

Cystosarcoma Phyllodes na Gestação.

Relato de Um Caso e Revisão

UNITERMOS

Cystosarcoma phyllodes.

ROBERTO LUIS SEBEN*
 LUIS BOHN**
 NILTON LEITE XAVIER***
 JOSÉ SILVEIRA OSÓRIO****

SINOPSE

Um caso de cystosarcoma phyllodes de mama apresentando crescimento rápido durante a gestação é descrito. Achados clinicopatológicos, etiologia, evolução e tratamento são descritos e comparados aos achados de vários autores. São feitas considerações gerais sobre o tumor.

INTRODUÇÃO

Johanes Müller em 1838 foi quem criou o termo *cystosarcoma phyllodes* (3) devido às projeções foliáceas de tecido tumoral no interior de cavidades císticas constituintes do tumor. O tumor usualmente é benigno. Vários fatores são responsabilizados em estimular o crescimento do tumor. *Cystosarcoma phyllodes* apresentando crescimento rápido durante a gestação é apresentado. Segue-se algumas considerações gerais sobre estes tumores.

CONSIDERAÇÕES GERAIS

O termo *cystosarcoma phyllodes* tem muitos sinônimos (15), os mais freqüentemente usados são Fibroadenoma Gigante, Doença Serocística de Brodie, Mixoma Intracanalicular Gigante, *Cystoadenosarcoma* e *Adenosarcoma*.

Cystosarcoma phyllodes é um tumor raro representando apenas 2 a 3% dos tumores fibroepiteliais de mama e 0,5% de todos os tumores de mama (3). Em

menos de 1% dos casos o tumor envolve ambas as mamas independentemente (8). O tumor desenvolve-se em mulheres idosas, com uma média de idade de 45 anos e uma faixa etária que varia de 13 a 77 anos (3,4,16). Mulheres brancas são afetadas mais freqüentemente que as negras, numa relação de 4 a 8:1 respectivamente (9,16).

A característica histológica que justifica o termo *cystosarcoma phyllodes* é a presença de cistos no tumor. Os cistos variam grandemente em tamanho e número. Apresentam muitas vezes massas polipóides projetando-se em seu interior. É um tumor fibroepitelial contendo um ou mais componente de origem mesenquimática, bem como estruturas epiteliais (7).

Embora o tumor possa atingir grandes tamanhos, não tem tendência invasiva, permanece bem circunscrito e não aderente à pele ou parede torácica. Comumente comporta-se de uma maneira benigna. Pode recidivar localmente após excisão incompleta, mas raramente metastatiza. Na série de Haagensen (3), a prevalência de metástase foi de 6,2%; outros autores (1,2,9,15) relatam uma freqüência que varia de 3 a 12%. Na grande maioria dos casos o tumor dissemina-se por via hemática, sendo os pulmões e ossos os locais mais comuns de metástases (2), com o fígado, cérebro, coração e glândulas supra-renais sendo menos freqüentemente envolvidos (9,11). Metástases para linfonodos axilares são raras (5). Embora a transformação maligna e metástases sejam dependentes do componente estromal do tumor, carcinoma infiltrante pode desenvolver-se dentro de um *cystosarcoma phyllodes* (6).

* Médico Residente do HCPA

** Médico Residente de Ginecologia-Obstetrícia do HCPA

*** Professor assistente do DGO da UFRGS - Setor de mama da Enfermaria 22 do Hospital Santa Casa de Porto Alegre.

**** Professor assistente do DGO da UFRGS - Chefe do setor de mama da Enfermaria 22 do Hospital Santa Casa de Porto Alegre.

Endereço para separatas: Dr. Nilton Leite Xavier - Rua João Paetzel, 551 - 90.000 - Porto Alegre, RS.

RELATO DO CASO

Uma mulher branca de 38 anos de idade apresentou-se primeiramente com um nódulo medindo aproximadamente 2cm de diâmetro, móvel, indolor, de consistência firme, localizado no quadrante superior externo da mama direita, o qual foi ressecado localmente em janeiro de 82. Houve recidiva local, sendo o nódulo excisado novamente em maio de 82. Quatro meses após notou pequeno nódulo no mesmo local. A partir de então houve crescimento rápido e, em novembro de 82, consultou no ambulatório de mama da Enfermaria 22 do Hospital Santa Casa de Porto Alegre, com tumor comprometendo grande parte da mama direita. Na ocasião suspeitou-se de *cystosarcoma phyllodes*, sendo indicado tratamento cirúrgico com o qual a paciente não concordou por estar no sétimo mês de gestação (data da última menstruação de 16/04/82).

A paciente retornou em janeiro de 83, já na segunda semana de puerpério, apresentando tumor comprometendo dois-terços da mama direita (Fig. 1 e 2), de aspecto bosselado, pouco doloroso à palpação, de consistência firme na base e cística superficialmente e não aderido à pele. A pele sobre o tumor mostrava-se eritematosa. A mama esquerda, os linfonodos supraclaviculares e axilares estavam livres. Os exames laboratoriais foram normais. A paciente foi submetida à mastectomia simples em fins de janeiro. Um acompanhamento de seis meses de pós-operatório não evidenciou sinais de recidiva local ou comprometimento sistêmico.

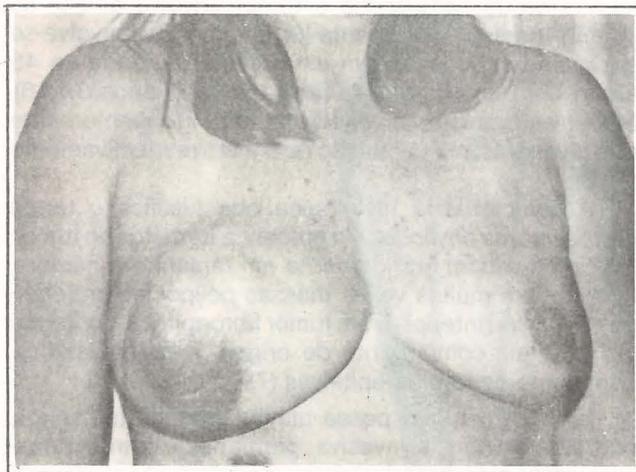


Fig. 1 - Cystosarcoma phyllodes comprometendo grande extensão da mama direita, com aspecto bosselado superficialmente.

Aspectos macroscópicos

O exame macroscópico da peça ressecada na mastectomia simples (Fig. 3), medindo 17,5 x 13,5 x 4,5cm e pesando 550g, evidencia em área subareolar, presença de extenso tumor bosselado, encapsulado em áreas, pardo-claro e firme, estendendo-se até a cicatriz cirúrgica, medindo 10,5 x 8,0 x 4,0cm. Ao corte mostra-se pardo-claro e fosco, com pequenos cistos. O processo não compromete o limite cirúrgico.



Fig. 2 - Vista lateral do tumor que compromete a mama direita. Presença de cicatriz de duas cirurgias prévias.

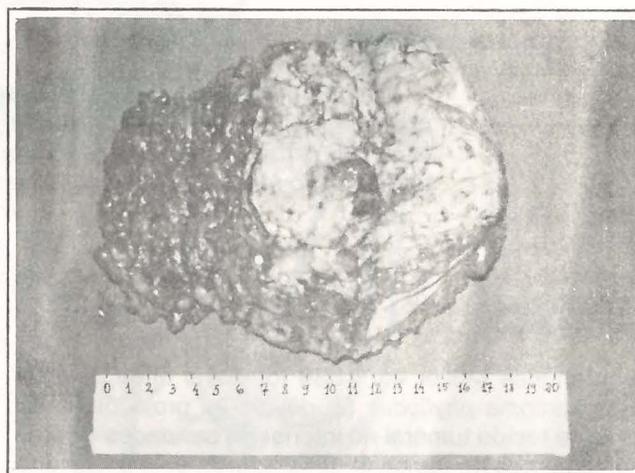


Fig. 3 - Peça de mastectomia simples. Presença de tumor pardo-claro medindo 10,5 centímetros no maior diâmetro, com pequenos cistos em seu interior.

Aspectos histopatológicos

Não foi possível obter o anatomopatológico da peça ressecada na primeira cirurgia. A peça excisada em maio de 82 foi cuidadosamente revisada, com diagnóstico final de Fibroadenoma de Mama.

Quanto ao tumor ressecado na terceira intervenção cirúrgica, os cortes mostram acentuada proliferação de células mesenquimais alongadas, com núcleos fusiformes, hiper cromáticos, muitos deles pleomórficos, que se distribuem em meio à colágeno maduro e com zonas mixomatóides. Associado há proliferação epitelial ductal que se distribui ora em estruturas adenóides sólidas ou com luz central, ora formando longas e estreitas fendas colapsadas e comprimidas pelo estroma pericanalicular. Há também exsudato linfoplasmocitário focal e discreto. O aspecto histológico é compatível com *cystosarcoma phyllodes*.

DISCUSSÃO

Cystosarcoma phyllodes representa um espectro entre fibroadenomas de mama de um lado e sarcomas de outro. Classicamente o tumor apresenta-se como visto nesta paciente, como tumor que compromete grande extensão da mama, móvel, pouco doloroso à palpação, com consistência cística ou firme, que à palpação é multilobular (2,7). O tumor não compromete a pele. As alterações cutâneas observadas podem ser produzidas pela pressão local exercida pelo tumor. Bosselações externas são observadas em grandes tumores (16). Quanto ao tamanho do tumor, 10,5cm no caso, há uma variação ampla entre as séries estudadas por vários autores. Silva Neto (13) encontrou um diâmetro médio de 14cm, com uma variação de 6 a 27cm, enquanto Pietruszka (9) achou um diâmetro médio de 5cm, com uma variação de 1 a 41cm.

Proliferação de células mesenquimais ocorre em praticamente todos os *cystosarcoma phyllodes*, sendo que na maioria dos casos a celularidade aumentada é concentrada em regiões periductais (16).

Embora se aceite que o *cystosarcoma phyllodes* tenha sua origem em fibroadenomas pré-existentes, atualmente acredita-se que a lesão origina-se "de novo" a partir do parênquima mamário em muitos casos (2,7,15) e uma origem multifocal com vários *cystosarcoma phyllodes* comprometendo a mesma glândula mamária tem sido descrito (12). Evidências clínicas e patológicas falam a favor de uma origem em fibroadenomas pré-existentes em cerca da metade dos casos (3).

A duração desses tumores é variável, bem como a velocidade de crescimento dos mesmos. Uma variedade de fatores têm sido considerados em estimular o crescimento do tumor. Entre eles estão o traumatismo, a lactação, a gravidez e um nível elevado de estrogênio (10,16). A presença de receptores de progesterona no *cystosarcoma phyllodes* sugere que a progesterona pode afetar a velocidade de crescimento do tumor (10), o que responderia pelo rápido crescimento do tumor na gestação. No entanto, o rápido crescimento tumoral

pode ser simplesmente uma característica biológica intrínseca do tumor.

O tratamento de escolha para o *cystosarcoma phyllodes* é a mastectomia simples (3,8,16). A remoção dos músculos peitorais ou linfonodos axilares só está indicado em pacientes nos quais tais estruturas estejam envolvidas. Não há critérios macroscópicos ou histológicos que distingam quais os tumores que subsequente-mente seguirão um curso maligno (2). A mastectomia simples como tratamento primário para o *cystosarcoma phyllodes* parece oferecer a melhor oportunidade de prevenir recorrências ou metástases (16). Resultados claramente indicam que a recorrência não pode ser prevista pelo aspecto histológico ou tamanho do tumor e é provavelmente devido à ressecção local inadequada (9).

Embora o *cystosarcoma phyllodes* possa parecer encapsulado à inspeção grosseira, a microscopia mostra que o tecido mamário adjacente está comprometido e muitas vezes infiltrado por uma pequena distância pelo tumor. Isto talvez responda pelo grau de recorrência que ocorre após excisão local do tumor. Norris e Taylor (8) relataram uma freqüência de recidiva de 30% após tratamento por excisão local, com a maioria das recidivas ocorrendo dentro de dois anos a partir da cirurgia inicial. Haagensen (3) relatou uma recidiva de 28% entre pacientes tratados por excisão local, enquanto a recidiva em pacientes tratados com mastectomia simples foi nula. Outros autores (5,9) acharam uma recidiva um pouco menor, 16 a 18%, em pacientes tratados por ressecção local. Contudo, o tratamento recomendado em adolescentes é a ressecção local com pequena margem de tecido normal, sendo usualmente curativo.

AGRADECIMENTOS

Os autores agradecem ao Dr. Gilberto Nápole, do Departamento de Patologia da Faculdade Católica de Medicina de Porto Alegre, pela valiosa colaboração dada no exame e descrição dos aspectos histopatológicos inerentes ao caso.

SUMMARY

A case of *cystosarcoma phyllodes* in a gestation is reported. Clinicopathologic findings, etiology, clinical

course, and treatment are described. General considerations about the tumor are done.

BIBLIOGRAFIA

- 1 ACKERMAN, L.V. & ROSAI, J. *Surgical Pathology*. 5 ed., St. Louis, C.V. Mosby, 1974;927.
- 2 AZZOPARDI, J.G.; AHMED, A.; MILLIS, R.R. *Problems in Breast Pathology*. Fascicle 11. W.B. Saunders Company, 1979;346.
- 3 HAAGENSEN, C.D. *Diseases of the Breast*. 2 ed., Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1971;227.
- 4 HAJDU, S.I.; ESPINOSA, M.H.; ROBBINS, G.F. Recurrent Cystosarcoma Phyllodes. A clinicopathologic study of 32 cases. *Cancer*, 38:1402-6, 1976.
- 5 HALVERSON, J.D. & HORI-RUBIANA, J. Cystosarcoma phyllodes of the breast. *Am. Surg.*, 40:295-301, 1974.
- 6 LEONG, A.S.-Y. & MEREDITH, D.J. Tubular carcinoma developing within a recurring cystosarcoma phyllodes of the breast. *Cancer*, 46:1863-7, 1980.
- 7 MCDIVITT, R.W.; STEWART, F.W.; BERG, J.W. *Tumors of the Breast*. In Atlas of Tumor Pathology, Fascicle 2. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1968; 119.
- 8 NORRIS, H.J. & TAYLOR, H.B. Relationship of histologic

- features to behavior of cystosarcoma phyllodes. Analysis of ninety-four cases. *Cancer*, 20:2090-9, 1967.
- 9 PIETRUSZKA, M. & BARNES, L. Cystosarcoma phyllodes. A clinicopathologic analysis of 42 cases. *Cancer*, 41:1974, 83, 1978.
- 10 RAO, B.R. & MEYER, J.S. Progesterone receptor in cystosarcoma phyllodes. *Arch. Surg.*, 112:620-2, 1977.
- 11 RHODES, R.H. et alii. Metastatic cystosarcoma phyllodes. A report of 2 cases presenting with neurological symptoms. *Cancer*, 41:1179-87, 1978.
- 12 SALM, R. Multifocal histogenesis of a cystosarcoma phyllodes. *J. Clin. Pathol.*, 31:897-903, 1978.
- 13 SILVA NETO, J.B. & GIANNOTTI FILHO, O. Sarcomas originados em fibroadenomas da mama (cystosarcoma phyllodes variedade maligno). Considerações sobre 28 casos. *Rev. Ass. Med. Brasil*, 25(3):108-10, 1979.
- 14 STROMBERG, B.V. & GOLLADAY, E.S. Cystosarcoma phyllodes in the adolescent female. *J. Ped. Surg.*, 13(4):423-5, 1978.
- 15 SYMMERS, W. St. C. *Systemic Pathology*. 2 ed., Fascicle 4. Churchill Livingstone, 1978; 1803.
- 16 WEST, T.L.; WEILAND, L.H.; CLAGETT, O.T. Cystosarcoma phyllodes. *Ann. Surg.*, 173(4):520-8, 1971.

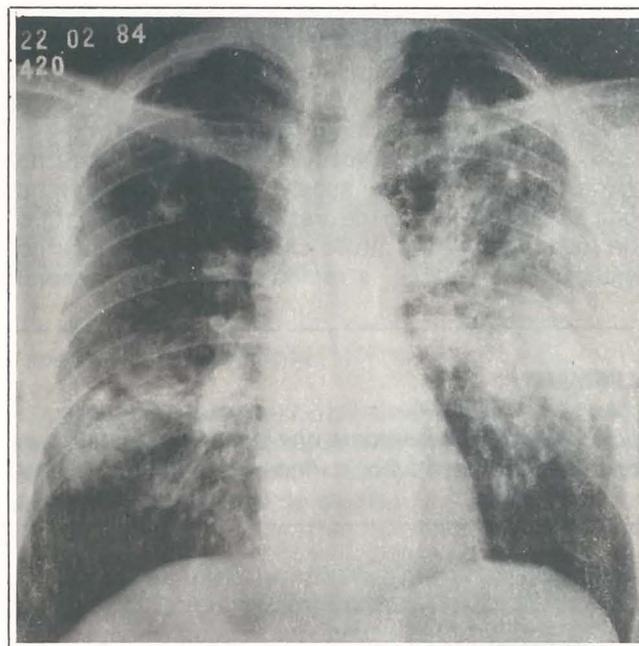
Auto-Avaliação - 4

Preparado por:
Dr. Luiz Carlos Corrêa da Silva

Caso clínico: 35 anos, masculino, branco. Janeiro/84: suspeita clínico-radiológica de tuberculose; BAAR negativo no escarro, Mantoux negativo. Recebeu tuberculostáticos durante 30 dias. Como não houvesse melhora clínica, surgissem paraefeitos à medicação e o diagnóstico não estivesse comprovado, foi encaminhado para investigação em nível hospitalar.

Pergunta-se:

- 1) Com base no quadro clínico-radiológico-laboratorial qual a principal hipótese operacional?
 - a) Paracoccidiodomicose;
 - b) Neoplasia maligna metastática;
 - c) Micobacteriose atípica;
 - d) Sarcoidose;
 - e) Granulomatose de Wegener.
- 2) Qual o recurso diagnóstico mais útil nesta etapa?
 - a) Pesquisa de fungos no escarro;
 - b) Pesquisa de células malignas no escarro;
 - c) Pesquisa de BAAR no escarro;
 - d) Biópsia do ângulo venoso júbulo-subclávio;
 - e) Biópsia pulmonar a céu aberto.
- 3) Se após esta fase da investigação não se chegasse a um diagnóstico definitivo, qual a atitude a seguir?
 - a) Antifúngico;
 - b) Quimioterapia antineoplásica;
 - c) Novo esquema de tuberculostáticos (incluindo a estreptomicina);
 - d) Corticoterapia;
 - e) Nenhum acima.



(Resposta na página 97)