirurgião antecipa margens comprometidas, a radioterapia pré-operatória pode ser considerada para melhorar a ressecabilidade. Entretanto, a preferência é de que se faça como terapia adjuvante (13).

Com a radioterapia adjuvante, o papel da quimioterapia adjuvante no sarcoma de mama é indefinido. Não existem estudos que abordem especificamente o benefício da quimioterapia adjuvante para sarcomas de mama (14). A paciente segue em terapia adjuvante com Radioterapia e controle ambulatorial rigoroso.

Em conclusão, o lipossarcoma pleomórfico é um tipo raro de tumor maligno e deve ser conduzido de maneira adequada para que o diagnóstico seja feito. O tratamento

com a ressecabilidade do tumor com margens cirúrgicas amplas e a avaliação dos benefícios de uma terapia adjuvante de forma adequada evitam a ocorrência de metástases e recidiva da doença, implicando diretamente na sobrevida e qualidade de vida da paciente.

REFERÊNCIAS

1. Lim SZ, et al. "Sarcoma of the breast: an update on a rare entity." *Journal of Clinical Pathology* 69.5(2016):373-381.
2. Vergel JC.; Osorio AM; Mora MG.; Angulo OG.; Abisaab LG., Cervera-Bonilla S, Casas SD. (2019). Breast Sarcomas: Experience of a Reference Center in Colombia. *Cureus*,11(7).
3. Castro GTSE; Klein ES; Assis LC; Araújo MD; Medeiros MMM. Lipossarcoma - revisão de literatura e relato de dois casos. *In: Rev. Bras. Cir. Plást.* 2019;34(0):28-29
4. Adem C. et al. Primary breast sarcoma: clinicopathologic series from the Mayo Clinic and review of the literature. *In: British journal of cancer*, v.91,n.2,p.237-241,2004.
5. HSU, Cary; SUSAN A. McCloskey; PARVIN F. Peddi. "Management of breast sarcoma." *In: Surgical Clinics* 96.5(2016):1047-1058.
6. Briski LM.; Jorns JM. Primary breast atypical lipomatous tumor/well-differentiated liposarcoma and dedifferentiated liposarcoma. *In: Archives of Pathology & Laboratory Medicine*, v.142,n.2,p.268-274,2018
7. Deyrup AT, Weiss SW. Grading of soft tissue sarcomas: the challenge of providing precise information in an imprecise world. *Histopathology* 2006; 48:42.
8. Santos CER, Rezende JFN, Carvalho GSS, Nunes LF. Sarcomas de Partes Moles. *In: Cirurgia Online* 2020. v.124 n.1; 1761-1774.
9. ESMO/European Sarcoma Network Working Group. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol* 2014; 25 Suppl 3:iii102.
10. Pandey M, Mathew A, Abraham EK, Rajan B. Primary sarcoma of the breast. *J Surg Oncol* 2004; 87:121.
11. Lum YW, Jacobs L. Primary breast sarcoma. *Surg Clin North Am* 2008; 88:559.
12. Kaklamanos IG, Birbas K, Syrigos KN, et al. Breast angiosarcoma that is not related to radiation exposure: a comprehensive review of the literature. *Surg Today* 2011; 41:163.
13. Zelek L, Llombart-Cussac A, Terrier P, et al. Prognostic factors in primary breast sarcomas: a series of patients with long-term follow-up. *J Clin Oncol* 2003; 21:2583.
14. Gutman H, Pollock RE, Ross MI, et al. Sarcoma of the breast: implications for extent of therapy. *The M. D. Anderson experience. Surgery* 1994; 116:505. Monte aqui o seu manuscrito

✉ Endereço para correspondência

Paulo Eduardo Silva Belluco

SQS 310 Bloco I, Apartamento 601

70.363-090 – Brasília/DF – Brasil

☎ (61) 3245-3648

✉ belluco@outlook.com

Recebido: 2/11/2020 – Aprovado: 20/12/2020