

## Leiomiossarcoma primário de mama em jovem de 19 anos

### Primary leiomyosarcoma of the breast in a 19 year old youth

DOI:10.34119/bjhrv6n3-071

Recebimento dos originais: 10/04/2023

Aceitação para publicação: 10/05/2023

#### **Nadya Alves de Sousa Guimarães**

Residente em Mastologia

Instituição: Hospital de Base do Distrito Federal (HBDF)

Endereço: SMHS, Área Especial, Q. 101, Asa Sul, Brasília - DF, CEP: 70330-150

E-mail: nadya.ptialina@gmail.com

#### **Sussen Araújo Tuma**

Especialista em Patologista pela Universidade Federal do Espírito Santo

Instituição: Laboratório Sabin Medicina Diagnóstica

Endereço: SQS 114, Bloco F, Asa Sul, CEP: 70377-000

E-mail: saraujotuma@gmail.com

#### **Ulysses Emanuel Carniello Moreira**

Especialista em Ginecologia e Obstetrícia

Instituição: Hospital de Base do Distrito Federal (HBDF)

Endereço: SMHS, Área Especial, Q. 101, Asa Sul, Brasília - DF, CEP: 70330150

E-mail: ulyssesmanuel2@hotmail.com

#### **Carolina de Miranda Henriques Fuschino**

Residência Médica em Ginecologia e Obstetrícia, Residência em Mastologia

Instituição: Instituto Hospital de Base do Distrito Federal (IGESDF)

Endereço: SMHS, Quadra Especial, 101, Asa Sul, Brasília - DF, CEP: 70330150

E-mail: carolinafuschino@gmail.com

#### **Fernanda Cristina Afonso Salum**

Especialista em Mastologista pela Universidade Federal do Triângulo Mineiro, Especialista em Mastologia pela Maternidade Odete Valadares

Instituição: Hospital de Base do Distrito Federal

Endereço: SMHS, Área Especial, Q. 101, Asa Sul, Brasília - DF, CEP: 70330-150

E-mail: fernandasalum14@gmail.com

#### **Mayra Teixeira Magalhães**

Residência Médica em Ginecologia e Obstetrícia, Residência Médica em Mastologia

Instituição: Instituto Hospital de Base do DF (IGESDF)

Endereço: SMHS, Quadra Especial 10, Asa Sul, Brasília - DF, CEP: 70330150

E-mail: mayrinha3@gmail.com

**Dunya Bachour Basílio**

Especialista em Anatomia Patologica

Instituição: Instituto Hospital de Base do Distrito Federal

Endereço: SMHS, Quadra Especial 101, Asa Sul, Brasília – DF, CEP: 70330150

E-mail: dbachour@gmail.com

**RESUMO**

O presente trabalho descreve a evolução, manejo cirúrgico, clínico e diagnóstico anatomopatológico de rara apresentação de Leiomiossarcoma de alto grau primário de mama em mulher de 19 anos. Os leiomiossarcomas primários da mama são raros, respondendo por menos de 1% de todas as neoplasias mamárias. A maioria dos pacientes é afetada durante a idade adulta (na quarta a sexta décadas de vida). Leiomiossarcomas que surgem no parênquima profundo são raros, e a maioria dos casos relatados foi em pacientes do sexo feminino

**Palavras chave:** leiomiossarcoma de Mama, mastectomia, macroscopia, recidiva tumoral, apresentações raras.

**ABSTRACT**

The present work describes the evolution, clinical and clinical management and anatomopathological diagnosis of a rare presentation of primary high-grade leiomyosarcoma of the breast in a 19-year-old woman. Primary leiomyosarcomas of the breast are rare, accounting for less than 1% of all breast neoplasms. Most patients are hospitalized during adulthood (in the fourth to sixth decades of life). Leiomyosarcomas arising in the deep parenchyma are rare, and most reported cases have been in female patients.

**Keywords:** breast leiomyosarcoma, mastectomy, macroscopy, tumor recurrence, rare performances.

**1 INTRODUÇÃO**

O leiomiossarcoma é um tumor maligno com diferenciação muscular lisa, pode ser localizado na derme, no mamilo/ aréola ou no parênquima mamário. Os tumores normalmente se apresentam como uma massa palpável de crescimento lento que pode ser dolorosa e sensível. Apresenta característica heterogênea e maligna. O leiomiossarcoma corresponde a 12% dos sarcomas, segundo a distribuição realizada pelo National Cancer Database [3]. Não são estabelecidos parâmetros prognósticos para leiomiossarcomas que surgem na mama. Os leiomiossarcomas primários da mama são raros, respondendo por menos de 1% de todas as neoplasias mamárias. A maioria dos pacientes é afetada durante a idade adulta (na quarta a sexta décadas de vida). Geralmente surgem superficialmente na derme, especialmente ao redor do complexo mamilo-areola, e afeta ambos os sexos igualmente. Leiomiossarcomas que surgem no parênquima profundo são raros, e a maioria dos casos relatados foi em pacientes do sexo feminino.

Objetivo é apresentar um relato de caso de leiomiossarcoma primário de mama em paciente jovem e baseado na literatura e orientar meios de diagnóstico e manejo. Foi aplicado e assinado termo de consentimento livre e esclarecido.

## 2 RELATO DE CASO

Paciente feminina, 19 anos, submetida a mastectomia simples à esquerda há 03 meses devido ao diagnóstico de sarcoma de alto grau de mama ocorrido em outro hospital, sem tratamento radioterápico, relatando nodulação com crescimento progressivo no sítio da cirurgia.

Ao exame clínico, foram identificados nódulos em hemitórax esquerdo, sendo um próximo a linha paraesternal esquerda medindo 4,0 cm e o outro com 1,0 cm próximo à linha axilar esquerda, com abaulamento da pele sobrejacente, à palpação a paciente não referia dor, e exibiam aspecto regular. Na mama direita, não foram identificados nódulos, exibindo consistência fibroglandular, dentro da normalidade. Após o exame clínico, foi realizada tomografia de tórax e abdome com contraste. Na tomografia de tórax foi evidenciado duas formações nodulares no plastrão esquerdo previamente excisado, medindo 3,2 x 2,4 cm e 1,2 x 1,0 cm (figuras 1 e 2). Já a tomografia de abdome sem alterações.

Figura 1 - Nódulo 3,2 x 2,4 próximo a linha paraesternal à esquerda.

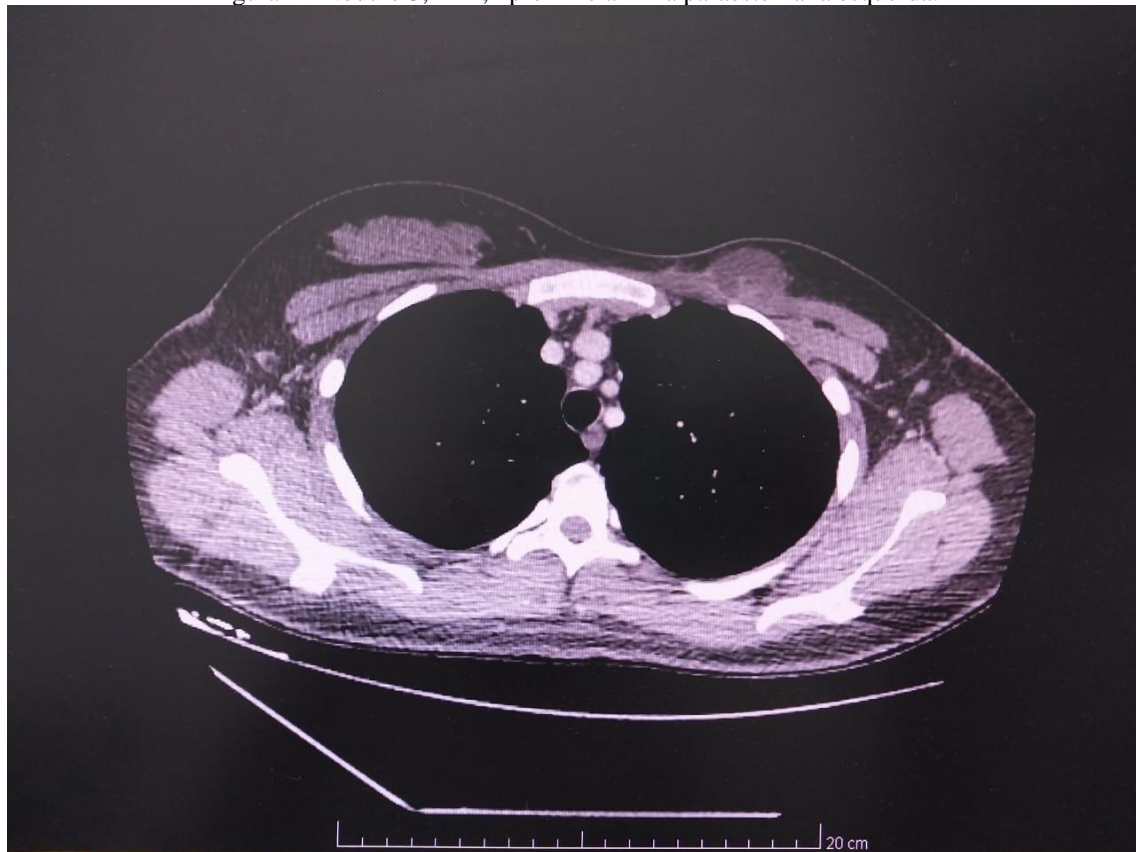


Figura 2 - Segunda lesão anterior a linha axilar anterior de 1,2 x 1,0 cm.



Submetida a exérese de plastrão em bloco englobando ambas as lesões. Realizado cobertura do sítio cirúrgico com retalho do músculo grande dorsal

Após 15 dias da cirurgia, foi realizada segunda abordagem devido ao surgimento de lesão de aproximadamente 3,0 cm ao nível dos 4<sup>a</sup>-5<sup>a</sup> espaço intercostal espaços intercostais próximo à linha paraesternal esquerda. Feita a remoção cirúrgica com de retalho tóraco-epigástrico.

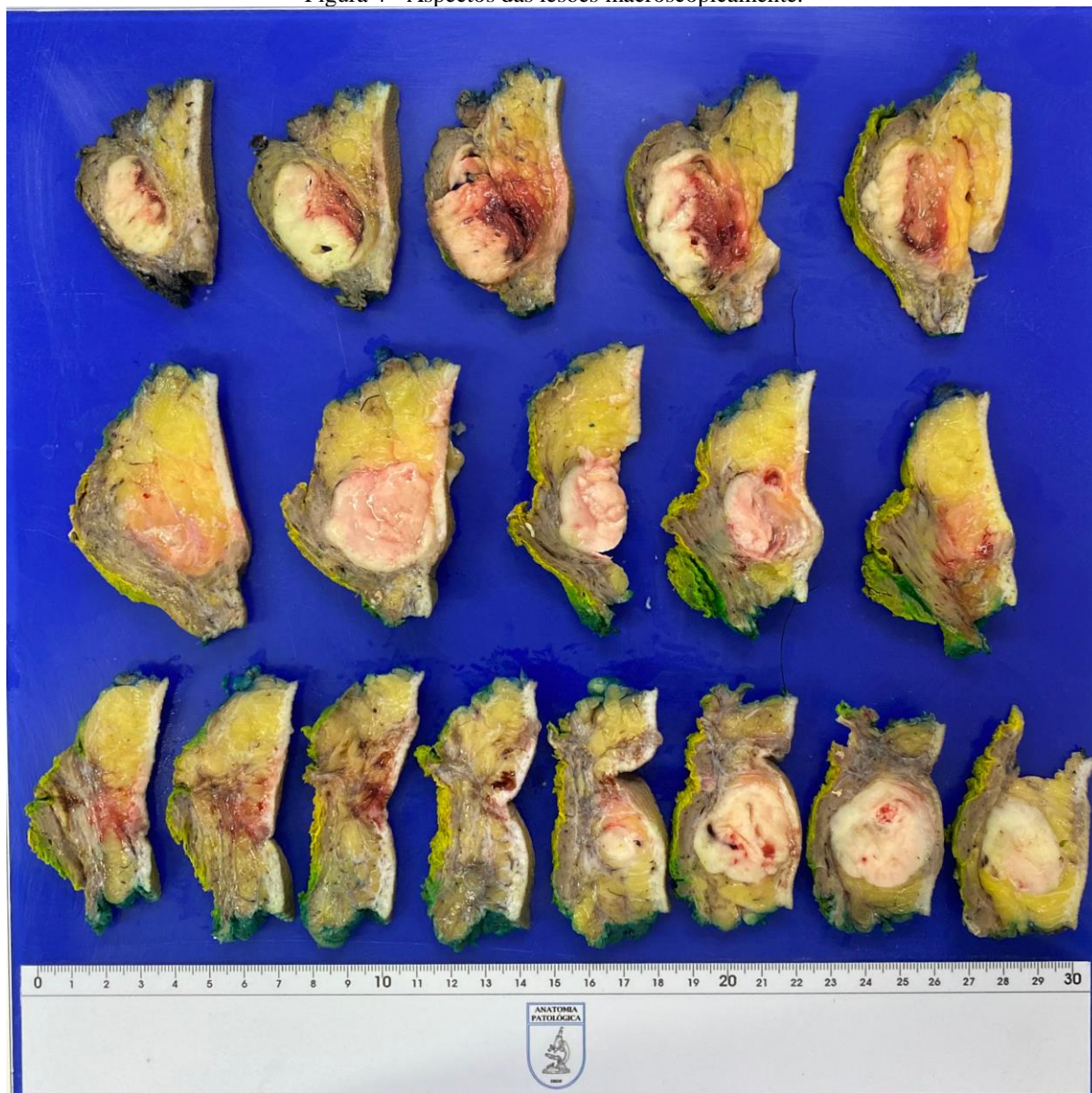
A peça cirúrgica foi recebida no setor de Anatomia Patológica e fixada em formol tamponado a 10%. Ao exame macroscópico, o plastrão de mama excisado pesou 317,0 g e mediu 15,5 x 7,0 x 5,5 cm, parcialmente revestido por pele com duas cicatrizes, sendo uma hipertrófica linear que tangencia a margem medial e mede 9,5 x 1,5 cm, e outra cicatriz também hipertrófica, angulada, próxima à margem lateral, medindo 8,0 x 1,0 cm. Além de duas áreas com abaulamento e retração da pele adjacente (figura 3).

Figura 3 - Plastrão de mama esquerda após remoção cirúrgica.



Os cortes foram realizados de medial para lateral, revelando quatro tumorações nodulares, de aspecto infiltrativo no músculo peitoral maior e também infiltrando tecido adiposo, com coloração predominante branco-amarelada e áreas focais vermelho-vinosas, centro friável e consistência aumentada perifericamente, com limites infiltrativos e irregulares.

Figura 4 - Aspectos das lesões macroscopicamente.



As tumorações mediram 4,5 x 4,0 x 3,0 cm, que tocava a margem posterior; 3,0 x 3,0 x 4,6 cm, que anteriormente tangencia a cicatriz cirúrgica prévia; 3,0 x 3,2 x 1,9 cm; e outro nódulo tumoral situado no músculo peitoral maior, distava 4,0 mm da margem medial apresentava 0,4 x 0,3 x 0,3 cm.

Figura 5 - Na marcação em vermelho, a menor tumoração, próxima à margem medial.

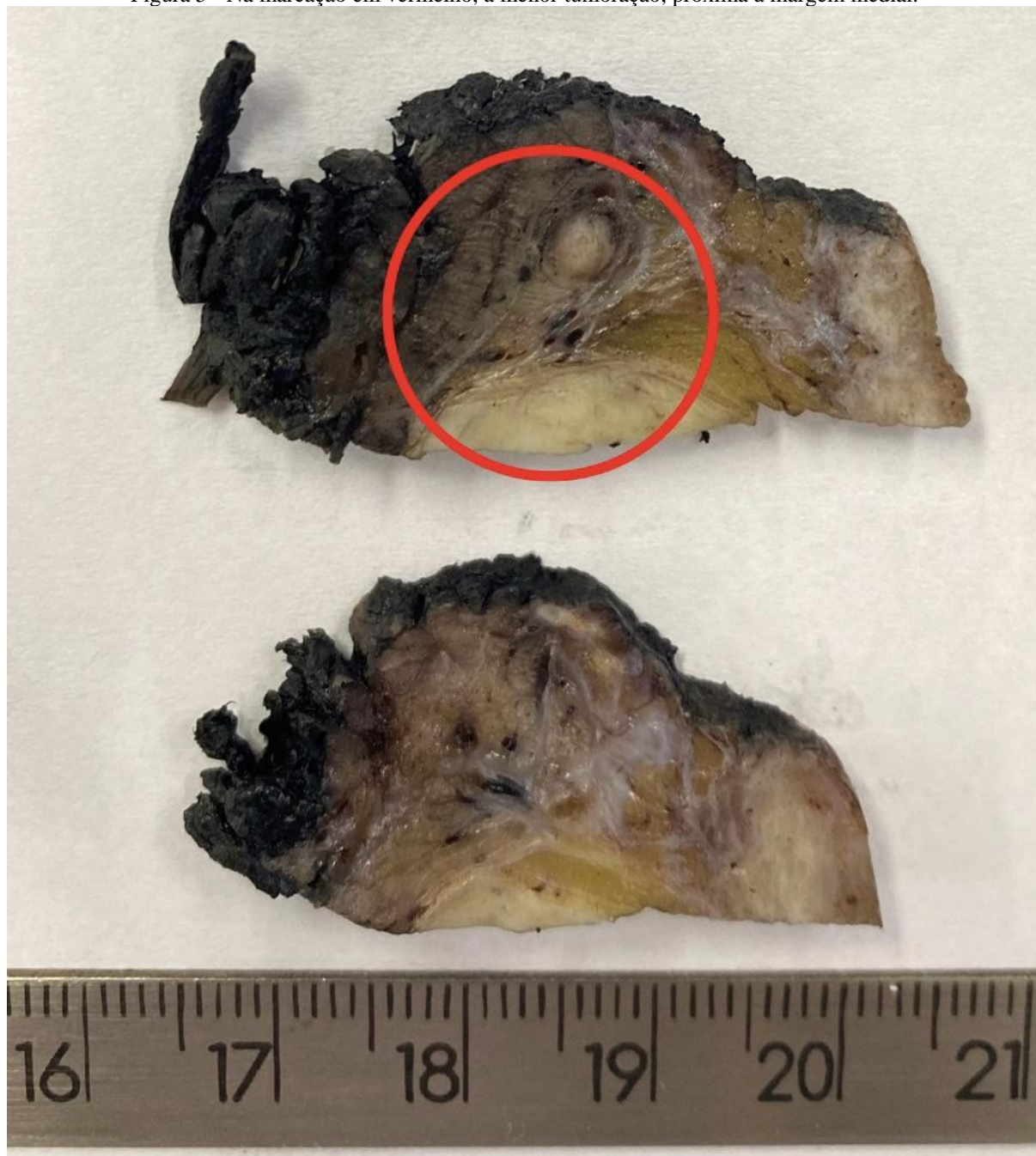


Figura 6 - Infiltração macroscópica do músculo peitoral maior (círculos pretos). Em amarelo, identificada a margem profunda.

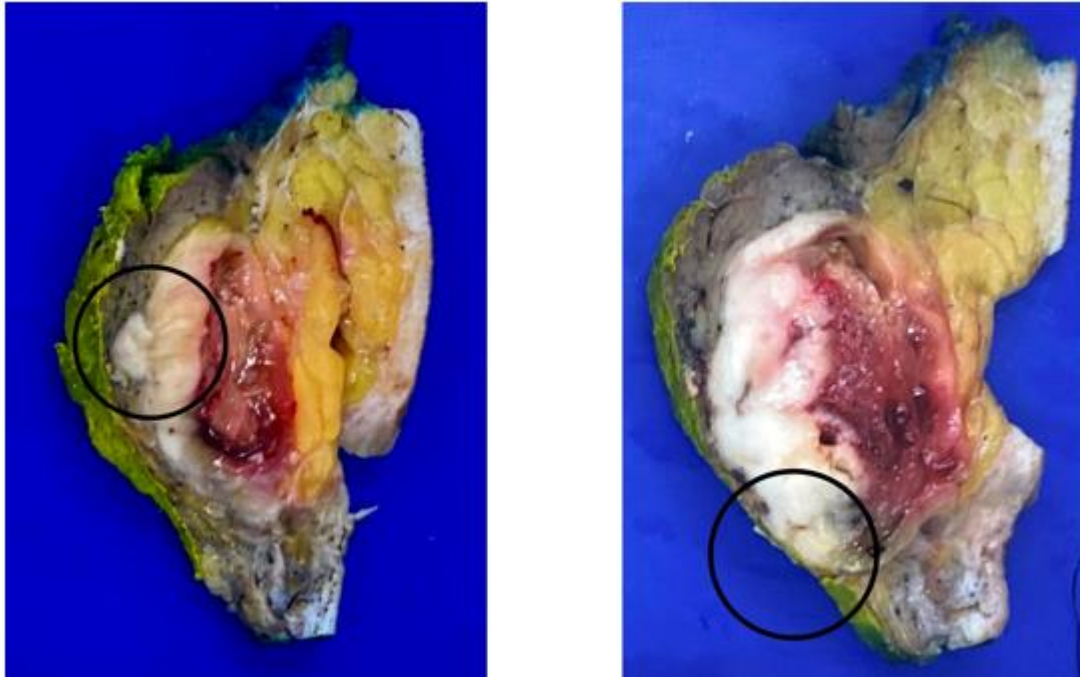
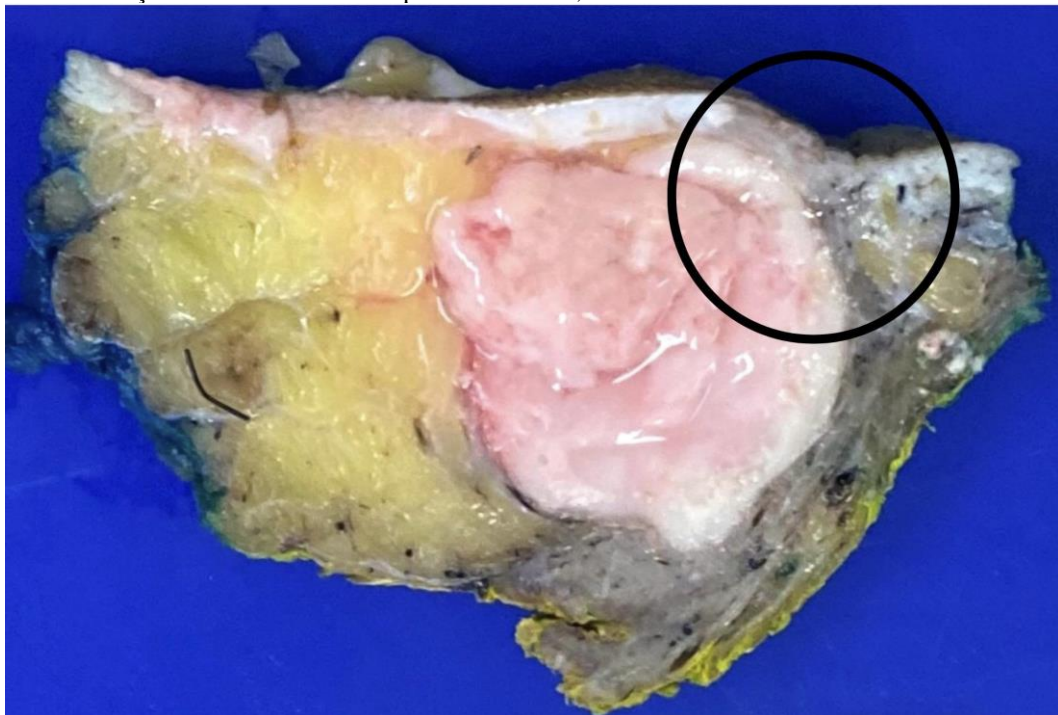


Figura 7 - Tumoração infiltrando tecido adiposo e muscular, em íntimo contato com uma das cicatrizes da pele.



Após a clivagem, o material foi colocado nos cassetes identificados e encaminhados ao laboratório. Permanecem no processador de tecidos (histotécnico) para desidratação, clarificação e impregnação da amostra.

A desidratação consiste em banhos sucessivos de álcool (etanol) que retiram a água do tecido. Após, inicia-se a clarificação, em que o tecido é imerso em xilol, retirando o álcool.



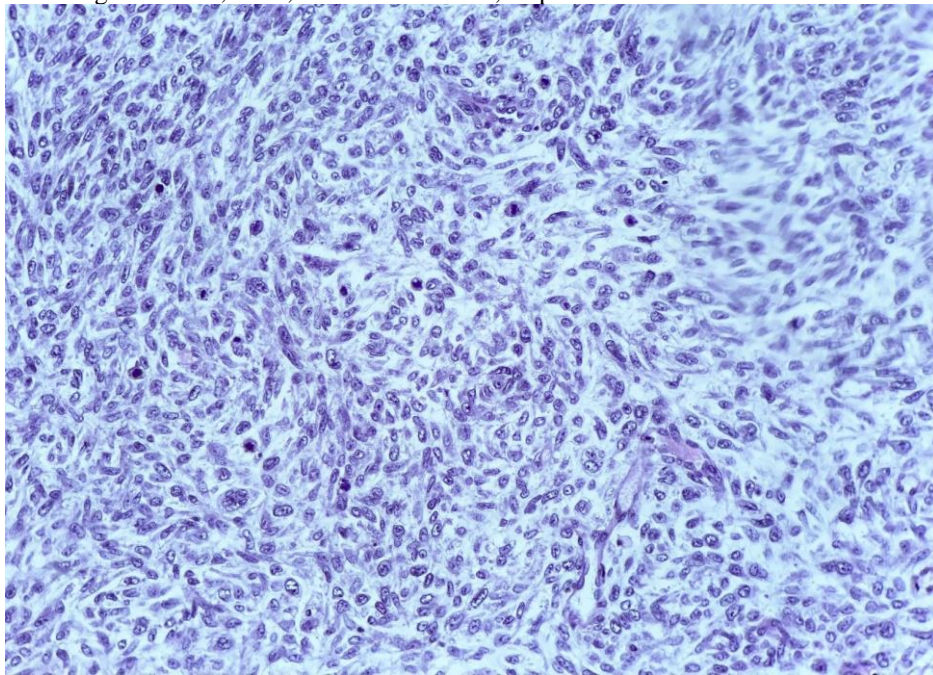
Por fim, procedemos à impregnação com parafina, à 60° C. Os cassetes são retirados do histotécnico e incluídos em blocos de parafina.

A inclusão é feita a partir da colocação do fragmento impregnado por parafina num molde de inox, que é preenchido por parafina líquida em ponto de fusão, mantendo etiqueta de identificação do material.

Assim, o tecido permanece firme para ser seccionado. O corte histológico é feito no micrótomo, com 4-5µm (micra) de espessura. Os cortes são colocados em banho-maria histológico, e então aderidos sobre uma lâmina de vidro. Na sequência, é feita a bateria de coloração, em geral para hematoxilina e eosina (HE) e montagem da lâmina com lamínula e meio de montagem.

Ao exame microscópico, notam-se células fusiformes, dispostas em fascículos entrecruzantes (figura 12).

Figura 8 - HE, 200x, células fusiformes, dispostas em feixe entrecruzantes.



Nos detalhes, as células são pleomórficas, com citoplasma ora claro, ora eosinofílico, e bordos mal definidos (figura 9). A atípia nuclear é notória, por vezes com formas bizarras e figuras de mitose frequentes, sendo a contagem mitótica de 78 em 10 campos de grande aumento (figura 14). Necrose tumoral também foi observada.

Figura 9 - HE, 200x, Leiomiossarcoma - células fusiformes, de formas variadas e anisocariose.

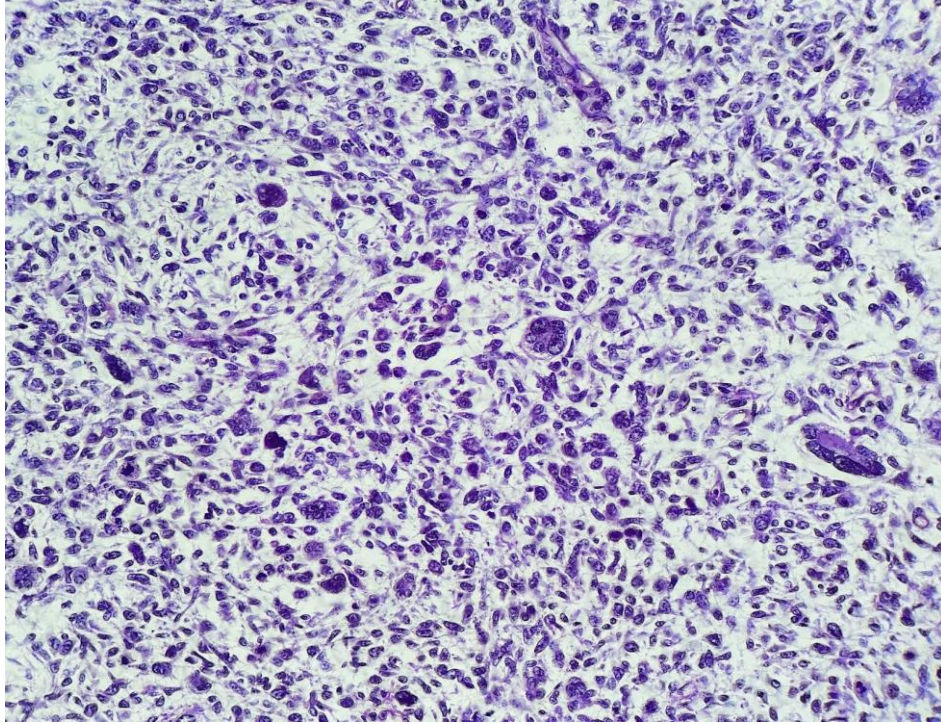
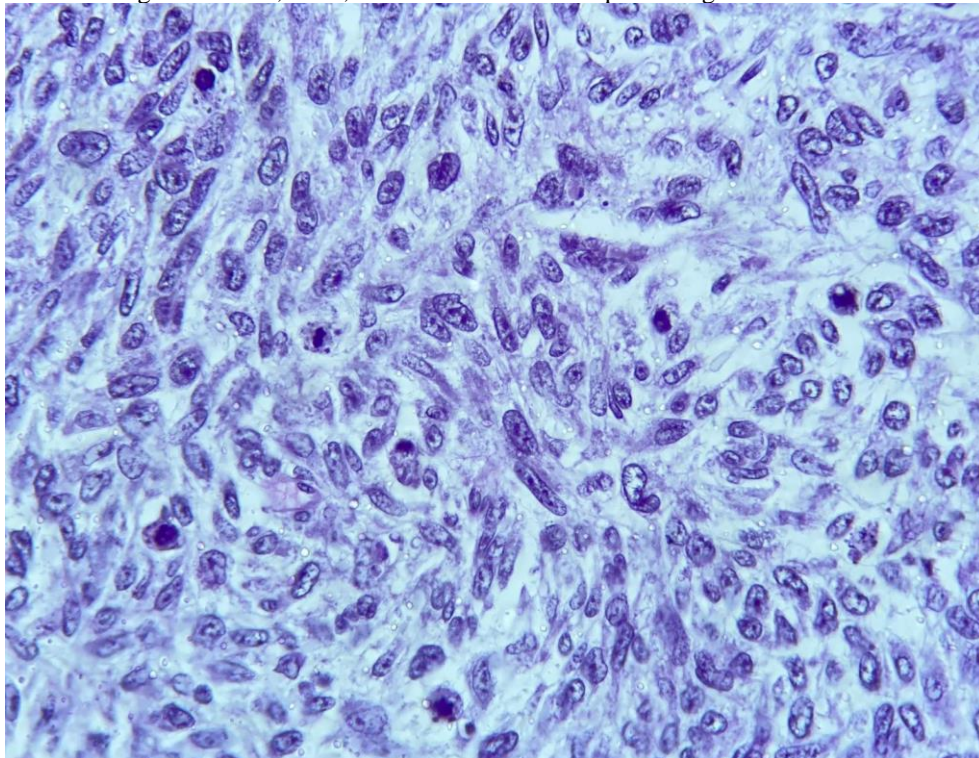


Figura 10 - HE, 400x, Leiomiossarcoma - frequentes figuras de mitose.



As células tumorais exibiam franca infiltração dos tecidos moles, notam-se nas imagens 11 e 12 tecido adiposo comprometido pela neoplasia, e nas seguintes 13 e 14 tecido muscular, corroborando com os achados macroscópicos documentados. Apesar da proximidade de um dos nódulos com a pele, estava livre de infiltração neoplásica.

Figura 11 - HE, 25x, infiltração na gordura subcutânea, próxima à margem posterior (amarelo).

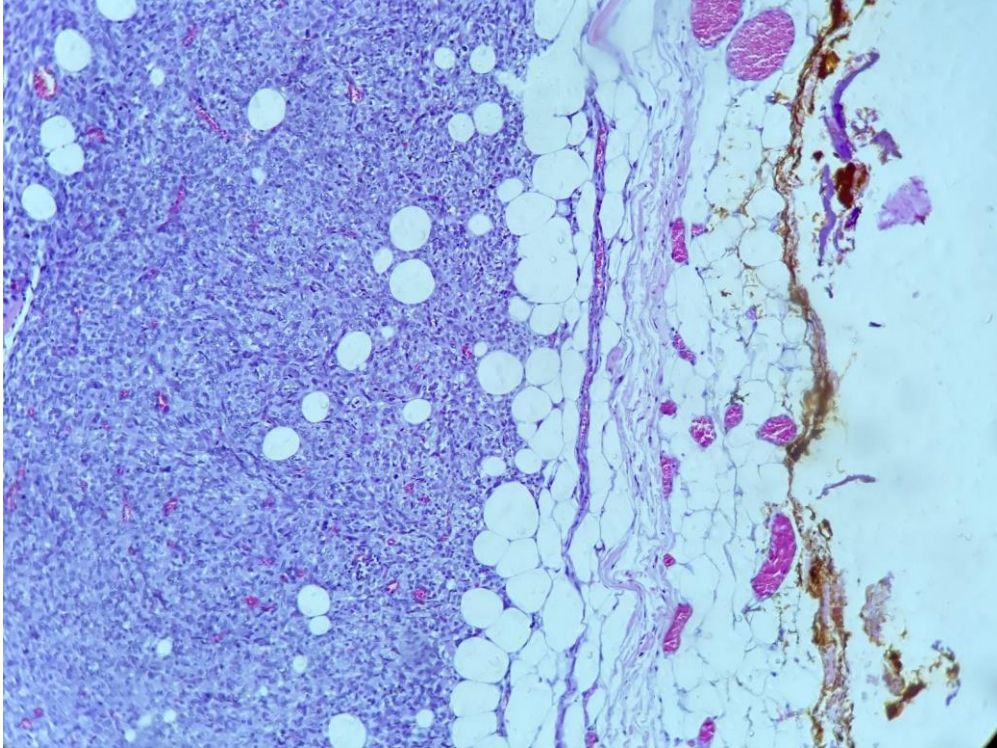


Figura 12 - HE, 200x, infiltração na gordura subcutânea.

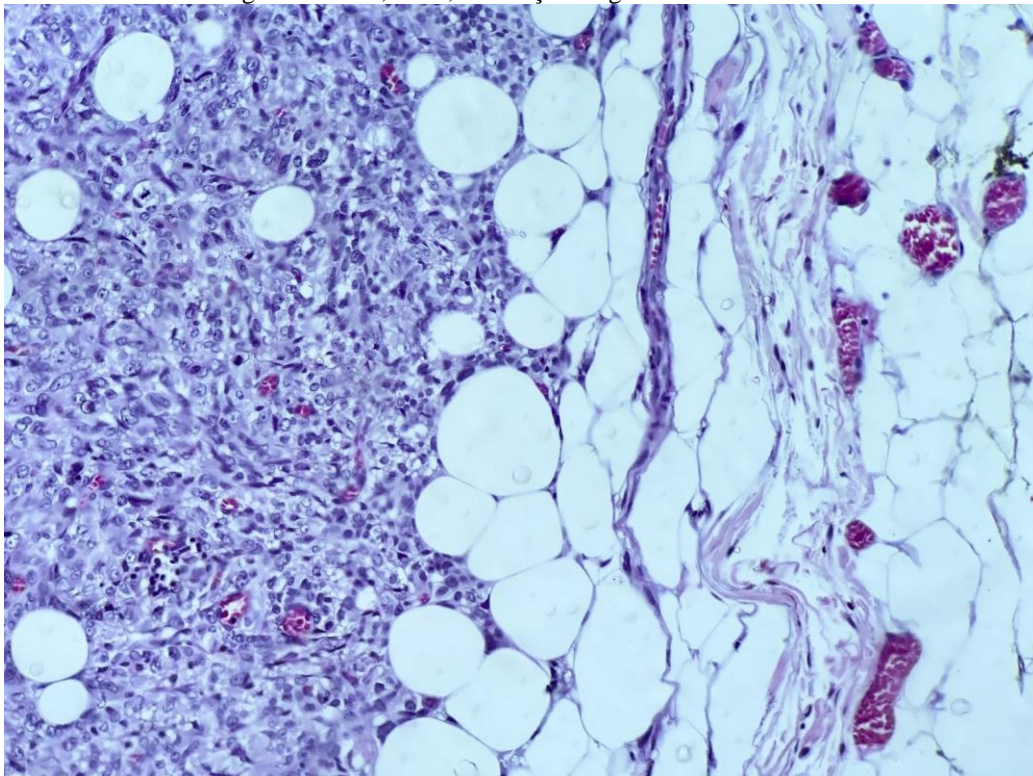


Figura 13- HE, 200x, células neoplásicas infiltrando feixes de músculo esquelético.

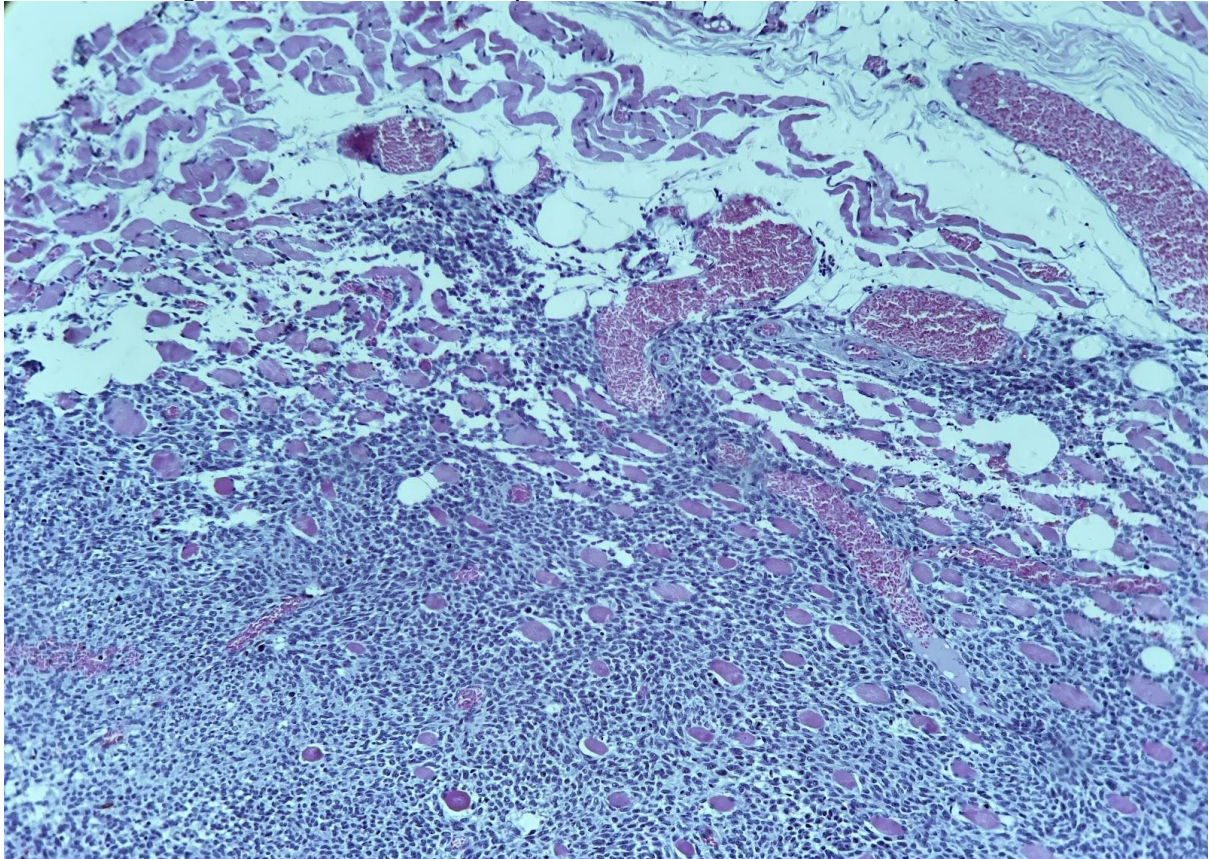
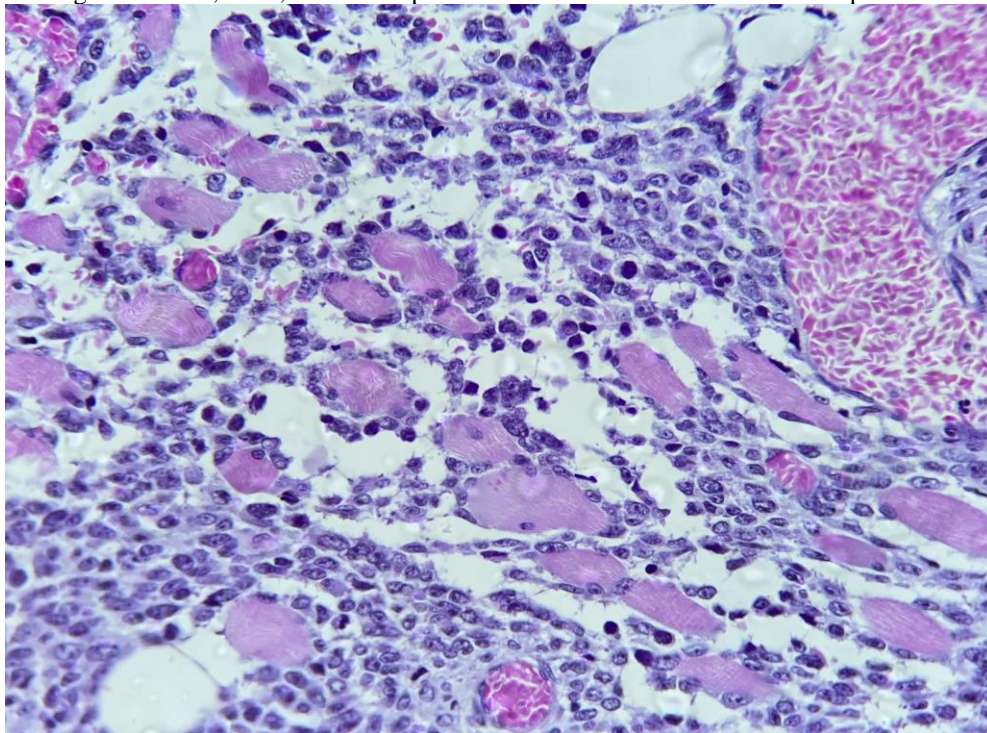
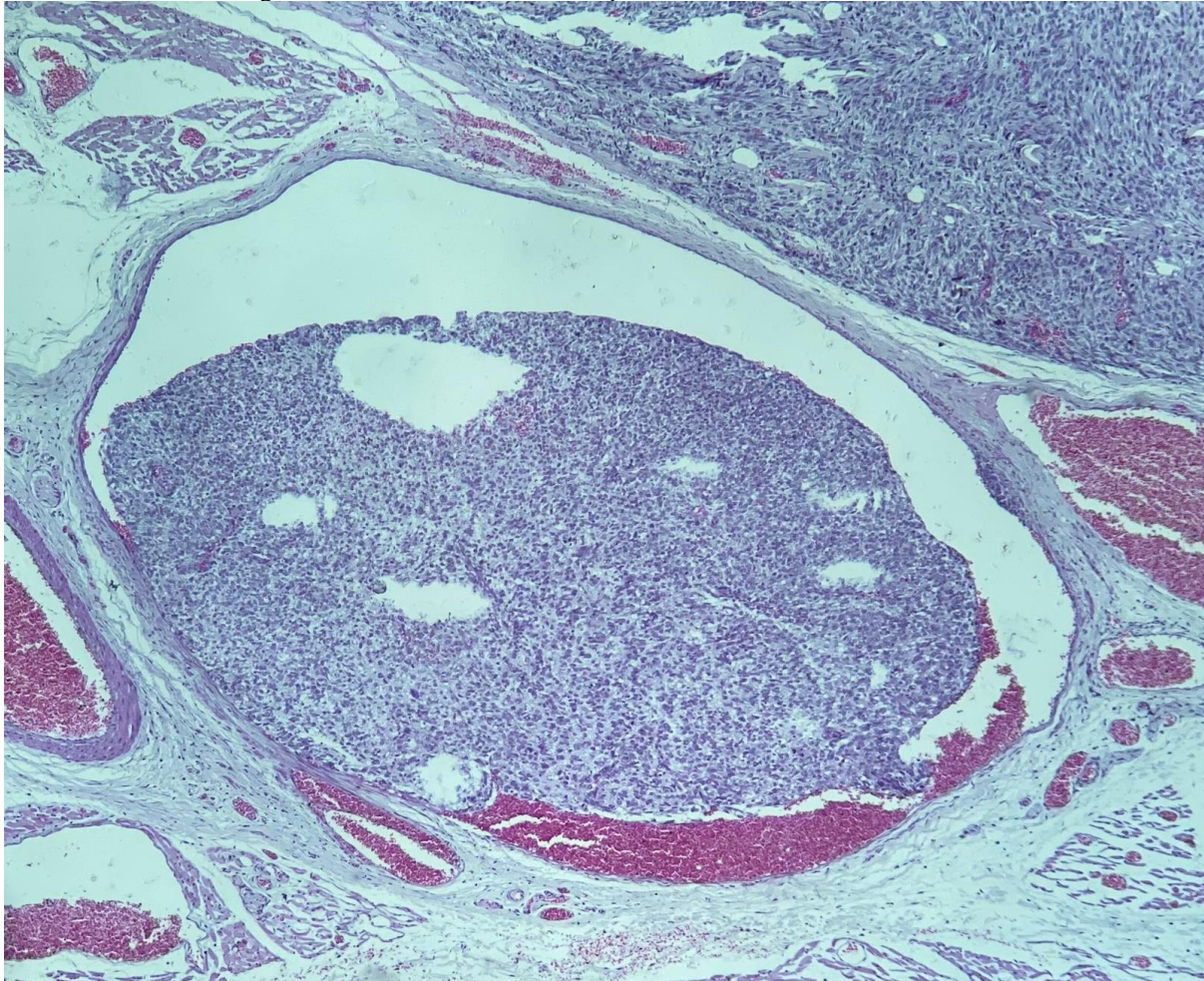


Figura 14 - HE, 400x, células neoplásicas infiltrando feixes de músculo esquelético.



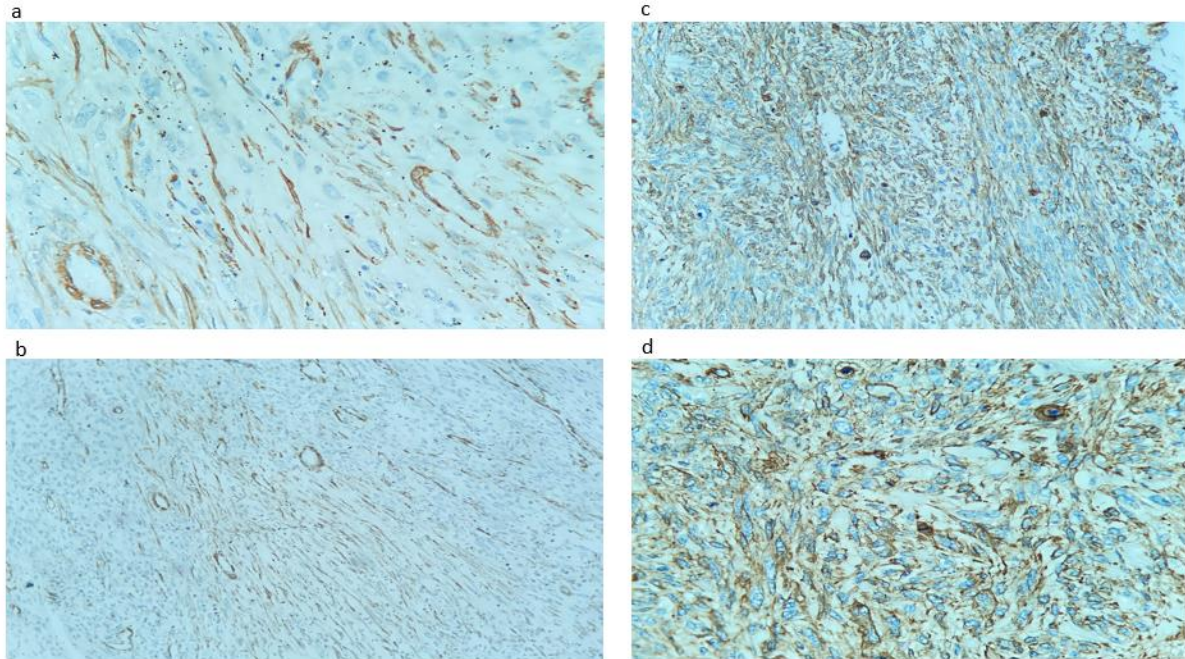
Além disso, foram identificados frequentes êmbolos neoplásicos (figura 15), em vasos de médio e pequeno calibre. Não foi observado parênquima mamário residual.

Figura 15 - HE, 100x, êmbolo neoplásico em vaso de médio calibre.



A imuno-histoquímica realizada para definição da histogênese, evidenciou marcação positiva para os anticorpos actina de músculo liso e h-caldesmon, o que direciona para origem muscular lisa (figura 16). Os cortes histológicos dos blocos de parafina foram desparafinizados e tratados para recuperação de antígenos. Foram incubadas com anticorpos monoclonais e/ou policlonais, juntamente com controles pertinentes, utilizou-se o kit detecção ultraView DAB sistema baseado em polímero. Os procedimentos foram automatizados na plataforma BenchMark Ultra - Roche.

Figura 16 - Painel Imuno-histoquímico: (a) Marcação positiva para actina de músculo liso, 400x; (b) Marcação positiva para actina de músculo liso, 200x; (c) Marcação positiva para H-caldesmon, 200x; (d) Marcação positiva para H-caldesmon, 400x.



Resultado da anatomia patológica e imuno-histoquímica apresentando leiomiossarcoma de alto grau. Paciente encaminha a radioterapia planejada em 50 Gray 25 sessões e a quimioterapia adjuvante.

#### 4 DISCUSSÃO

Dentre as diferentes linhagens de neoplasias mamárias, temos duas vertentes com diferenciação muscular lisa: o Leiomioma, entidade benigna e distante do quadro descrito; e o Leiomiossarcoma, correspondente maligno.

Para tal diagnóstico, os critérios estabelecidos pela OMS 5ª edição são: a presença de crescimento fascicular de células musculares lisas com atipia citológica e aumento da atividade mitótica, e desejável a expressão de marcadores de músculo liso como actina de músculo liso ou h-caldesmon, ambos comprovados no caso descrito.

Os leiomiossarcomas primários da mama são raros, correspondendo a menos 1% de todas as neoplasias mamárias, relatados principalmente em mulheres idosas.

Os leiomiossarcomas que surgem no parênquima mamário são maiores quando comparados aos leiomiossarcomas cutâneos, que tendem a permanecer no intervalo de 0,5 a 1,5 cm de diâmetro, enquanto os primários da mama atingem até 9,0 cm em sua maior dimensão.

(6)

Salienta-se que alguns fibroadenomas e hamartomas podem ter estroma mostrando

diferenciação de músculo liso; no entanto, estes não apresentam atipia ou atividade mitótica.

A possibilidade de Carcinoma metaplásico foi afastada, tendo em vista a negatividade para todos os marcadores epiteliais: p63, Citoqueratinas 5/6, 34BE12, EMA e AE1/AE3.

O diagnóstico diferencial de Sarcoma Sinovial foi excluído, com a marcação negativa para CD99 e EMA. [7-8]

Quanto à etiologia, a maioria dos casos relatados é esporádica e a etiologia não é clara.

No estudo patogenético, sabe-se que exibem cariótipos altamente complexos e apresentam heterogeneidade molecular em geral. Perdas de regiões em 16q e 1p foram relatadas.

## 5 CONCLUSÃO

Dada a raridade dos sarcomas de mama, não há estudos prospectivos randomizados para orientar a terapia. Sendo estruturada em relatos de casos de diversos profissionais. A paciente do relato encontra-se em bom estado geral, ausente de novas recidivas após a radioterapia. No momento encontra-se em tratamento com a oncologia clínica e acompanhamento com a mastologia até a data de envio deste trabalho. Com isso, esperamos colaborar na construção do conhecimento sobre esta doença e auxiliar no diagnóstico e tratamento de outros pacientes.

## REFERÊNCIAS

1. Galama R, Matoso J, Capela G, Bôto C, Duarte C, Mendes AR. A rare etiology of a large tumoral mass of the breast - Case report primary leiomyosarcoma and osteosarcoma of the breast. *Int J Surg Case Rep.* 2021Jan;78:201-203. doi: 10.1016/j.ijscr.2020.12.050. Epub 2020 Dec 24. PMID: 33360630; PMCID: PMC7773671.
2. Acessado em janeiro de 2023 [https://www.uptodate-com.translate.google.com/contents/breast-sarcoma-treatment?search=breast%20leiomiiossarcoma%20&source=search\\_result&selectedTitle=1~150&usage\\_type=default&display\\_rank=1&x\\_tr\\_sl=en&x\\_tr\\_tl=pt&x\\_tr\\_hl=pt-BR&x\\_tr\\_pt\\_o=wapp](https://www.uptodate-com.translate.google.com/contents/breast-sarcoma-treatment?search=breast%20leiomiiossarcoma%20&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1&x_tr_sl=en&x_tr_tl=pt&x_tr_hl=pt-BR&x_tr_pt_o=wapp)
3. Lee JS, Yoon K, Onyshchenko M. Sarcoma of the Breast: Clinical Characteristics and Outcomes of 991 Patients from the National Cancer Database. *Sarcoma.* 2021 Jan 21;2021:8828158. doi: 10.1155/2021/8828158. PMID: 33542674; PMCID: PMC7843167.
4. Ilyas, Mohammed Iyoob Mohammed, Sharique Nazir e Philip Q. Xiao. "Leiomiiossarcoma de mama: uma revisão sistemática e recomendações para o manejo." *International Surgery* 104.5-6 (2019): 196-202.
5. Kamio T, Nishizawa M, Aoyama K, Ohchi T, Nishikawa T, Kobayashi M, et. al.: Primary leiomyosarcoma of the breast treated by partial resection of the breast including nipple and areola: report of a case. *Surg Today* 2010; 40: pp. 1063-1067.
6. Hussien M, Sivananthan S, Anderson N, Shiels A, Tracey N, Odling-Smee GW. Primary leiomyosarcoma of the breast: diagnosis, management and outcome. A report of a new case and review of literature. *Breast.* 2001 Dec;10(6):530-4. doi: 10.1054/brst.2000.0276. PMID: 14965634.
7. Falconieri G, Della Libera D, Zanconati F, Bittesini L. Leiomyosarcoma of the female breast: report of two new cases and a review of the literature. *Am J Clin Pathol.* 1997 Jul;108(1):19-25. PMID: 9208974.
8. Kokkali S, Moreno JD, Klijanienko J, Theocharis S. Clinical and Molecular Insights of Radiation-Induced Breast Sarcomas: Is There Hope on the Horizon for Effective Treatment of This Aggressive Disease? *Int J Mol Sci.* 2022 Apr 8;23(8):4125. doi: 10.3390/ijms23084125. PMID: 35456944; PMCID: PMC90295.