

Hemangiopericitoma de mama - Relato de caso

Breast hemangiopericytoma - Case report

Cláudio Galeano Zettler¹, Claudia Laura Barberio², Míriam Dambros², Sílvia Regina Dartora², Ricardo A. Ramos²,
Fernando F. Santos Lima², Adriana C. Arent², Rogério Grossman³

Resumo

Hemangiopericitoma da mama é um tumor de baixa incidência. Embora benigno na maioria das vezes, pode adotar um comportamento agressivo e levar ao surgimento de metástases.

Os autores relatam um caso de hemangiopericitoma da mama com seguimento de um ano.

Unitermos: hemangiopericitoma; mama; feminina

Abstract

Breast hemangiopericytoma is a tumor with low incidence. However, benign in the majority of the cases, it can adopt an aggressive behaviour with metastases. The authors report a case of breast hemangiopericytoma with 1 year of follow-up.

Key words: hemangiopericytoma; breast; female

Introdução

Hemangiopericitoma é um raro tumor vascular, usualmente benigno, primeiramente descrito por Stout e Murray em 1942⁽¹⁾. Tem sido descrito em vários sítios, incluindo retroperitônio, pelvis, meninges, útero, cavidade oral^(2,3), sendo a mama uma rara localização. Até o momento 16 casos foram documentados⁽⁴⁾ e em três casos o tumor era secundário a outro sítio.

As metástases ocorrem por via hemática e linfática e os locais mais frequentemente atingidos são os pulmões e ossos⁽³⁾.

Acomete praticamente todas as faixas etárias, apresentando distribuição similar

entre os sexos masculino e feminino⁽⁵⁾.

Os autores descrevem um caso de hemangiopericitoma da mama feminina. Fazem ainda considerações sobre características histológicas, diagnósticos e terapêuticas.

Relato de caso

Paciente feminina, 43 anos, procurou o Ambulatório de Ginecologia da ISCMPA por apresentar lesão sangrante em mama esquerda, há três semanas. Ao exame verificou-se lesão papulosa, sangrante, bordos endurecidos, indolor, com aproximadamente 2 cm de diâmetro, aderida aos planos profundos, localizada no quadrante súpero-externo da mama esquerda. A mama direita não evi-

Trabalho realizado no Instituto de Pesquisas Cito-oncológicas da Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre FFFCMPA -

Professor adjunto do Departamento de Patologia da FFFCMPA1, Doutorandos da FFFCMPA e bolsistas da FAPERGS2, Médico Ginecologista da Irmandade Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre (ISCMPA)3.

Endereço para correspondência: Rua Sarmento Leite, 245 - Porto Alegre - RS - 90050-140.

denciou alterações. Os linfonodos axilares eram impalpáveis bilateralmente.

Realizou-se biópsia da lesão que revelou hemangiopericitoma maligno. Rastreou-se a presença de metástases precoces através de exames complementares (Raio-X de tórax, cintilografia óssea, ecografia abdominal), nada encontrando-se.

A paciente foi submetida a mastectomia esquerda. O material enviado para exame anatomopatológico confirmou o diagnóstico de hemangiopericitoma maligno da mama.

O segmento do caso até um ano após a cirurgia não evidenciou recidiva tumoral.

Discussão

O hemangiopericitoma é, na maioria dos casos, um tumor benigno, porém os critérios de malignidade e benignidade não são bem estabelecidos⁽⁵⁻⁷⁾.

Ocorre mais frequentemente na faixa etária dos 20 aos 69 anos, com um pico na quinta década de vida^(5, 8). Não existem dados claros na literatura em relação a frequência deste tumor na mama, embora tal ocorrência seja considerada uma situação incomum. Não há predominância do acometimento em sexo ou raça específica^(5, 9, 10).

A manifestação clínica mais comum é a presença de uma massa localizada e indolor. Pode estar associada ou não a telangectasias supra adjacentes, as quais determinam um caráter pulsátil, hiperemia e calor local^(5, 8).

No caso relatado, a paciente apresentou lesão sangrante, indolor, não havendo o caráter pulsátil do tumor.

O estudo radiológico é inespecífico no diagnóstico desta patologia⁽⁵⁾. A angiografia sugere o diagnóstico do hemangiopericitoma, mostrando um padrão de neovascularização típica, com pedículo arterial e densa ramificação radial de vasos secundários⁽¹¹⁾. A ressonância magnética nuclear também sugere esta neoplasia ao evidenciar um tumor vascular bem delimitado, além de ajudar na delimitação dos planos da extensão

tumoral, facilitando assim o planejamento pré-operatório⁽⁸⁾.

Neste estudo, o tumor foi diagnosticado por biópsia, não sendo realizado estudo radiológico devido a forte suspeita clínica de malignidade, já que tratava-se de tumor sangrante, indolor, em paciente com faixa etária de risco.

Macroscopicamente, evidencia-se em geral uma massa tumoral homogênea, envolvida por uma cápsula e circundada por denso plexo venoso. Pode conter áreas hemorrágicas, necróticas ou císticas^(5, 8, 12). O tamanho tumoral pode variar de 2 a 30 cm^(5, 12).

Histologicamente contém grupos celulares casuais ao redor de canais vasculares de paredes finas^(7, 8, 12). O método de estudo citológico é dado pela punção biópsia com agulha fina^(5, 7). O esfregaço evidencia, em graus variáveis, células com anisocariose, núcleos contendo nucléolos anormalmente grandes, número aumentado de mitoses e baixa coesão celular. Entretanto tais características podem apenas sugerir uma lesão limítrofe. Contudo novas técnicas de imunohistoquímica têm sido estudadas, a fim de se estabelecer critérios citológicos de malignidade mais precisos para esta neoplasia^(6, 7).

O diagnóstico diferencial normalmente é feito com outros tumores não epiteliais da mama, tais como angiossarcoma, histiocitoma fibroso maligno, fibrossarcoma, leiomiossarcoma e hemangioendotelioma maligno. Geneticamente o hemangiopericitoma diferencia-se destes outros tumores por seu padrão celular uniforme e por ser solitário e profundo⁽²⁾.

O tratamento usual é a excisão local, exceto para tumores particularmente grandes onde recomenda-se a mastectomia total⁽⁶⁾. A recorrência local e as metástases são tratadas através da ressecção tumoral com margem de segurança. Devido a facilidade de hemorragias destas neoplasias, recomenda-se a embolização pré-operatória de modo a diminuir a vascularização tumoral, reduzindo também o tamanho do tumor^(13, 14).

A radioterapia e a quimioterapia são reservadas para aqueles casos de exceção de tumores irresssecáveis ou metastáticos^(15, 16). Respostas insuficientes foram apontadas por vários autores quando do uso de radioterapia (RT) ou quimioterapia (QT) isolados no tratamento do tumor primário^(5, 8, 17). Porém, mais recentemente, tem-se considerado o emprego da RT adjuvante a cirurgia no tumor local, sendo necessários mais estudos⁽¹⁸⁾.

O prognóstico desta neoplasia é determinado basicamente pelo tamanho tumoral, grau de atividade mitótica, presença de necrose, áreas hemorrágicas, grau de anaplasia, aumento da celularidade e presença ou não de metástases. A recorrência de metástases ocorreu em mais de 50% dos casos relatados, geralmente nos pulmões e ossos^(5, 8).

Por fim, considerando-se a imprevisibilidade do comportamento agressivo dos hemangiopericitomas, a literatura recomenda acompanhamento a longo prazo dos pacientes, haja visto o relato de casos de recorrência de metástases em até 26 anos após ressecção tumoral^(5, 19).

Referências Bibliográficas

1. Stout, A.P.; Murray, M.R. - Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Ann Surg*, 116: 26-33, 1942.
2. Battifora, H. - Hemangiopericytoma: ultrastructural study of five cases. *Cancer*, 31: 1418-1432, 1973.
3. Angervall, L.; Kindblom, L.G.; Nielsen, J.M. et al. - Hemangiopericytoma: a clinicopathologic, angiographic and microangiographic study. *Cancer*, 42:2412-15, 1978.
4. Tavassoli, F.A.; Weiss, S. - Hemangiopericytoma of the breast. *Am J Surg Pathol*, 5: 745-50, 1981.
5. Enzinger, F.M.; Smith, B.H. - Hemangiopericytoma - An analysis of 106 cases. *Human Pathology* 7: 61-83, 1976.
6. Jiménez-Ayala, M.; Diez-Nau, M.D.; Larrad, A et al. - Hemangiopericytoma in a male breast. *Acta Cytologica*, 35(2): 234-238, 1991.
7. Nickels, J.; Koivuniemi, A. - Cytology of malignant hemangiopericytoma. *Acta Cytologica*, 23(2): 119-25, 1979.
8. Craven, J.P.; Quigley, T.M. et al. - Current management and clinical outcome of hemangiopericytomas. *The American Journal of Surgery*, 163: 490-493, 1992.
9. O'Brien, P.; Brasfield, R.D. - Hemangiopericytoma. *Cancer*, 18: 249-52, 1965.
10. Bose, B. - Hemangiopericytoma: a clinicopathologic and ultra-structure study. *World J Surg*, 5: 863-71, 1981.
11. Yaghmi, I. - Angiographic manifestations of soft-tissue and osseous hemangiopericytomas. *Diagn Radiol*, 126: 653-9, 1978.
12. Backwinkey, K.D.; Diddam, S.J.A. - Hemangiopericytoma: report of a case and comprehensive review of the literature. *Cancer*, 25: 896-901, 1970.
13. Hakala, T.R.; Page, D.; Fleischli, D.J. - Paravesical hemangiopericytoma. *J Urol*, 103: 436-440, 1970.
14. Wise, R.A. - Hemangiopericytoma: Surgical considerations. *Arch Surg*, 65: 201-210, 1952.
15. McCormack, L.J.; Gallivan, W.F. - Hemangiopericytoma. *Cancer*, 7: 595-601, 1954.
16. Friedmann, M.; Egan, J.W. - Irradiation of hemangiopericytoma of stout. *Radiology*, 74: 721-730, 1960.
17. Jaffe, N. - Hemangiopericytoma: angiographic finding. *Brit J Radiol*, 33: 614-25, 1990.
18. Staples, J.J.; Robinson, R.A.; Wen, B.C.; Hussey, D.H. - Hemangiopericytoma - the role of radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 19: 445-51, 1990.
19. Gerner, R.E.; Moore, G.E.; Pickien, J.W. - Hemangiopericytoma. *Ann Surg*, 179: 128-32, 1974.