

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

Artur Lício Rocha Bezerra¹, Maria Carolina Muniz Bezerra¹, Lucas Prysthon Cardoso de Mello Albuquerque¹, Lara Souto Maior Paula Aguiar¹, José Peixoto²

Descritores

Sarcoma
Mama
Neoplasias
Neoplasias da mama
Epidemiologia

RESUMO

Objetivos: Considerando a raridade dos sarcomas de mama, este estudo objetivou avaliar a prevalência e os fatores clínicos e terapêuticos dessa neoplasia na cidade do Recife. **Métodos:** Trata-se de um estudo retrospectivo entre mulheres tratadas no Hospital do Câncer de Pernambuco (HCP), entre janeiro de 1988 e dezembro de 2013. Foram coletados dados referentes à idade, à procedência, ao subtipo histológico, ao tamanho do tumor, à margem de segurança, ao tipo de tratamento e à 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 sobre um nódulo mamário com tamanho médio de 10,23 cm. Houve 26 (52%) tumores filoides malignos, 6 (12%) sarcomas estromais, 4 (8%) sarcomas pleomórficos, 3 (6%) fibrossarcomas, 3 (6%) histiocitomas fibrosos malignos, 3 (6%) carcinossarcomas, 2 (5%) sarcomas fusocelulares e mixoides, 2 (5%) sarcomas de células fusiformes e 1 (2%) osteossarcoma. 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%) estavam vivas com doença e 8 (32%) evoluíram ao óbito. Houve 18 (72%) recidivas, sendo 12 (66,6%) locais e 6 (33,2%) à distância (metástase). **Conclusões:** Os sarcomas mamários, tumores raros, são tratados principalmente por cirurgia e apresentam altos índices de recidiva e mortalidade.

Keywords

Sarcoma
Breast
Neoplasms
Breast neoplasms
Epidemiology

ABSTRACT

Objectives: Given the scarceness of breast sarcomas, this study aimed at evaluating the prevalence, clinical factors and treatment of this neoplasm in the city of Recife, Brazil. **Methods:** This is a retrospective study of women treated in Hospital do Câncer de Pernambuco (HCP), from January 1988 to December 2013. Data regarding age, origin, histological subtype, tumor size, surgical margins, type of treatment and outcome of patients were collected. **Results:** Fifty 16 to 83-year old patients were analyzed (average: 48.6 years). In 44 (88%) patients, the main complaint was about a breast lump with an average size of 10.23 cm. There were 26 (52%) malignant phyllodes tumors, 6 (12%) stromal sarcomas, 4 (8%) pleomorphic sarcomas, 3 (6%) fibrosarcomas, 3 (6%) malignant fibrous histiocytoma, 3 (6%) carcinosarcomas, 2 (5%) fusocellular and myxoid sarcomas, 2 (5%) spindle cell sarcomas and 1 (2%) osteosarcoma. The most common treatment was mastectomy (40; 80%). At the

Trabalho realizado na Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS) – Recife (PE), Brasil.

¹FPS – Recife (PE), Brasil.

²Hospital do Câncer de Pernambuco (HCP) – Recife (PE), Brasil.

Endereço para correspondência: Artur Lício Rocha Bezerra – Faculdade Pernambucana de Saúde – Rua Jean Emile Favre, 422 – Imbiribeira – CEP: 51200-160 – Recife (PE), Brasil – E-mail: arturlicio5@gmail.com

Conflito de interesses: nada a declarar.

Recebido em: 18/02/2016. Aceito em: 09/03/2016

*end of the follow-up of 25 patients (average: 82.1 months), 12 (48%) were alive without the disease, 5 (20%) were living with the disease, and 8 (32%) were dead. There were 18 (72%) recurrences, 12 (66.6%) local and 6 (33.2%) distant (metastases). **Conclusions:** Breast sarcomas, which are rare tumors, are mainly treated through surgery and present high rates of recurrence and mortality.*

Introdução

Os sarcomas primários da mama são neoplasias originadas do tecido conjuntivo dessa região e correspondem a menos de 1% de todas as malignidades mamárias. Essa neoplasia pode ser dividida em três subgrupos distintos: tumores filoides malignos, sarcomas induzidos por radiação ou sarcomas primários¹.

Histologicamente, o tumor filóide 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 representa 25% dos casos¹. Os tumores originados no estroma mamário não especializado (tecidos adiposo, fibroso e vascular) são chamados genericamente de sarcomas; podem ser originados primariamente do tecido mamário ou serem secundários à radiação prévia da região².

A real incidência dos subtipos de sarcomas mamários é difícil de ser estimada, pois muitos deles 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 1 até mais de 30 cm (média: 5 a 6 cm). Retração cutânea, desvio ou retração do mamilo são infreqüentes^{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 por biópsia percutânea, e os estudos radiológicos são inespecíficos¹.

Esse tipo de neoplasia é tratado 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 atingida⁴. Como a metástase por via linfática não é comum nos sarcomas mamários, a linfadectomia axilar não é indicada sistematicamente como parte do tratamento cirúrgico^{1,4,5}.

Existem controvérsias na literatura em relação ao tratamento com quimiorradioterapia adjuvante. Sugere-se que o tratamento seja individualizado, com abordagem multidisciplinar. As variáveis prognósticas mais importantes parecem ser o tamanho do tumor ao diagnóstico e a situação da margem na peça cirurgicamente retirada⁶.

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

Métodos

Trata-se de um estudo retrospectivo entre mulheres portadoras de sarcoma mamário que foram atendidas e tratadas no Hospital do Câncer de Pernambuco (HCP), localizado na cidade do Recife, no período compreendido entre janeiro de 1988 e dezembro de 2013. Essa instituição é uma das principais responsáveis pelo atendimento de 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 dois pacientes do sexo masculino.

Os laudos histopatológicos foram emitidos pelos patologistas que compõem o Departamento de Anatomia Patológica do HCP, sendo classificados os seguintes subtipos histológicos: tumor filóide maligno, sarcoma estromal, fibrossarcoma, sarcoma pleomórfico, histiocitomas fibrosos malignos, carcinosarcoma, osteossarcoma e sarcoma fusocelular e mixóide.

As margens de ressecção cirúrgica foram avaliadas usando os laudos anatomopatológicos, sendo consideradas “livres” 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 de “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 3 cm foram tratados por mastectomia. A mastectomia simples foi caracterizada pela remoção de toda a glândula mamária, enquanto a radical se associava à linfadectomia 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 consultas e exames regulares a cada três meses nos primeiros dois anos, de seis em seis meses nos dois anos subsequentes e anualmente a partir do quinto 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 a mensuração dos parâmetros descritivos. A pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade Pernambucana de Saúde – CEP-FPS (CAAE: 30238514.0.0000.5569)

Resultados

Um total de 50 pacientes portadoras de sarcoma mamário foi tratado 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 havia 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 4 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%) participantes foram diagnosticadas a partir de exames de imagem, enquanto que, em um (2%) caso, o diagnóstico foi dado por cirurgia prévia de doença benigna. Não havia informações sobre a queixa principal em três (6%) pacientes.

Foram diagnosticados os seguintes subtipos histológicos: tumor filóide maligno (26; 52%), sarcoma estromal (6; 12%), sarcoma pleomórfico (4; 8%), fibrossarcoma (3; 6%), histiocitomas fibrosos malignos (3; 6%), carcinosarcoma (3; 6%), sarcoma fusocelular e mixóide (2; 5%), sarcoma de células fusiformes (2; 5%) e osteossarcoma (1; 2%), como observado na Tabela 1.

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%) casos e comprometidas em 5 (10%) deles. Entre as 22 pacientes que se submeteram à linfadenectomia axilar, apenas uma (4,54%) apresentou comprometimento metastático dos linfonodos. Onze (22%) pacientes se submeteram à radioterapia adjuvante.

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

Os dados do seguimento, que variou de 6 a 276 meses (média: 82,1 meses), estavam disponíveis em 25 (50%) pacientes. Os subtipos histológicos nesse grupo foram tumor filóide maligno (12; 48%), sarcoma estromal (4; 16%), carcinosarcoma (3; 12%), histiocitomas fibrosos malignos (2; 8%), fibrossarcoma (1; 4%), sarcoma pleomórfico (1; 4%), sarcoma de células fusiformes (1; 4%) e osteossarcoma (1; 4%).

Ao final do seguimento, 7 (28%) pacientes estavam bem e sem recidiva. Dezoito (72%) participantes apresentaram

Tabela 1. Subtipos histológicos das 50 pacientes com sarcoma de mama.

Tipo histológico	n	%
Tumor filóides maligno	26	52
Sarcoma estromal	6	12
Sarcoma pleomórfico	4	8
Fibrossarcoma	3	6
Fibrohistiocitoma maligno	3	6
Carcinosarcoma	3	6
Sarcoma fusocelular e mixóide	2	4
Sarcoma de células fusiformes	2	4
Sarcoma osteogênico	1	2
Angiossarcoma	0	0

Tabela 2. Parâmetros clínico-cirúrgicos entre os tumores filóides malignos e os tumores não filóides.

Parâmetros clínico-cirúrgicos	Tumores filóides (n=26)	Tumores não filóides (n=24)
Tamanho médio	7,630 cm	12,525 cm
Diagnóstico pré-operatório		
Achado em exames de imagem	1 (50,0%)	1 (50,0%)
Caroço na mama	24 (54,5%)	20 (45,4%)
Cirurgia por nódulo benigno	0 (0,0%)	1 (100,0%)
Sem informação	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 (40,0%)	3 (60,0%)

recidiva, sendo 12 (66,6%) locais, 3 (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 ao óbito. As recidivas foram tratadas por cirurgia em oito (44,4%) dos casos, radioterapia em cinco (27,7%) e quimioterapia em um (5,5%). As recidivas não foram tratadas em quatro (22,2%) pacientes.

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

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 HCP, hospital especializado que é reconhecido como um dos principais centros oncológicos da cidade do Recife, Pernambuco, e onde são tratadas pacientes oriundas da própria cidade, da região metropolitana, do interior do Estado ou de outros estados do nordeste brasileiro.

Tabela 3. Variáveis clínicas e anatomopatológicas entre as 25 pacientes com seguimento.

Variáveis	Recidiva (n=18)	Não recidiva (n=7)
Tamanho do tumor (média)	9,30 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 (50,00%)	1 (50,00%)
Tipo histológico		
Fibrossarcoma	1 (100,00%)	0 (0,00%)
Tumor filóide	9 (75,00%)	3 (25,00%)
Sarcoma estromal	3 (75,00%)	1 (25,00%)
Carcinossarcoma	1 (33,33%)	2 (66,67%)
Fibrohistiocitoma maligno	2 (100,00%)	0 (0,00%)
Células fusiformes	1 (100,00%)	0 (0,00%)
Sarcoma osteogênico	1 (100,00%)	0 (0,00%)
Sarcoma pleomórfico	0 (0,00%)	1 (100,00%)
Sarcoma fusocelular e mixóide	0 (0,00%)	0 (0,00%)

Em um período de 25 anos, foram detectados retrospectivamente 50 casos de sarcoma mamário. A maioria das séries é limitada a menos de 70 casos⁷⁻¹⁰ e quase sempre abrange um tempo longo de investigação, de forma semelhante ao presente estudo. Adem et al.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 crescimento maior quando comparada 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%) das pacientes, e o tamanho médio dos tumores foi de 10,2 cm. Esses achados sugerem, na grande maioria, um diagnóstico tardio.

Considerando-se que os tumores filóides são malignos quando seu componente estromal é sarcomatoso, foi incluído esse tipo histológico, juntamente com os sarcomas primários da mama, na presente investigação. Alguns autores, no entanto, consideram o tumor filóide maligno uma entidade à parte e não o incluem em suas pesquisas sobre neoplasias mamárias não epiteliais^{8,10}.

Analisando separadamente o grupo de tumores filóides (26 casos) e não filóides (24 casos) (Tabela 2), observou-se que pacientes de ambos os grupos se apresentaram clinicamente com nódulos mamários. Os tumores não filóides, no entanto, tiveram um tamanho médio maior do que os filóides (12,5 e 7,6, respectivamente), o que provavelmente levou à maior ocorrência de cirurgias conservadoras no grupo dos filóides. Os dois grupos também tiveram índices semelhantes de margem cirúrgica livre (24/26; 92,3% nos tumores filóides e 21/24; 87,5% nos tumores não filóides). Alguns autores, como Confaveux et al.⁷, não relatam diferença clínica entre os tumores filóides malignos e os sarcomas de mama, sugerindo que esses dois grupos de tumores têm o mesmo prognóstico.

Levando-se em conta todos os subtipos histológicos, o tumor filóide maligno (26 casos) e o sarcoma estromal (6 casos) foram os mais frequentes no presente estudo (Tabela 1), de forma semelhante à investigação de 78 casos realizada por McGowan et al.⁹, que mostraram 32 (41%) tumores filóides malignos e 14 (18%) sarcomas estromais.

Nas séries que incluem o tumor filóide maligno, este subtipo é sempre o mais comum^{7,13,14}, exceto no estudo de Pencavel et al.¹¹, no qual a análise de 63 pacientes com sarcomas mamários revelou o hemangiossarcoma (24 casos) como o tipo mais comum, e apenas oito tumores filóides malignos. Os outros subtipos relatados na literatura, como fibrossarcomas, sarcoma pleomórfico, osteossarcoma e histiocitomas fibrosos malignos, são ainda mais raros^{7,8,10}. Na presente investigação, eles representaram, no conjunto, menos da metade dos casos (Tabela 1).

É interessante notar que não houve nenhum caso de hemangiossarcoma no presente estudo, subtipo comum nas séries de Confaveux et al.⁷ (17/70), Pencavel et al.¹¹ (24/57) e Bousquet et al.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 hemangiossarcomas, pode favorecer esse achado.

Embora não exista consenso na literatura, o tratamento dos sarcomas mamários é baseado na ressecção ampla local ou na mastectomia, visando sempre uma margem cirúrgica livre de neoplasia; a escolha de um desses procedimentos geralmente é determinada pelo tamanho do tumor e independente do sub-tipo histológico⁷. No estudo de 70 pacientes, Confraveux et al.⁷ apresentaram 38 mastectomias e 29 excisões amplas, enquanto McGowan et al.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 foram quase sempre secundárias ao tamanho e à extensão da tumoração.

O comprometimento metastático dos linfonodos axilares nos sarcomas de mama não é comum⁹. Entre as 22 pacientes que se submeteram à linfadenectomia axilar neste estudo, apenas uma (4,54%) apresentou metástase nos linfonodos. Essa paciente era portadora de carcinossarcoma. Bousquet et al.¹⁵ relatam envolvimento linfonodal axilar em 4/44 (9%) das pacientes, enquanto no estudo de Confravoux et al.⁷ ocorreram metástases axilares em 2/26 (8%) das pacientes.

O papel da radioterapia no tratamento dos sarcomas mamários não é claro, tanto em termos de melhora do controle local como de aumento da sobrevida¹⁵. Em virtude de esses sarcomas muitas vezes se comportarem 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 pequenas⁹.

No presente estudo, utilizou-se radioterapia pós-operatória em 11 (22%) pacientes. Por ser um 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 no tratamento de tumores grandes (>10 cm) e nos casos de margem comprometida, de forma semelhante ao que é relatado na literatura⁹. Apenas uma paciente foi submetida à quimioterapia em virtude de metástases pulmonares.

Uma das dificuldades na realização de trabalhos retrospectivos é o seguimento das pacientes. Neste estudo, conseguimos avaliá-lo 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 dessas 25 pacientes, conclui-se que se trata de um tumor agressivo, com alto índice de mortalidade, pois foi obtida uma taxa de 72% (18 casos) de recidiva e 44,4% (8 casos) de óbitos. Além disso, ao final do estudo, cinco (27,7%) pacientes estavam vivas, mas com doença

em atividade. As taxas de recidiva no estudo de Bousquet et al.¹⁵ e Confraveux et al.⁷ foram de 55 (56/103 casos) e 50% (35/70 casos), respectivamente.

Acredita-se que as altas taxas de mortalidade e recidiva nas pacientes deste estudo se devam 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 entre o grupo de pacientes que recidivou e o que não recidivou (9,3 e 9,74 cm) e tenha havido maior recidiva em 17/23 (73,9%) casos nos quais a margem cirúrgica estava livre (Tabela 3), isso pode ter ocorrido por fatores biológicos de agressividade inerentes ao tumor. A literatura é unânime em afirmar que o tamanho do tumor e a 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 em ressecções segmentares (6x1) quanto em mastectomias radicais (7x2) (Tabela 3).

As recidivas mais comuns dos sarcomas mamários são locais; os pulmões, por outro lado, são os órgãos preferenciais de recidiva à distância, conforme Confraveux et al.⁷. Considerando-se 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 as locais, sejam passíveis de tratamento com cirurgia, radioterapia e/ou quimioterapia, considera-se que sejam um fator de mau 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 no nordeste brasileiro 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 na conduta terapêutica, sendo a ressecção cirúrgica, com margens livres, o principal tratamento. Radioterapia e/ou quimioterapia adjuvantes ainda não têm indicação clara, e o melhor tratamento parece se basear no diagnóstico cada vez mais precoce.

Referências

1. Shabahang M, Franceschi D, Sundaram M, Castillo MH, Moffat FL, Frank DS, et al. Surgical management of primary breast sarcoma. *Am Surg.* 2002;68(8):673-7.
2. Karlsson P, Holmberg E, Samuelsson A, Johansson KA, Wallgren A. Soft tissue sarcoma after treatment for breast cancer – a Swedish population-based study. *Eur J Cancer.* 1998;34(13):2068-75
3. Pollard SG, Marks PV, Temple LN, Thompson HH. Breast sarcoma. A clinicopathologic review of 25 cases. *Cancer.* 1990;66(5):941-4.

4. Zelek L, Llombart-Cussac A, Terrier P, Pivot X, Guinebretiere JM, Le Pechoux C, et al. Prognostic factors in primary breast sarcomas: a series of patients with long-term follow-up. *J Clin Oncol*. 2003;21(13):2583-8.
5. Sher T, Hennessy BT, Valero V, Broglio K, Woodward WA, Trent J, et al. Primary angiosarcomas of the breast. *Cancer*. 2007;110(1):173-8.
6. Kirova YM, Vilcoq JR, Asselain B, Sastre-Garau X, Fourquet A. Radiation-induced sarcomas after radiotherapy for breast carcinoma: a large-scale single-institution review. *Cancer*. 2005;104(4):856-63.
7. Confavreux C, Lurkin A, Mitton N, Blondet R, Saba C, Ranchère D, et al. Sarcomas and malignant phyllodes tumours of the breast – a retrospective study. *Eur J Cancer*. 2006;42(16):2715-21.
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(2):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;46(2):383-90.
10. Surov A, Holzhausen HJ, 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;37(8):703-8.
12. Vorburger SA, Xing Y, Hunt KK, Lakin GE, Benjamin RS, Feig BW, et al. Angiosarcoma of the breast. *Cancer*. 2005;104(12):2682-8.
13. Parker SJ, Harries SA. Phyllodes tumours. *Postgrad Med J*. 2001;77(909):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*. 2007;5(3):324-30.
15. Bousquet G, Confavreux C, Magné N, de Lara CT, Poortmans P, Senkus E, et al. Outcome and prognostic factors in breast sarcoma: a multicenter study from the rare cancer network. *Radiother Oncol*. 2007;85(3):355-61.