

Caso Clínico/Case Report

Tumor filoide borderline da mama com metastização para o couro cabeludo – caso clínico

Borderline phyllode tumor of the breast metastatic to the scalp - a case report

Carlos Rodrigues*, José Fiel**, Madalena Nogueira**, José Teixeira***

Hospital de Santarém

ABSTRACT

Phyllodes tumours of the breast are unusual fibroepithelial tumours that according to the World Health Organisation are histologically classified in benign, borderline and malignant. Generally they have a benign clinical course. The malignant ones have increased probability of local recurrence and distant spreading. Maybe because of its rarity the clinical behaviour of these tumours is not fully understood and the histologic classification of this neoplasm correlates poorly with the patient's prognosis.

As example of this difficulty the authors present the case of a 61 year-old woman with a borderline phyllode tumour of the left breast submitted to mastectomy. The tumour recurred locally and became metastatic to the scalp, lungs and spleen. The patient died 15 months after the mastectomy. To our knowledge, this patient represents only the second reported case of phyllodes tumours metastatic to the scalp.

Keywords: Phyllodes tumours, prognosis factors, metastatic disease, scalp

INTRODUÇÃO

Os tumores filoides são lesões fibroepiteliais da mama, que representam menos de 1% das neoplasias mamárias^{1,2}.

Foi pela primeira vez descrito por Johannes Muller em 1838, baptizado como cistosarcoma filoide. Foi rapidamente compreendido que estes tumores

quísticos não eram verdadeiros sarcomas quer na sua histologia, quer no seu comportamento, e portanto só a metade “filoide” da sua designação é que estaria correcta pois faz referência às projecções em folha que se observam em corte histológico. Inicialmente era sempre enfatizada a sua natureza benigna, até ser descrito o primeiro caso de tumor filoide metastático em 1931 por Lee and Pack^{1,3}.

Esta entidade já teve cerca de 60 designações diferentes, até que em 1981 a OMS adoptou a designação de tumor filoide, omitindo a palavra sarcoma. Para evi-

* Interno de Ginecologia e Obstetrícia

** Assistente Graduado de Ginecologia e Obstetrícia

*** Director do Serviço de Ginecologia e Obstetrícia

tar confusões futuras, esta doença foi definida como sendo um tumor com um arranjo estrutural em forma de folha, constituído por tecido conjuntivo e elementos epiteliais, tal como os fibroadenomas, mas caracterizado por maior celularidade do tecido conjuntivo^{2,4,5}.

Análises clonais realizadas a tumores filoides documentam que o componente epitelial é policlonal, enquanto o componente estromático é monoclonal, mostrando assim que o estroma representa o componente neoplásico do tumor filóide⁶.

Estes tumores são classificados como benignos, borderline e malignos, com base numa combinação de características histológicas, incluindo a celularidade estromática, pleomorfismo celular, número de mito-

ses e margens. As incidências de cada subtipo variam bastante entre os vários trabalhos publicados, mas em média cerca de 60% são benignos (Quadro I)⁷.

As lesões benignas têm o potencial de recorrer localmente e muito raramente de metastização à distância. As lesões malignas têm um risco aumentado de disseminação à distância, no entanto têm um curso clínico indolente na maioria dos casos.

Apesar de tudo é importante referir que o comportamento biológico do tumor tem uma fraca correlação com as suas características histológicas, e devido a essa imprevisibilidade vários especialistas sugerem que todos os tumores filoides devem ser avaliados como tendo potencial maligno^{6,5}.

Quadro I – Classificação histológica do tumor filóide			
	<u>BENIGNO</u>	<u>BORDERLINE</u>	<u>MALIGNO</u>
<u>Hipercelularidade</u>	ligeira	moderada	intensa
<u>Estromática</u>			
<u>Pleomorfismo celular</u>	ligeiro	moderado	intenso
<u>Mitoses</u>	poucas ou ausentes	intermédio	numerosas (> 10 por 10 HPF)
<u>Margens</u>	tumor bem circunscrito	intermédio	tumor infiltrativo
<u>Padrão Estromático</u>	distribuição estromática uniforme	expansão heterogénea do estroma	crescimento estromático intenso
<u>Diferenciação</u>			
<u>estromática</u>	raro	raro	ocasional
<u>heteróloga</u>			
<u>Incidência média</u>	60%	20%	20%

Clinicamente a forma de apresentação mais comum é a presença de uma massa mamária palpável que poderá ter um crescimento rápido. Os tumores filoides podem atingir grandes dimensões havendo registo de tumores com mais de 20 cm. A idade média de aparecimento é de 45 anos. Pode ocorrer bilateralidade em casos raros⁶.

Algumas semelhanças que partilham com os fibroadenomas podem constituir um problema para o seu diagnóstico⁵, sendo a biópsia (“*core biopsy*”) um meio precioso para a obtenção de um diagnóstico pré-operatório^{6,8}.

Existem poucas séries na literatura que avaliem as características clínicas, fisiopatológicas e factores de prognóstico deste tumor. Talvez pela sua raridade, o prognóstico e comportamento clínico destes tumores não está totalmente compreendido³.

Apesar disto, os estudos publicados apontam como factores de prognóstico: o tamanho do tumor, margem tumoral infiltrativa, margens de ressecção cirúrgica positivas, grau de actividade mitótica, presença de necrose, atipia celular e proliferação estromática^{9,5,3}.

Classicamente a mastectomia tem sido o tratamento *standard* para todos os tumores filoides. Mais recentemente, abordagens conservadoras têm sido cada vez mais utilizadas em doentes criteriosamente seleccionadas^{6,10}. Nestes casos importa referir a obrigatoriedade de deixar uma margem de segurança maior que 1 cm⁶.

A principal via de disseminação do tumor filóide é hematogénea. Apesar de existirem linfadenopatias em cerca de 20% das doentes, apenas cerca de 5% apresentam metástases axilares⁶. A literatura actual só defende a linfadenectomia axilar nos casos de axila positiva no exame físico^{2,6}.

A quimioterapia e a hormonoterapia adjuvante ainda não demonstraram trazer benefícios no tratamento destes tumores⁶.

O uso de radioterapia é controverso. Alguns autores defendem a utilização de radioterapia adjuvante em doses de 50 a 60 Gy nas doentes em que não foram conseguidas margens negativas. Nas doentes em que foram conseguidas margens de segurança (>1 cm) a radioterapia não está recomendada^{6,10}.

Em aproximadamente 15% dos casos de tumor filóide ocorrerá uma ou mais recidivas locais, provavelmente por mau controlo local da doença após a cirurgia, apesar do comportamento biológico do tumor ser um importante determinante^{6,11}.

Alguns autores defendem que a utilização de radioterapia adjuvante poderá ter algum interesse após excisão da recidiva^{6,10}.

A metastização à distância ocorre em cerca de 5-10% das doentes com tumor filóide, apesar dessa incidência subir para 20% nos doentes com tumores malignos^{6,12}. As lesões metastáticas, histologicamente são compostas apenas pelo componente estromático. Estas situações têm um mau prognóstico com uma sobrevivência média inferior a 2 anos. Os locais mais frequentes de doença à distância são o pulmão, osso e vísceras abdominais. A experiência clínica com quimioterapia nestas situações é limitada, parecendo que quando ocorrem respostas estas são de curta duração. A radioterapia poderá ser usada como palição no alívio localizado da dor⁶.

Neste artigo será descrito um caso de tumor filóide com recidiva local e metastização para o couro cabeludo, que representa de acordo com a pesquisa bibliográfica efectuada, o segundo caso publicado.

CASO CLÍNICO

Mulher de 61 anos, Gesta1 Para1, menopausa natural aos 52 anos, enviada à consulta de Senologia por apresentar aumento de volume e sinais inflamatórios da mama esquerda (Fig.1). Como antecedentes pessoais



Fig. 1 – Aspecto da mama na primeira consulta.



Fig. 2 – Recidiva local.

destaca-se: obesidade, hipertensão arterial, epilepsia e síndrome depressivo. Na observação apresentava um volumoso tumor mamário envolvendo os quadrantes superiores e região retroareolar, mamilo extremamente congestionado e axila clinicamente positiva. A imagiologia mostrava a presença de uma volumosa massa de natureza sólida ocupando vários quadrantes mamários. Foram realizadas duas biópsias com agulha grossa e uma biópsia do mamilo que foram inconclusivas. Perante a suspeita de malignidade decide-se efectuar mastectomia simples com exame extemporâneo que revelou a presença de volumoso tumor filoide *borderline* com 15 x 12 cm (diagnóstico avançado como muito provável no exame extemporâneo e de seguida confirmado no estudo anatomo-patológico definitivo). No mesmo tempo operatório foi realizado esvaziamento axilar do qual resultaram 18 gânglios com infiltrado inflamatório (reactivos). Descrição microscópica da peça de mastectomia: “neoplasia constituída por estroma moderadamente celular com atipia moderada identificando-se 5 mitoses por 10 HPF e bordos infiltrativos extensamente necrosado e ulcerado. A celularidade estromal é mais acentuada nas zonas periductais”.

A doente teve uma primeira recidiva local 6 meses após a cirurgia, tendo sido realizada excisão alargada de todos os locais de recidiva incluindo a cicatriz operatória (Fig.2). Segunda recidiva local e metástase no couro cabeludo passados 4 meses, efectuando-se novamente excisão das lesões (Fig.3). Tanto nas re-



Fig. 3 – Metástase no couro cabeludo.

cidivas locais como na metastização existiu sempre confirmação histológica e foi efectuada a revisão de lâminas do estudo anatomo-patológico. Houve suspeita de metastização pulmonar e esplénica em tomografia computadorizada realizada 2 meses depois (1 ano após a MRM). A doente faleceu 3 meses depois por falência multi-orgânica como consequência directa da neoplasia (15 meses após a mastectomia).

É importante referir que o acompanhamento clínico da doente foi muito difícil pois faltava frequentemente às consultas e exames.

DISCUSSÃO

O tumor filoide da mama é uma neoplasia rara, mas está longe de ser inocente. A classificação histológica destes tumores em benigno, maligno e *borderline* ainda não provou ter uma boa correlação com o prognóstico das doentes na medida em que formas benignas se podem manifestar com metástases, enquanto que alguns casos de tumores malignos podem apresentar um curso clínico excelente¹³. É um problema para o qual é necessário encontrar resposta e que este caso pretende exemplificar, na medida em que este tumor filoide *borderline* teve um comportamento clínico claramente maligno.

Por outro lado, apesar deste tumor ter sido classificado como *borderline*, apresentava alguns factores

de mau prognóstico que em parte podem explicar este desfecho: tumor de grandes dimensões, margem tumoral infiltrativa e necrose extensa.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Staton JB, Costello TH, Donovan FD et al. Cystosarcoma phyllodes metastatic to the mandible: Report of a rare case and literature review. *Ear, nose and throat Journal* 2003;82(5):380-1.
2. Custódio S, Saleiro S, Dias M et al. Evaluation of 11 cases of breast sarcoma. *Acta Obstétrica e Ginecológica Portuguesa* 2007;1(1):15-18.
3. Barrio AV, Clark BD, Goldberg JI et al. Clinicopathologic features and long-term outcomes of 293 phyllodes tumors of the breast. *Annals of Surgical Oncology* 2007;14(10):2961-70.
4. Belkacémi Y, Bousquet G, Marsiglia H et al. Phyllodes tumors of the breast. *International Journal of Radiation Oncology Biology Physics* 2008;70(2):492-500.
5. Fajdic J, Gotovac N, Hrgovic Z et al. Phyllodes tumors of the breast – diagnostic and therapeutic dilemmas. *Oncologie* 2007;30:113-18.
6. Telli ML, Horst KC, Guardino AE et al. Phyllodes tumors of the breast: natural history, diagnosis and treatment. *Journal of the National Comprehensive Cancer Network* 2007;5(3):324-30.
7. Belloq JP, Magro G. Fibroepithelial tumours. In: *Tumours of the breast and female genital organs, pathology and genetics*. World Health Organization classification of tumors. Fattaneh A, Tavassoli, Devilee P (eds). WHO; 2005:99-103.
8. Jacklin RK, Ridgway PF, Ziprin P. Optimising preoperative diagnosis in phylloides tumor of the breast. *Journal of Clinical Pathology* 2006;59:454-59.
9. Oktar A, Mustafa MU, Kay B et al. Risk factors for recurrence and death after primary surgical treatment of malignant phyllodes tumors. *Annals of Surgical Oncology* 2004;11(11):1011-17.
10. Chaney AW, Pollack A, McNeese MD. Primary treatment of cystosarcoma phyllodes of the breast. *Cancer* 2000;89:1502-11.
11. Ross WK, Kaye P, Dent DM. Factors leading to local recurrence or death after surgical resection of phyllodes tumours of the breast. *British Journal of Surgery* 1999;86:396-99.
12. Parker SJ, Harries SA. Phyllodes tumours. *Postgraduate Medical Journal* 2001;77:428-35.
13. Stamatakos M, Tsaknaki S, Kontzoglou K et al. Phylloides tumor of the breast: a rare neoplasm, though not that innocent. *International Seminars in Surgical Oncology* 2009;6:6.