



Sérgio B. B. Hatschbach

José Clemente Linhares

Carlos Afonso Maestri

Lisandro S. Júnior

Paola Andrea G. Pedruzzi

Luiz Mauricio C. Correia

SARCOMA GRANULOCÍTICO DE MAMA

Rev bras Mastol 1996; 6:141-143

*Trabalho realizado no
Hospital Erasto Gaertner,
em Curitiba.*

UNITERMOS

Neoplasia de mama;
Cloroma;
Leucemia mielócítica aguda;
Sarcoma granulocítico.

RESUMO

Sarcoma granulocítico é uma neoplasia maligna extramedular rara composta de mieloblastos e outros precursores granulocíticos que acomete pacientes leucêmicos. Manifesta-se menos comumente como precursor de leucemia e, nestes casos, o intervalo entre o tumor inicial e o aparecimento de sinais e sintomas de leucemia é de 6 meses em média. Raramente se apresenta como lesão isolada sem manifestação da leucemia. Relatos anteriores demonstram uma tendência ao tratamento quimioterápico sistêmico igual aquele preconizado para pacientes com leucemia mielóide aguda, mesmo quando ausente, acompanhado de radioterapia local. O presente estudo descreve uma paciente com diagnóstico de sarcoma granulocítico de mama em maio de 1987, com lesão isolada, sem evidências de leucemia. Foi tratada com ressecção segmentar de mama e radioterapia, permanecendo assintomática sem recorrências neste período de 8 anos de acompanhamento.

INTRODUÇÃO

O sarcoma granulocítico (S.G.) é uma neoplasia maligna rara composta por células imaturas da série granulocítica. Foi inicialmente descrito por Burns em 1811 e associado à leucemia por Dock em 1893. Denominado de cloroma por King em 1853 pela coloração esverdeada do tumor, devido à presença da enzima mieloperoxidase, foi posteriormente denominado S.G. por Rappaport em 1966, pois nem todos os tumores apresentaram a coloração descrita².

O S.G. ocorre como complicação da leucemia ou de distúrbios mieloproliferativos, precedendo a leucemia e menos frequentemente como tumor isolado sem evidências de leucemia em sangue periférico ou medula óssea. Segundo Gartenhaus² a incidência de S.G. foi de 70% associado a alterações mieloproliferativas e 30% em pacientes aleucêmicos no momento do diagnóstico.

Na evolução destes pacientes aleucêmicos (47 casos) observou-se que 83% desenvolveram leucemia. A maioria dos relatos cita o aparecimento de leucemia em menos de 1 ano após o diagnóstico de S.G.¹.

Tendo o presente caso seguimento de 8 anos livre de recorrências, após tratamento diferente ao usualmente proposto e realizado, julgamos sua divulgação de interesse científico.

APRESENTAÇÃO DO CASO

Em maio de 1987 uma paciente de 29 anos foi admitida no Hospital Erasto Gaertner encaminhada de outro serviço com laudo anatomopatológico inconclusivo de sarcoma de mama na biópsia realizada. Apresentava história de nódulo de mama esquerda há 40 dias da admissão, e ao exame físico mamas simétricas de médio volume, com cicatriz cirúrgica em quadrante superior e lateral da mama esquerda. A palpação evidenciou nódulo em mama esquerda de aproximadamente 3x3 cm, móvel, limites imprecisos, doloroso e com parênquima granuloso sob cicatriz cirúrgica. Não havia linfonodomegalias e a mama contralateral, bem como demais segmentos, não apresentava alterações.

Os exames laboratoriais realizados, hemograma, mielograma, coagulograma, bioquímico de sangue e radiografia simples de tórax estavam normais. O cariograma mostrou cariótipo normal, 46XX. Apresentou à mamografia dois nódulos em mama esquerda, de contornos irregulares, sem calcificações e sólidos à ultrasonografia. Foram realizadas revisões das lâminas onde se evidenciou S.G. sendo posteriormente confirmado por outros serviços.

Foi proposto tratamento cirúrgico seguido de quimioterapia, com recusa da paciente ao mesmo. Realizou-se então a quadrantectomia e radioterapia local na dose de 3000 cGy por 3 semanas. A paciente foi acompanhada com exames periódicos permanecendo assintomática, sem evidências de leucemia até o presente momento.

DISCUSSÃO

A incidência relatada do S.G. é de 4,3% em pacientes com síndromes mielodisplásicas que é comparável a 4,5% na leucemia mielóide crônica. Manifesta-se com maior incidência em jovens, sexo masculino, em portadores de leucemia mielóide aguda (L.M.A.), acometendo preferencialmente pele, tecido celular subcutâneo, ossos e periósteo, linfonodos e vísceras^{2,4,5}.

A lesão pode ser única ou múltipla, ocorrendo em um ou vários órgãos e os sintomas relatados são de dor (78%), tumor (65%) e desordens motoras por efeitos compressivos (52%). Os locais mais comuns de acometi-

mento são: tecido ósseo e periósteo, linfonodos, pele e tecido celular subcutâneo^{1,2}.

O acometimento de mama foi relatado em pacientes com L.M.A. e menos frequentemente L.M.C. Foram relatados 16 casos de S.G. de mama até 1980, ocorrendo em mulheres jovens na faixa etária média de 28 anos e bilateralmente em 69% dos casos. Ao diagnóstico 6 pacientes não apresentaram leucemia, mas 5 a desenvolveram e 15 foram a óbito em 1 ano⁵. A única paciente que permaneceu viva foi o caso descrito por Sears com acompanhamentos de 5 anos até o relato em 1985^{1,2}.

O tempo entre o diagnóstico de S.G. e o aparecimento de leucemia é de 6 meses em média. Gartenhaus⁽²⁾ em uma revisão de 47 casos, relata 1 ano de intervalo para o desenvolvimento de leucemia em 83% dos casos; 73% foram a óbito em 16,5 meses e 4 pacientes sobreviveram com acompanhamento de 2,5 a 12 anos até o seu relato. As principais complicações que levaram ao óbito foram a mielossupressão com consequente sepsis e insuficiência respiratória aguda, ambas pela quimioterapia.

Quando presente na forma isolada, o S.G. apresenta dificuldades ao diagnóstico devido à raridade bem como semelhanças anatomopatológicas com outras entidades, tais como o linfoma histiocítico, neoplasias malignas não classificadas, outras formas de sarcoma e especificamente em mama, o carcinoma ductal e cistossarcoma filodes. As principais causas que levam o clínico e o patologista comumente a diagnósticos errôneos são a ausência de leucemia e a apresentação do tumor em locais incomuns. Em vários relatos o diagnóstico correto foi feito na ocorrência da lesão ou após o estabelecimento de leucemia.

A presença de mielócitos eosinofílicos à coloração hematoxilina eosina é o achado típico para o diagnóstico. Quando não presentes, em 50% dos casos aproximadamente, outras técnicas devem ser empregadas como o N.A.S.D. (naftol cloro acetato estearase) e antes de sua utilização o diagnóstico de S.G. era extremamente difícil ou mesmo impossível. Outros métodos são relatados como menos significativos em confirmar o diagnóstico de S.G. como o PAS e coloração de Giemsa, mas são auxiliares e devem ser lembrados.

Tallman⁴ em 1993 cita a translocação dos cromossomos 8;21, ocorrendo em 7% de todas os pacientes com L.M.A. e em 18% dos L.M.A. (m2 baseado na *French American British (F.A.B.) classification*). Em 53 pacientes portadores de L.M.A., relatou a translocação 8;21 em 8 pacientes (15%) e destes, 3 (18%) desenvolveram S.G., demonstrando um possível fator de risco para a doença e a importância do acompanhamento periódico destes pacientes.

As características histológicas usualmente avaliadas são: presença de mielócitos eosinofílicos, grau de diferenciação dos granulócitos, taxas de mitose, características celulares (núcleo e citoplasma) e o N.A.S.D.. As taxas de mitose não foram relacionadas com o grau de diferenciação ou evolução clínica da doença, sendo muito variável em pacientes com múltiplas biópsias de locais diversos. O grau de diferenciação também não apresentou relação com o aparecimento da L.M.A.. Ao exame de ultra-estrutura com microscópio eletrônico, observam-se grânulos primários no citoplasma das células neoplásicas e núcleo característico de células mielóides imaturas.

O tratamento preconizado em quase todos os estudos é de quimioterapia sistêmica e radioterapia local. Alguns incluem ressecção cirúrgica e outros a indicam apenas quando há fenômenos compressivos associados. A importância de um alto índice de suspeita para o S.G. tem por finalidade evitar cirurgias radicais desnecessárias.

A quimioterapia utilizada com maior frequência segue protocolos de pacientes portadores de L.M.A. mesmo na sua ausência. A dose de radioterapia, quando utilizada, variou de 1.400 a 3.000 cGy por períodos variáveis e em alguns casos levou à remissão^{2,3,4}.

KEY WORDS

Breast neoplasm;
Chloroma;
Acute myelogenous leukemia;
Granulocytic sarcoma.

ABSTRACT

GRANULOCYTIC SARCOMA OF BREAST

Granulocytic sarcoma is a rare malignant neoplasm composed of cells of myelogenous origin. It may develop during the course of or as a presenting feature of myelogenous leukemia, with an interval of six months on average. Rarely, however, it may present with no evidence of leukemia on peripheral blood and bone marrow studies. Others reports showed a tendency for the systemic chemotherapy treatment as indicated for patients with acute myelogenous leukemia, even if it is absent, and radiotherapy. The purpose of this report is to present a case of granulocytic sarcoma of the breast, in May 1987, in a patient who was aleukemic and was managed with partial resection of breast and radiotherapy, remaining free of disease until the present time.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BYRD JC, WEISS RB. Recurrent granulocytic sarcoma. *Cancer* 1994; 73: 2107-2112.
2. GARTENHAUS WS, MIR R, PLISKIN A et al. Granulocytic sarcoma of breast: aleukemic bilateral metachronous presentation and literature review. *Med Ped Oncol* 1985; 13: 22-29.
3. MEIS JN, BUTLER JJ, OSBORNE BM et al. Granulocytic sarcoma in nonleukemic patients. *Cancer* 1986; 58: 2697-2709.
4. TALLMAN MS, HAKIMIAN D, SHAW JM et al. Granulocytic sarcoma is associated with the 8; 21 translocation in acute myeloid leukemia. *J Clin Oncol* 1993; 11: 690-697.

5. WORZINSKI MA, COLLIN R, WINFIELD DA et al. Epidural granulocytic sarcoma in acute myeloid leukemia with 8; 21 translocation. *Cancer* 1988; 62: 1299-1300.

Endereço para correspondência:

Sérgio B. B. Hatschbach
R. Dr. Ovande do Amaral, 201 - Jardim das Américas
81520-060 - Curitiba-PR