

# Leiomiossarcoma primário de papila mamária: relato de caso

## *Primary leiomyosarcoma of the mammary papilla: report of a case*

Carla Jeronimo Fingerhut<sup>1</sup>, Juliana de Souza Santos<sup>1</sup>, Vinícius de Barros Fernandes<sup>1</sup>, Enéas Leandro Resende<sup>1</sup>, Amílcar Castro de Mattos<sup>2</sup>, Carlos Alberto Menossi<sup>3</sup>

### Descritores

Mama  
Câncer  
Leiomiossarcoma

### Keywords

Breast  
Cancer  
Leiomyosarcoma

### RESUMO

Sarcomas primários de mama são raros, sendo os leiomiossarcomas ainda menos frequentes, e deste subtipo, os que acometem a papila mamária são mais raros ainda, perfazendo menos de dez casos relatados na literatura mundial. A presente descrição relata o caso de uma paciente com nódulo doloroso e de crescimento rápido, localizado em região retroareolar da mama direita, cujo anatomopatológico de biópsia excisional continha nódulo lobulado amarelo-esbranquiçado que, microscopicamente, apresentava células epitelioides fusiformes com alta atividade proliferativa, imunorreatividade para actina de músculo liso, vimentina e desmina, e negativa para marcadores epiteliais, receptores hormonais e fator de crescimento. Com base no quadro morfológico e anatomopatológico, confirmou-se o diagnóstico de leiomiossarcoma de papila. Complementariamente foi realizada setorectomia, cujo material não apresentou sinal de neoplasia residual.

### ABSTRACT

*Primary breast sarcoma is rare, being leiomyosarcoma even less frequent, and in this group, the nipple-areola primary leiomyosarcoma is extremely rare, with less than ten cases reported in the literature. In this paper, authors describe a case of a patient with a painful, fast growing lump located in retroareolar region of the right breast with a histopathological diagnosis of a yellowish white lobulated lump with a microscopic picture showing fusiform epithelioid cells with high proliferative activity, strong positive immunohistochemical results for smooth muscle actin, vimentin and desmin and negative immunohistochemical results for epithelial markers, hormone receptors and growth factor. Based on the morphological and anatomopathological findings, the diagnosis of Nipple-areola leiomyosarcoma was confirmed. A setorectomy procedure was performed which later results didn't reveal any sign of residual neoplasia.*

Trabalho realizado no Hospital e Maternidade Celso Pierro (PUC) – Campinas (SP), Brasil.

<sup>1</sup>Médicos-residentes do Hospital e Maternidade Celso Pierro (PUC) – Campinas(SP), Brasil.

<sup>2</sup>Patologista do Hospital e Maternidade Celso Pierro (PUC) – Campinas (SP), Brasil.

<sup>3</sup>Mastologista do Hospital e Maternidade Celso Pierro (PUC) – Campinas (SP), Brasil.

Endereço para correspondência: Carlos Alberto Menossi – Rua Engenheiro Paim Pamplona, 198 – CEP 13063-590 – Campinas (SP), Brasil – E-mail: carlosmenossi@uol.com.br

Conflito de interesse: nada a declarar.

Recebido em: 08/04/2013. Aceito em: 15/04/2013

## Introdução

Sarcomas primários de mama são extremamente raros, correspondem a menos de 0,1% de todos os tumores malignos de mama<sup>1-4</sup>. Leiomiossarcoma é o subgrupo menos comum (5 a 10%) dos sarcomas de mama<sup>1-4</sup>. Há apenas 27 relatos de caso na literatura inglesa. Leiomiossarcoma de papila-complexo areolar é ainda mais raro. O caso relatado trata de uma paciente com nodulação retroareolar, com diagnóstico confirmado de leiomiossarcoma de papila.

## Relato do caso

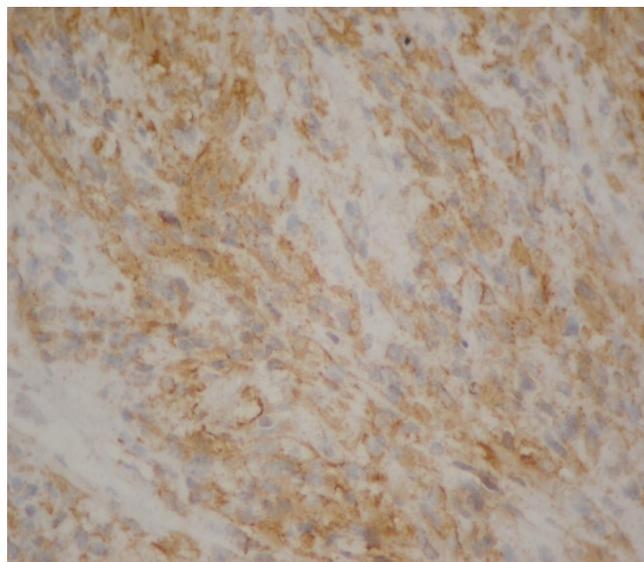
SAPJ, 44 anos, sexo feminino, branca, gesta II para II, com antecedente de mamoplastia redutora, sem antecedentes familiares de câncer. Procurou atendimento devido a nódulo de crescimento rápido em mama direita. Ao exame físico apresentava cicatriz de mamoplastia bilateralmente e nódulo palpável em região retroareolar da mama direita, de consistência fibroelástica, bordas lisas e regulares, móvel, medindo cerca de 1,5 cm de diâmetro, doloroso à palpação, linfonodos axilares livres e ausência de descarga papilar. A ultrassonografia de mama direita apresentava imagem nodular hipoeoica, contornos definidos e delimitados, levemente heterogênea, medindo 2,3x1,4 cm em interquadrantes externos (9 h), retroareolar, distando 0,2 cm da superfície da pele, sem vascularização ao Doppler colorido. Segundo laudo, tratava-se de nódulo sólido em mama direita, com características ecográficas de benignidade.

Realizada nodulectomia, cujo exame anatomopatológico evidenciou a presença de leiomiossarcoma predominantemente de grau I, com margens cirúrgicas comprometidas. Realizada ampliação das margens (setorectomia), cujo exame microscópico certificava a ausência de neoplasia residual.

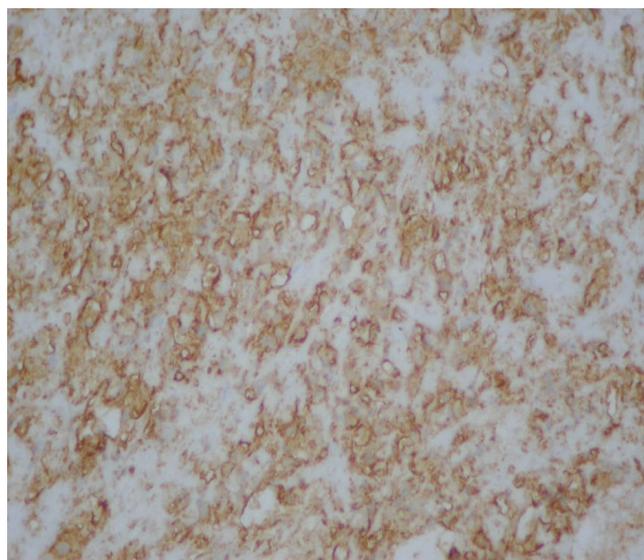
O exame macroscópico do espécime retirado no primeiro procedimento consistia de nódulo de mama pesando 5 g, medindo 3,5x2,5x1,0 cm, com superfície externa amarelo-esbranquiçada, bocelada. Aos cortes, notava-se tecido sólido, fasciculado, amarelo-esbranquiçado rente a todas as margens cirúrgicas. A descrição microscópica apresentava cortes histológicos corados em hematoxilina/eosina, os quais revelaram feixes interconectantes de células alongadas, eosinofílicas, não rabdoideas, desprovidas de áreas estriadas fibrilares, contendo núcleos igualmente alongados, por vezes com citoplasma vacuolado, com cromatina granulosa ou, eventualmente, mais densa. Foram contadas três mitoses em dez campos de maior aumento (CMA). O estudo imuno-histoquímico revelava positividade das células neoplásicas para actina alfa de músculo liso (clone 1A4, DAKO, diluição 1:200) (Figura 1), desmina (clone D33, DAKO, diluição 1:200) (Figura 2), vimentina (clone 3B4, DAKO, diluição 1:2000) (Figura 3) com nítida visualização de feixes alongados, contendo células também alongadas, mas com distribuição por vezes mais

irregular (estoriforme) “ao acaso” do que o que parecia ser visto na microscopia óptica convencional. Vale acrescentar que a positividade para os marcadores musculares e de filamentos intermediários descritos foi intensa e difusamente positiva. As células neoplásicas eram negativas para HHF-35, AE1/AE3, proteína S-100, CD34 e CD 117/C-Kit. Foi encontrada alta atividade proliferativa celular com positividade em 20-25% das células neoplásicas para o marcador monoclonal Ki-67 (Clone Mib-1, DAKO, diluição 1:150).

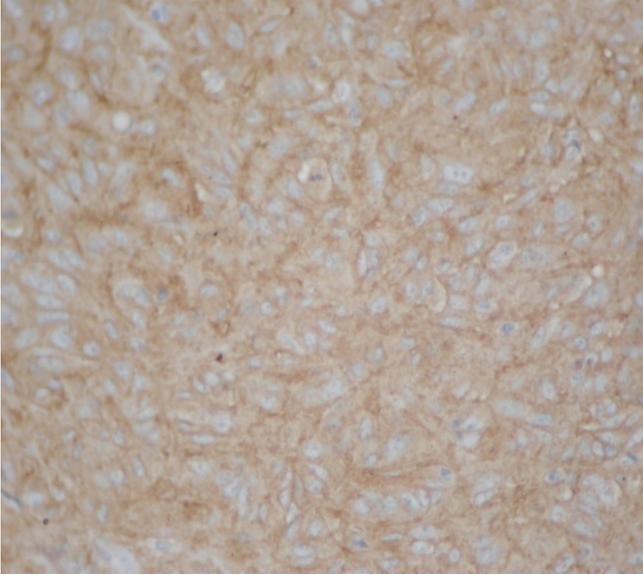
Estes achados imuno-histoquímicos, associados ao quadro morfológico, são fortemente indicativos de leiomiossarcoma, desfavorecendo o diagnóstico diferencial de outros sarcomas de partes moles, bem como carcinomas ou tumores de histogênese combinada ou ainda metaplásica (carcinomas sarcomatoides ou carcinosarcomas).



**Figura 1.** Actina de músculo liso: a nítida imunomarcagem revela células predominantemente fusiformes alongadas



**Figura 2.** Desmina: nesta amostra há uma distribuição celular “ao acaso”, observada nas células positivas para este marcador muscular



**Figura 3.** Vimentina: a marcação para este filamento intermediário revelou-se difusamente positiva

## Discussão

Sarcomas de mama são raros, representando 0,2 a 1% de todas as doenças malignas mamárias<sup>1-4</sup>. São tumores originários do mesênquima primitivo. Metastatizam, geralmente, por via hematogênica (pulmão, osso, fígado), sendo raro o comprometimento linfonodal<sup>4</sup>.

Quando linfonodos metastáticos estão presentes, o diagnóstico de carcinoma metaplásico deve ser sempre considerado na presença de uma neoplasia de células fusiformes<sup>1</sup>.

Os sítios primários mais comuns do leiomiossarcoma são: o útero, o retroperitônio, tecido subcutâneo e o trato gastrointestinal<sup>2</sup>. Na mama, surge principalmente na região da papila<sup>3</sup>.

A taxa mitótica e o estágio clínico são os únicos fatores prognósticos confiáveis que têm influência na sobrevida e recidiva<sup>3</sup>. No nosso caso, o número de mitoses encontrado é relativamente baixo, já que há dados que descrevem variações entre 2 e 29 mitoses em 10 CMA<sup>5</sup>.

O esvaziamento axilar não é recomendado, uma vez que nenhum dos casos relatados na literatura apresentou metástase linfonodal<sup>3</sup>.

O leiomiossarcoma da mama parece ter um comportamento biológico menos agressivo que os sarcomas da mama em geral e alguns tipos específicos, tal como o rabiomiossarcoma<sup>4</sup>. Daí a necessidade de relato de aspectos morfológicos do tipo específico do sarcoma definindo o seu diagnóstico<sup>4</sup>. A avaliação da necrose tumoral, a diferenciação tumoral e a contagem de mitoses, desenvolvidas pela Federação Francesa de Centrais do Câncer, embora possam ser melhoradas, já promovem informações prognósticas confiáveis em relação aos sarcomas<sup>4</sup>. O prognóstico é difícil de determinar na histopatologia, embora a invasão local e o grau de atipias celulares pareçam ter algum valor preditivo, ao passo que o tamanho do tumor e atividade mitótica se correlacionam menos com o resultado<sup>4</sup>. O tamanho parece não interferir no prognóstico, pois encontraram-se neoplasmas de 1 a 5 cm que tiveram recorrência, e outro, de 9 cm de diâmetro, onde não houve recorrência<sup>4</sup>. Porém, quando esta ocorre, parece ser local, mesmo após anos de excisão, não piorando a sobrevida<sup>4</sup>. Houve um caso mostrando metástase para fígado após 15 anos de ressecção da neoplasia primária<sup>4</sup>. Quando metastático, a via de disseminação é hematogênica, sendo sítios secundários fígado, pulmão, ossos e, menos frequentemente, o cérebro<sup>4</sup>.

O relato desse tipo de patologia é importante para orientar o planejamento terapêutico, bem como rastrear e identificar possíveis complicações do subdiagnóstico e oferecer o tratamento mais adequado para essa patologia tão rara.

## Referências

1. Adem C, Reynolds C, Ingle JN, Nascimento AG. Primary breast sarcoma: clinicopathologic series from the Mayo Clinic and review of the literature. *Br J Cancer*. 2004;91(2):237-41.
2. Wong LC, Huang PC, Luh SP, Huang CS. Primary leiomyosarcoma of the nipple-areola complex: report of a case and review of literature. *J Zhejiang Univ Sci B*. 2008;9(2):109-13.
3. Székely E, Madaras L, Kulka J, Járny B, Nagy L. Leiomyosarcoma of the female breast. *Pathol Oncol Res*. 2001;7(2):151-3.
4. Assis JO, Pimentel ACA, Cintra ACFC, Scardini R. Leiomiossarcoma de mama: relato de caso. *Rev Bras Ginecol Obstet*. 2001;23(4):255-8.
5. Rosen PP. *Rosen's breast pathology*. 3<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2008. p. 902-4.