

**AVALIAÇÃO CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICA DE PACIENTES
PORTADORAS DE SARCOMA DE MAMA NA CIDADE DO RECIFE**

**CLINICAL AND EPIDEMIOLOGICAL EVALUATION OF PATIENTS WITH
BREAST SARCOMA IN RECIFE, BRAZIL**

Maria Carolina Muniz Bezerra

Bolsista do Programa Institucional de Bolsas de Iniciação Científica (PIBIC-CNPq/IMIP) 2014-2015. Acadêmica do 5º período do curso de Medicina. Faculdade Pernambucana de Saúde. Recife, PE. Brasil.

Lara Souto Maior Paula Aguiar

Acadêmica do 5º período do curso de Medicina. Faculdade Pernambucana de Saúde. Recife, PE. Brasil.

Lucas Prysthon Mello de Albuquerque Cardoso

Acadêmico do 5º período do curso de Medicina. Faculdade Pernambucana de Saúde. Recife, PE. Brasil.

Prof. Dr. Artur Lício Rocha Bezerra¹

Médico, Doutor em Oncologia (Fundação Antônio Prudente – SP). Professor Regente da disciplina de Oncologia – Universidade de Pernambuco (UPE). Tutor da Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS). Coordenador da Residência de Cirurgia Oncológica – Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira /IMIP. Recife, PE. Brasil.

Dr. José Peixoto

Médico especialista em Mastologia (Sociedade Brasileira de Mastologia). Diretor do Departamento de Ensino e Pesquisa do Hospital do Câncer de Pernambuco (HCP). Recife, PE. Brasil.

Fontes de auxílio:

CNPq: Bolsa de Iniciação Científica

Autor responsável pela troca de correspondência: Maria Carolina Muniz Bezerra.

RESUMO

Objetivos: Considerando a raridade dos sarcomas de mama este estudo objetiva avaliar a prevalência, fatores clínicos e terapêuticos desta neoplasia na cidade do Recife. **Métodos:** trata-se de análise retrospectiva entre mulheres tratadas no Hospital do Câncer de Pernambuco entre janeiro de 1988 e dezembro de 2013. Foram coletados dados referentes à idade, procedência, subtipo histológico, tamanho do tumor, margem cirúrgica, tipo de tratamento e evolução das pacientes. **Resultados:** cinquenta pacientes foram analisadas, com idade variando de 16 a 83 anos (média:48,6 anos). Em 44 (88%) pacientes a queixa principal foi um nódulo mamário cujo tamanho médio foi de 10,23cm. Houve 26 (52%) tumores phyllodes malignos, 6 (12%)sarcomas estromais, 4 (8%) sarcomas pleomórficos, 3 (6%) fibrossarcomas, 3 (6%) fibrohistiocitomas malignos, 3 (6%) carcinossarcoma, 2 (5%) sarcomas fusocelulares e mixóide, 2 (5%) sarcoma de células fusiformes e 1 (2%) sarcoma osteogênico. O tratamento mais utilizado foi a mastectomia (40; 80%). Ao final do seguimento de 25 pacientes (média: 82,1 meses), 12 (48%) estavam vivas sem doença, 5 (20%) vivas com doença e 8 (32%) foram à óbito. Houve 18 (72%) recidivas, sendo 12 (66,6%)locais e 6 (33,2%) à distância. **Conclusões:** os sarcomas mamários, tumores raros, são tratados principalmente por cirurgia e apresentam altos índices de recidiva e mortalidade.

Palavras-Chave: Sarcoma ; Neoplasias da mama ; Epidemiologia.

ABSTRACT

Objectives: Considering the rarity of breast sarcomas this study aims to evaluate the prevalence, clinical factors and treatment of this neoplasm in the city of Recife.

Methods: This is a retrospective analysis of women treated in Pernambuco Cancer Hospital between January 1988 and December 2013. Data were collected regarding age, origin, histological subtype, tumor size, surgical margins, type of treatment and outcome of patients.

Results: Fifty patients were analyzed, aged 16-83 years (mean: 48.6 years). In 44 (88%) patients the main complaint was a breast lump whose average size was 10,23cm. There were 26 (52%) malignant phyllodes tumors, 6 (12%) stromal sarcomas, 4 (8%) pleomorphic sarcomas, 3 (6%) fibrosarcomas, 3 (6%) malignant fibrohistiocitomas, 3 (6%) carcinosarcoma, 2 (5%) fusocellular sarcomas and myxoid, 2 (5%) of spindle cell sarcoma and 1 (2%) osteogenic sarcoma.

The most common treatment was mastectomy (40; 80%). At the end of follow-up of 25 patients (mean: 82.1 months), 12 (48%) were alive without disease, 5 (20%) living with the disease and 8 (32%) were dead. There were 18 (72%) recurrences, being 12 (66.6%) local and 6 (33.2%) distant metastases. **Conclusions:** breast sarcomas, which are rare tumors, are mainly treated by surgery and have high rates of recurrence and mortality.

Key Words: Sarcoma ; Breast Neoplasms ; Epidemiology.

I. INTRODUÇÃO

Os sarcomas primários da mama são neoplasias malignas originadas do tecido conectivo dessa região e correspondem a menos de 1% de todas as malignidades mamárias. Esta neoplasia pode ser dividida em 3 subgrupos distintos: tumores phyllodes malignos, sarcomas induzidos por radiação ou sarcomas primários ¹.

Histologicamente, o tumor phyllodes é uma neoplasia fibroepitelial, provavelmente originada da unidade ducto-lobular terminal e é considerado estromal. Pode ser subclassificado em benigno, borderline ou maligno, este último representando 25% dos casos ¹. Os tumores originados no estroma mamário não-especializado (tecido adiposo, fibroso, vascular) são denominados genericamente como sarcomas; podem ser originados primariamente do tecido mamário ou serem secundários à radiação prévia da região ².

A real incidência dos subtipos de sarcomas mamários é difícil de ser estimada pois muitos são descritos com o nome genérico de “sarcoma” e a maioria dos estudos na literatura são “relatos de casos clínicos”. Apresentam-se clinicamente como nódulos indolores, unilaterais, móveis, assemelhando-se muitas vezes aos fibroadenomas, cujas dimensões variam de 1cm até mais de 30cm (média: 5 a 6cm). Retração cutânea, desvio ou retração do mamilo são infrequentes ^{1,3}.

Os sarcomas mamários evoluem com um aumento paulatino do nódulo e disseminam-se principalmente por via hematogênica. O comprometimento dos linfonodos axilares não é tão frequente como ocorre com os tumores de linhagem epitelial. O diagnóstico é feito histologicamente através de uma biópsia percutânea e os estudos radiológicos são inespecíficos¹.

Os sarcomas mamários são tratados primariamente por cirurgia, realizando-se, em geral, excisão ampla do tumor que permita margens livres. A mastectomia é

geralmente realizada na presença de tumores maiores, mas a ressecção segmentar obtém resultados oncológicos equivalentes se a margem negativa for atingida ⁴. Como a metástase por via linfática não é comum nos sarcomas mamários, a linfadectomia axilar não é indicada sistematicamente como parte do tratamento cirúrgico ¹.

Existem controvérsias na literatura em relação ao tratamento adjuvante com radioterapia e quimioterapia. Sugere-se que o tratamento seja individualizado com uma abordagem multidisciplinar. As variáveis prognósticas mais importantes parecem ser o tamanho do tumor ao diagnóstico e a situação da margem na peça cirurgicamente retirada ⁶.

O presente estudo visou analisar a frequência dos sarcomas mamários na cidade do Recife através de pesquisa retrospectiva em um grande centro de tratamento de câncer nesta cidade. Foram analisados aspectos epidemiológicos e clínicos, assim como eventuais fatores de risco que pudessem interferir na evolução e sobrevida dessas pacientes. Não identificamos na literatura médica especializada estudos semelhantes a este e que tenham sido realizados no estado de Pernambuco, Brasil.

II. METODOLOGIA

Trata-se de um estudo retrospectivo entre mulheres portadoras de sarcoma mamário atendidas e tratadas no Hospital do Câncer de Pernambuco (HCP), localizado na cidade do Recife, no período compreendido entre janeiro de 1988 a dezembro de 2013. Esta instituição é uma das principais responsáveis pelo atendimento dos doentes oncológicos na região.

Os prontuários das pacientes foram revistos e as seguintes variáveis foram analisadas: idade, procedência, subtipo histológico, histórico familiar de câncer, número de gestações, hábito de fumar, tamanho do tumor, margem cirúrgica, tipo de tratamento cirúrgico e tratamento adjuvante.

Todas as pacientes diagnosticadas como portadoras de sarcoma mamário foram inicialmente incluídas. Foram excluídos 02 pacientes do sexo masculino.

Os laudos histopatológicos foram emitidos pelos patologistas que compõem o departamento de Anatomia Patológica do Hospital do Câncer de Pernambuco, sendo classificados os seguintes subtipos histológicos: tumor phyloddes maligno, sarcoma estromal, fibrossarcoma, sarcoma pleomórfico, fibrohistiocitoma maligno, carcinossarcoma, sarcoma osteogênico e sarcoma fusocelular e mixóide.

As margens de ressecção cirúrgica foram avaliadas usando os laudos anátomo-patológicos, sendo considerada “livre” quando a porção de tecido sadio que circunda a neoplasia em toda a sua extensão, após a exérese, encontra-se sem células neoplásicas; quando existe comprometimento deste tecido por células neoplásicas a margem é chamada “comprometida”.

A indicação de ressecção ampliada (quadrantectomia mamária) ou mastectomia foi dependente da avaliação do cirurgião especializado, pertencente ao Departamento de Mastologia da instituição; na maioria das vezes tumores maiores do

que 3cm foram tratados por mastectomia. A mastectomia simples foi caracterizada pela remoção de toda a glândula mamária enquanto na mastectomia radical se associava a linfadenectomia axilar.

O tratamento adjuvante, com radioterapia e ou quimioterapia, foi dependente da presença de fatores prognósticos adversos, como tumores maiores, anaplásicos e/ou presença de metástases.

O seguimento das pacientes foi realizado com consulta e exames regulares a cada 3 meses nos primeiros dois anos, de 6 em 6 meses nos dois anos subsequentes e anualmente a partir do 5º ano. Ao final do seguimento as pacientes foram classificadas como viva sem doença, viva com doença, óbito por outra causa e óbito por doença.

Os dados foram tabulados em planilha eletrônica (Excel 2011) e analisados para mensuração dos parâmetros descritivos. A pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos da Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS) (CAAE:30238514.0.0000.5569) e seguiu as normas estabelecidas pela Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde (Diário Oficial da União – Brasil, 2012). O Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) foi dispensado em virtude da imensa dificuldade em se contactar as pacientes.

III. RESULTADOS

Um total de 50 pacientes portadoras de sarcoma mamário foram tratadas no HCP no período do estudo. A idade variou entre 16 e 83 anos (média:48,6). Trinta e sete(74%) das mulheres eram provenientes do interior de Pernambuco, enquanto 13 (26%) residiam na região metropolitana do Recife. Trinta e uma (62,0%) eram fumantes e 19 (38,0%) não fumavam.

Considerando 42 pacientes em cujos prontuários haviam informações sobre o número de gestações 10 (23,8%) não possuíam filhos, 17 (40,4%) tinham de 1 a 3 filhos e 15 (35,8%) tinham mais de quatro filhos. O histórico familiar de câncer de mama foi negativo em 25/29 (86,2%) pacientes.

A grande maioria das pacientes deste estudo (44/50; 88%) referiu o aparecimento de um nódulo mamário como queixa principal. O tamanho do tumor variou de 0,3 a 33 cm (média de 10,23 cm). Duas (4%) pacientes foram diagnosticadas a partir de exames de imagem, enquanto que em 1 (2%) caso, o diagnóstico foi dado por cirurgia prévia de doença benigna. Não haviam informações sobre a queixa principal em três (6%) pacientes.

Foram diagnosticados os seguintes subtipos histológicos: tumor phyllodes maligno (26; 52%), sarcoma estromal (6; 12%), sarcoma pleomórfico (4; 8%), fibrossarcoma (3; 6%), fibrohistiocitoma maligno (3; 6%), carcinossarcoma (3; 6%), sarcoma fusocelular e mixóide (2; 5%), sarcoma de células fusiformes (2; 5%) e sarcoma osteogênico (1; 2%) (tabela 1).

Tabela 1 – Subtipos histológicos das 50 pacientes com sarcoma de mama. Recife-PE.

TIPO HISTOLÓGICO	N	%
Tumor phyllodes maligno	26	52
Sarcoma estromal	6	12
Sarcoma pleomórfico	4	8
Fibrossarcoma	3	6
Fibrohistiocitoma maligno	3	6
Carciossarcoma	3	6
Sarcoma fusocelular e mixoide	2	4
Sarcoma de cél. fusiformes	2	4
Sarcoma osteogênico	1	2
Angiossarcoma	0	0

Em relação ao tratamento cirúrgico foram realizadas 10 (20%) ressecções segmentares, 18 (36%) mastectomias simples e 22 (44%) mastectomias radicais. As margens cirúrgicas estavam livres em 45 (90%) e comprometidas em 5 (10%) casos. Entre as 22 pacientes que se submeteram a linfadenectomia axilar, apenas uma (4,54%) apresentou comprometimento metastático dos linfonodos. Onze (22%) pacientes se submeteram à radioterapia adjuvante pós-operatória.

Alguns parâmetros clínicos-cirúrgicos (tamanho médio do tumor, tipo de diagnóstico pré-operatório, tratamento cirúrgico utilizado e margens cirúrgicas) entre os tumores phyllodes malignos (26 casos) e não phyllodes (demais sarcomas; 24 casos) são apresentados na tabela 2.

Tabela 2 – Parâmetros clínico-cirúrgicos entre os tumores phyllodes malignos e os tumores não phyllodes. Recife-PE. 2015

	TUMOR PHYLLODES (n=26)		TUMOR NÃO PHYLLODES (n=24)	
Tamanho médio	7,63 cm		12,525 cm	
Diagnóstico pré-operatório				
• Achado exames de imagem	1	50,0%	1	50,0%
• Carço na mama	24	54,5%	20	45,4%
• Cirurgia por nódulo benigno	0	0%	1	100%
• Sem info	1	33,3%	2	66,7%
Tipo de cirurgia				
• Ressecção segmentar	7	70,0%	3	30,0%
• Mastectomia simples	9	52,9%	8	47,6%
• Mastectomia radical	10	43,4%	13	56,5%
Margem				
• Livre	24	56,3%	21	46,6%
• Comprometida	2	40,00%	3	60,0%

Os dados de seguimento, que variou de 6 a 276 meses (média de 82,1 meses), estavam disponíveis em 25 (50%) pacientes. Os subtipos histológicos nesse grupo foram tumor phyllodes maligno (12; 48%), sarcoma estromal (4; 16%), carcinossarcoma (3; 12%), fibrohistiocitoma maligno (2; 8%), fibrossarcoma (1; 4%), sarcoma pleomórfico (1; 4%), sarcoma de células fusiformes (1; 4%) e sarcoma osteogênico (1; 4%).

Ao final do seguimento 7 (28%) pacientes estavam bem e sem recidiva. Dezoito (72%) pacientes apresentaram recidiva, sendo 12 (66,6%) locais, três (16,6%) pulmonares e 3 (16,6%) ósseas.

Considerando as 18 pacientes que apresentaram recidiva 5 (27,7%) foram tratadas e também estavam vivas ao final do seguimento, 5 (27,7%) estavam vivas com doença e 8 (44,4%) evoluíram para óbito. As recidivas foram tratadas através de cirurgia em 8 (44,4%) casos, radioterapia em 5 (27,7%) e quimioterapia em 1 (5,5%) caso. As recidivas não foram tratadas em 4 (22,2%) pacientes.

A tabela 3 demonstra variáveis clínicas e histopatológicas entre as pacientes que recidivaram e não recidivaram ao final do estudo.

Tabela 3. Variáveis clínicas e anatomopatológicas entre as 25 pacientes com seguimento. Recife-PE. 2015

	RECIDIVA (n=18)		NÃO RECIDIVA (n=7)	
Tamanho do tumor (média)		9,3 cm		9,74 cm
Tipo de tratamento				
• Ressecção segmentar	6	85,71%	1	14,29%
• Mastectomia simples	5	55,55%	4	44,45%
• Mastectomia radical	7	77,77%	2	22,23%
Margem cirúrgica				
• Livre	17	73,91%	6	26,09%
• Comprometida	1	50,0%	1	50,0%
Tipo histológico				
• Fibrossarcoma	1	100,0%	0	0%
• Tumor phyllodes	9	75%	3	25%
• Sarcoma estromal	3	75%	1	25%
• Carcinossarcoma	1	33,33%	2	66,67%
• Fibrohistiocitoma	2	100%	0	0%
• maligno				
• Células fusiformes	1	100%	0	0%
• Sarcoma osteogênico	1	100%	0	0%
• Sarcoma pleomórfico	0	0%	1	100%
• Sarcoma fusocelular e mixoide	0	0%	0	0

IV. DISCUSSÃO

Em virtude da raridade dos sarcomas mamários, que representam menos de 1% das malignidades desse órgão, os estudos na literatura especializada são quase sempre retrospectivos ou relatos de casos. A presente investigação foi realizada no Hospital do Câncer de Pernambuco, hospital especializado que representa um dos principais centros oncológicos da cidade do Recife, Pernambuco e onde são tratadas pacientes oriundas da própria cidade, região metropolitana, interior do estado e mesmo de outros estados do nordeste brasileiro.

Em um período de 25 anos foram detectados retrospectivamente 50 casos de sarcoma mamário. A maioria das séries são limitadas a menos de 70 casos^{7,8,9,10} e quase sempre abrangem um tempo longo de investigação, semelhante ao presente estudo. Adem e cols.⁸, por exemplo, relatam 42 pacientes com sarcoma mamário tratadas na Mayo Clinic em um período de 90 anos.

Clinicamente, os sarcomas mamários apresentam-se como uma massa tumoral, unilateral, indolor e que pode apresentar um crescimento maior quando comparado ao câncer mamário epitelial. O tamanho varia de 1 a 40 cm na maioria dos estudos^{8,11,12}. Na presente investigação o aparecimento de um nódulo foi a principal queixa em 44/50 (88%) pacientes e o tamanho médio dos tumores foi de 10,2 cm. Esses achados sugerem um diagnóstico tardio na grande maioria das pacientes.

Considerando que os tumores phyllodes são malignos quando o seu componente estromal é sarcomatoso nós incluímos este tipo histológico, juntamente com os sarcomas primários da mama, na presente investigação. Alguns autores, no entanto, consideram o tumor phyllodes maligno uma entidade à parte e não a incluem nas suas pesquisas sobre neoplasias mamárias não epiteliais^{8,10}.

Analisando separadamente o grupo de tumores phyllodes (26 casos) e não phyllodes (24 casos) (tabela 2) nós observamos que pacientes de ambos os grupos se apresentaram clinicamente com nódulos mamários. Os tumores não phyllodes, no entanto, tiveram um tamanho médio maior do que os tumores phyllodes (12,5 x 7,6, respectivamente) o que provavelmente levou a uma maior ocorrência de cirurgias conservadoras no grupo dos phyllodes. Os dois grupos também tiveram índices de margem cirúrgica livre semelhantes (24/26; 92,3% nos tumores phyllodes e 21/24; 87,5% nos tumores não phyllodes). Alguns autores, como Confraveux e cols,⁷ não relatam nenhuma diferença clínica entre os tumores phyllodes malignos e os sarcomas de mama, sugerindo que esses dois grupos de tumores tem o mesmo prognóstico.

Considerando todos os subtipos histológicos o tumor phyllodes maligno (26 casos) e o sarcoma estromal (6 casos) foram os mais frequentes no nosso estudo (tabela 1), semelhante à investigação de 78 casos realizada por McGowan e cols.⁹ que relataram 32 (41%) tumores phyllodes malignos e 14 (18%) sarcomas estromais.

Nas séries que incluem o tumor phyllodes maligno este subtipo é sempre o mais comum ^{7, 13,14}, exceto no estudo de Pencavel e cols.¹¹ onde, analisando 63 pacientes com sarcomas mamários, o tipo mais comum foi o angiossarcoma (24 casos); nesta série houve 8 tumores phyllodes malignos. Os outros subtipos relatados na literatura, como fibrossarcomas, sarcoma pleomórfico, osteossarcoma e fibrohistiocitoma maligno são ainda mais raros ^{7,8,10}. Na presente investigação representaram, no conjunto, menos da metade dos casos (tabela 1)

Interessante notar que não houve nenhum caso de angiossarcoma no nosso estudo, subtipo comum nas séries de Confavreux e cols.⁷ (17/70), Pencavel e cols.¹¹ (24/57) e Bousquet e cols.¹⁵ (42/103). O fato de que nenhuma das pacientes da nossa

série tinha história de irradiação prévia na região mamária, fator frequentemente associado com os angiossarcomas, pode favorecer esse achado.

Embora não exista consenso na literatura, o tratamento dos sarcomas mamários é baseado na ressecção ampla local ou mastectomia visando sempre uma margem cirúrgica livre de neoplasia ; a escolha por um desses procedimentos geralmente decorre do tamanho do tumor e é independente do subtipo histológico ⁷. No estudo de 70 pacientes, Confraveux e cols.⁷ relatam 38 mastectomias e 29 excisões amplas enquanto que McGowan e cols.⁹ referem 22 mastectomias, 9 ressecções amplas e duas biópsias excisionais em um total de 87 pacientes. Na presente investigação foram realizadas 22 (44%) mastectomias radicais, 18 (36%) mastectomias simples e 10(20%) ressecções segmentares, cujas indicações foram definidas pelo cirurgião oncologista responsável pela paciente mas que quase sempre foram secundárias ao tamanho e extensão da tumoração.

O comprometimento metastático dos linfonodos axilares nos sarcomas de mama não é comum ⁹. Entre as 22 pacientes que se submeteram à linfadenectomia axilar neste estudo apenas 1 (4,54%) apresentou metástase nos linfonodos. Esta paciente era portadora de carcinossarcoma. Bousquet e cols.¹⁵ relatam envolvimento linfonodal axilar em 4/44 (9%) pacientes enquanto que no estudo de Confravoux e cols.⁷ ocorreram metástases axilares em 2/26 (8%) pacientes.

O papel da radioterapia no tratamento dos sarcomas mamários não é claro, tanto em termos de melhora do controle local como em aumento da sobrevida ¹⁵. Em virtude de que esses sarcomas muitas vezes se comportam como os sarcomas de partes moles de extremidades a radioterapia pode ser considerada em tumores maiores e mal diferenciados (alto grau). Na maioria dos centros a radioterapia é utilizada quando as margens cirúrgicas são pequenas ⁹.

No nosso estudo foi utilizada radioterapia pós-operatória em 11 (22%) pacientes. Em se tratando de estudo retrospectivo, abrangendo um tempo longo, não foi possível definir caso a caso as indicações desse tratamento adjuvante. Na maioria das vezes, no entanto, a radioterapia foi empregada para tumores grandes (>10 cm) e nos casos de margem comprometida, semelhante ao que é relatado na literatura ⁹. Apenas 1 paciente foi submetida a quimioterapia em virtude de metástases pulmonares.

Uma das dificuldades na realização de trabalhos retrospectivos é o seguimento das pacientes. Neste estudo conseguimos avaliar o seguimento em 25 casos (50%). O fato de que 37/50 (74%) pacientes eram provenientes do interior do estado de Pernambuco certamente dificultou ainda mais o acesso a essa população.

Observando-se a evolução destas 25 pacientes conclui-se que se trata de um tumor agressivo, com alta mortalidade, pois obtivemos uma taxa de 72% (18 casos) de recidiva e 44,4% (8 casos) de óbitos. Além disso, 5 (27,7%) pacientes estavam vivas, mas com doença em atividade, ao final do estudo. As taxas de recidiva no estudo de Bousquet e cols.¹⁵ e Confraveux e cols.⁷ foram de 55% (56/103 casos) e 50% (35/70 casos), respectivamente.

Acreditamos que as altas taxas de mortalidade e recidiva nas pacientes do nosso estudo devem-se primordialmente ao grande volume tumoral (mais de 10 cm, em média) ao diagnóstico. Cinco (10%) pacientes tiveram margem comprometida. Embora o tamanho médio dos tumores tenha sido semelhante no grupo de pacientes que recidivou e não recidivou (9,3cm x 9,74cm) e que houve maior recidiva em 17/23 (73,9%) casos em que a margem cirúrgica estava livre (tabela 3), acreditamos que isso possa ter ocorrido por fatores biológicos de agressividade inerentes ao tumor. A literatura é unânime em afirmar que tamanho do tumor e margem cirúrgica são

importantes fatores prognósticos tanto nos sarcomas de mama como nos sarcomas de partes moles em geral ^{8,10}.

O tipo de cirurgia utilizada não parece ter influenciado a possibilidade de recidiva pois houve mais recorrências tanto quando se realizou ressecções segmentares (6 x 1) como quando se realizou mastectomias radicais (7 x 2) (tabela 3).

As recidivas mais comuns dos sarcomas mamários são locais; os pulmões, por outro lado, são os órgãos preferenciais de recidiva à distância como relatado por Confraveux e cols⁷. Considerando os 18 casos de recidiva do nosso estudo, 12 (66,6%) foram locais, 3 (16,6%) pulmonares e 3 (16,6%) ósseas. Embora as recidivas, principalmente locais, sejam passíveis de tratamento com cirurgia, radioterapia e/ou quimioterapia, considera-se que sejam um fator de mal prognóstico. Todos os esforços devem ser feitos na abordagem curativa para o tumor primário, principalmente com cirurgia adequada (muitas vezes mastectomias) e margens cirúrgicas livres.

Em conclusão, o presente estudo confirma a raridade dos sarcomas mamários na nossa região e evidencia o seu prognóstico desfavorável, com alto índice de recidiva e mortalidade. Apresentam-se, quase sempre, como massas tumorais que podem atingir grandes volumes. O subtipo histológico não parece influenciar a conduta terapêutica sendo a ressecção cirúrgica, com margens livres, o principal tratamento. Radioterapia e/ou quimioterapia adjuvantes ainda não tem indicação clara e o melhor tratamento parece se basear no diagnóstico cada vez mais precoce.

V. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Esteva FJ; Gutierrez C. Nonepithelial malignancies of the breast. IN: Harris JR, Lippman ME, Morrow M, Osborne CK. Diseases of the breast. 4Ed. Lippincott Williams. Philadelphia, 2010, pp.800-7.
2. Karlsson P; Holberg E; Samuelsson A et al. Soft tissue sarcoma after treatment for breast cancer – a Swedish population –based study. *Eur J Cancer* 1998;34:2068-75
3. Pollard SG; Marks PV; Temple LN. Breast sarcoma. A clinicopathologic review of 25 cases. *Cancer* 1990; 66:941-944.
4. Zelec L; Lombart-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; 21:583-588.
5. Greene FL; Fritz AG; Balch CM. Soft tissue sarcoma. In:Cancer AJCo., eds. Greene FL; Page DL; Fleming ID et al. *AJCC cancer staging manual*, 6th ed New York: Springer, 2002:193-97.
6. Kirova YM; Vilcoq JR; Asselain B et al. Radiation- induced sarcomas after radiotherapy for breast carcinoma: a large-scale single institution review. *Cancer* 2005; 104:856-63.
7. Confavreux C, Lurkin A, Mitton N, et al. Sarcomas and malignant phyllodes tumours of the breast - A retrospective study. *Eur J Cancer*. 2006.
8. 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; 91:237-41.

9. McGowan TS, Cummings BJ, O'Sullivan B, Catton CN, Miller N, Panzarella T. An analysis of 78 breast sarcoma patients without distant metastases at presentation. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2000.
10. Surov A, Holzhausen H-J, Ruschke K, Spielmann RP. Primary breast sarcoma: prevalence, clinical signs, and radiological features. *Acta Radiol.* 2011;52(6):597-601..
11. Pencavel T, Allan CP, Thomas JM, Hayes AJ. Treatment for breast sarcoma: A large, single-centre series. *Eur J Surg Oncol.* 2011.
12. Caso RDE. Sarcoma de mama : relato de caso. 2012:2-4.
13. Parker SJ, Harris SA. Phyllodes tumours. *Postgrad Med J.* 2001;77:428-35
14. Telli ML; Horst KC, Guardino AE; Dirbas FM, Carlson RW. Phyllodes tumors of the breast: natural history, diagnosis, and treatment. *J Natl Compr Canc Netw* Mar 2007;5:324-30
15. Bousquet G, Confavreux C, Magné N, et al. Outcome and prognostic factors in breast sarcoma: A multicenter study from the rare cancer network. *Radiother Oncol.* 2007.