



## Rhabdomyosarcoma bilateral breast in teenage, case report

### *Rabdomiossarcoma mamário bilateral em adolescente, relato de caso*

Mariana Defazio Zomerfeld<sup>1\*</sup>, Carmem Maria Costa Mendonça Fiori<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Curso de Medicina. Centro Universitário da Fundação Assis Gurgacz.

<sup>2</sup>Doutora. Médica Oncopediatra. Hospital do Câncer de Cascavel - UOPECCAN



Case Report

#### ARTICLE INFO

##### Article history:

Received 16 August 2020

Revised 11 October 2020

Accepted 23 November 2020

Available online 20 December 2020

Blind reviews

##### Keywords:

Soft tissue sarcoma

Breast neoplasm

Embryonal Rhabdomyosarcoma

#### ABSTRACT

*Goal: To report a case of rhabdomyosarcoma in an adolescent with bilateral breast topography as initial injury diagnosis. This neoplasm has predisposition for further development in males and predilection for head and neck and then the genitourinary tract. Therefore, its development in a female breast region and adolescents as a form of primary lesion and bilateral involvement is extremely rare. Description: Female patient, 14 years old, white, with volume up history of both breasts for 2 months, asthenia 1 month ago, hid her problem by shame. No family history of cancer. Physical examination: BEG, stained, normal respiration, the presence of tumor vegetative injury and cured 14 x 16 cm in the right breast and a palpable tumor mass of hardened 10 x 10 cm in left breast. Cervical lymph node left 2 cm, bilateral axillary microadenopatía. Diagnosis in stadium IV. Comments: Breast topography as the initial manifestation of these tumors is extremely rare. Ignorance of cancer information, added to the modesty of adolescents, may have contributed to delays in diagnosis and for the advanced stage of the disease in this patient.*

#### RESUMO

*Objetivo: Relatar um caso clínico de rabdomiossarcoma em adolescente com topografia mamária bilateral como lesão inicial ao diagnóstico. Essa neoplasia possui predisposição de desenvolvimento maior no sexo masculino e predileção por cabeça e pescoço e, em seguida, pelo trato geniturinário. Portanto, o seu desenvolvimento em uma adolescente feminina e em região mamária, como forma de lesão primária e de acometimento bilateral, é extremamente rara. Descrição: Paciente feminina, 14 anos, branca, com história de aumento de volume de ambas as mamas há 2 meses, astenia há 1 mês, escondeu seu problema por vergonha. Sem história familiar de câncer. Exame físico: BEG, corada, eupneica, presença de lesão tumoral vegetante e endurecida de 14 X 16 cm na mama direita e massa tumoral palpável endurecida de 10 X 10 cm em mama esquerda. Linfonodomegalia cervical esquerda de 2 cm, microadenopatía axilar bilateral. Diagnóstico em estágio IV. Comentários: A topografia mamária como manifestação inicial desses tumores é extremamente rara. O desconhecimento de informações sobre câncer, somado ao pudor dos adolescentes, pode ter contribuído ao retardo no diagnóstico e para o estágio avançado da doença dessa paciente.*

#### Palavras-chave:

Sarcoma de tecidos moles

Neoplasia de mama

Rabdomiossarcoma Embrionário

\* Corresponding author at:

[mariana.defazio.mdz@gmail.com](mailto:mariana.defazio.mdz@gmail.com)

<https://orcid.org/0000-0002-7329-9432>

## 1. Introdução

Os sarcomas de partes moles correspondem a 5,4% de todo câncer infantil, portanto são tumores raros, e podem ser conceituados de duas formas, tanto do ponto de vista histogênico quanto topográfico. Pela histologia são classificadas como neoplasias malignas oriundas da célula mesenquimal primitiva. Já pela topografia, a neoplasia localiza-se entre a epiderme e as vísceras, excluindo-se, portanto, a parte óssea (TAVARES, 2007). Pode surgir em qualquer tecido conectivo do corpo, fazendo com que sua localização seja muito diversificada, afetando músculos, gorduras, tendões e nervos das regiões de cabeça e pescoço, órgãos geniturinário, extremidades, órbitas, tronco e vias biliares (SANTOS et al, 2007).

Dentre os sarcomas, o rabdomiossarcoma é uma neoplasia originária da musculatura esquelética, sendo o tipo mais comum de sarcoma de tecidos moles em crianças, corresponde a 50% dos sarcomas infantis. Representa 3,5% dos cânceres em crianças entre 0 e 14 anos de idade e 2% dos casos em adolescentes e adultos jovens na faixa etária de 15 a 19 anos (FERMAN, 2005).

O local mais comum de apresentação é a região da cabeça e pescoço, seguida pelo trato geniturinário, extremidades, tórax e retroperitônio (MORETTI et al, 2010), podendo invadir outros tecidos através de metástases em gânglios linfáticos regionais, pulmões, medula, ossos, fígado, nódulos subcutâneos, cérebro (FERMAN, 2005). A topografia mamária como manifestação inicial desses tumores é extremamente rara (TAMIOLAKIS et al, 2004).

## 2. Relato de caso

Paciente feminina, 14 anos, branca, com história de aumento de volume de ambas as mamas há 2 meses, astenia há 1 mês. A mesma relata ter escondido o crescimento dos pais por vergonha. Menarca 7 meses antes do diagnóstico. Sem histórico familiar de câncer e sem história patológica pregressa. Internamento inicial no Hospital Universitário do Oeste do Paraná (HUOP), em Cascavel – PR. Realizado biópsia de mama direita e esquerda, cujo resultado evidenciou sarcoma indiferenciado de células fusiformes. Transferida para hospital de referência no diagnóstico e tratamento de

criança e adolescentes com Câncer, o Hospital do Câncer de Cascavel – UOPECCAN.

Ao exame físico apresentava-se em bom estado geral, afebril, corada, eupneica, acianótica. Na palpação mamária identificou-se lesão tumoral vegetante endurecida em mama direita (Foto 2), com 14x16 cm e mama esquerda de 10x10 cm. Apresenta, ainda, adenopatia cervical esquerda de 2 cm, microadenopatia axilar bilateral endurecida fixas a planos profundos.

Para estadiamento, foram solicitados raio-x de tórax, ultrassonografia abdominal, tomografia de tórax, aspirado de medula óssea e biópsia medular. Raio-X de tórax demonstrou aumento de partes moles no hemitórax direito, área cardíaca normal e alargamento do mediastino superior a direita. Demais áreas do corpo sem alterações ao raio-x. Ultrassonografia de abdome total compatível com a normalidade. Tomografia de tórax: lesão expansiva mamária comprometendo parede torácica, linfonodomegalia axilar bilateral e lesão expansiva no mediastino superior. O aspirado de medula óssea mostrou invasão medular por células tumorais não pertencentes à linhagem celular eritropoética compatíveis com infiltração medular por células do sarcoma. A biópsia de medula óssea e imuno-histoquímica confirmou diagnóstico de invasão medular por sarcoma metastático. O anatomopatológico e a imuno-histoquímica da biópsia tumoral em mama confirmou diagnóstico de rabdomiossarcoma embrionário. Paciente classificada como estágio IV, Alto Risco, segundo estadiamento TNM- American Cancer Society.

Foi então submetida a quimioterapia e radioterapia. Nos primeiros 5 meses do tratamento obteve resposta significativa. A tomografia de controle demonstrou acentuada regressão das múltiplas massas torácicas, com redução acentuadamente superior a 50%. Após 1 ano e 4 meses do início do tratamento a paciente apresentou recidiva em mama direita, em ultrassom de mamas realizado observou-se imagem nodular sólida, heterogênea de contornos bocelados e aspecto infiltrativo, medindo 10 x 07 x 08mm, BI-RADS IV, primeira recidiva localizada. Após 2 anos e 8 meses apresentou a segunda recidiva com metástase óssea evoluindo com progressão da doença até o óbito.



**Figura 1:** à esquerda lesão mamária bilateral. À direita – lesão de aspecto vegetante em mama direita.

## 3. Discussão

O tumor de mama mais frequente em crianças e em adolescentes é o fibroadenoma, que é uma lesão benigna, e como tumor maligno primário é o tumor *Phyllodes* (DE MELO et al, 2018), e de forma secundária os sarcomas (YUAN; HOU; PAN, 2017). Já os carcinomas são

encontrados em cerca de 0.6% dos casos em mulheres com menos de 30 anos (CLAGNAN et al, 2008).

Os sarcomas primários da mama, foco deste relato, são um grupo heterogêneo de neoplasias, que incluem histiocitoma fibroso maligno, fibrossarcoma,

angiossarcoma, leiomiossarcoma, osteossarcoma, lipossarcoma e rabiomiossarcoma (NARLA et al, 2018).

O rabiomiossarcoma mamário primário bilateral é extremamente raro, dentre todas as neoplasias mamárias o sarcoma da mama é responsável por apenas 0,0006% dos cânceres de mama (MIYAZAKI et al, 2019). Somado a isso, apenas de 2 a 11% de todos os pacientes com câncer de mama, de qualquer tipo histológico, desenvolverão o câncer bilateralmente (HOMSI et al, 2019). E entre os casos de rabiomiossarcoma mamário relatados em literatura, a grande maioria são lesões metastáticas e não primárias (HAYS et al, 1997). No entanto, no caso relatado a paciente foi diagnosticada com rabiomiossarcoma primário em mama, acometendo ambas as mamas, caracterizando, portanto, um relato raro, dos casos encontrados na literatura.

O Rabiomiossarcoma é um tumor maligno originário do tecido muscular estriado que pode estar presente como manifestação inicial em crianças e adolescentes (YUAN; HOU; PAN, 2017). O mecanismo de transformação maligna desse tumor não está completamente elucidado, o que se sabe é que tem sua origem na célula mesenquimal primitiva, que passa a produzir tecido muscular estriado a partir de uma alteração sofrida em seu código genético (D'AMICO, 2003). Embora raramente se origina na mama (0,2%) (YUAN; HOU; PAN, 2017), o rabiomiossarcoma pode surgir em qualquer local. Contudo, tende a se apresentar de forma primária, na maioria das vezes, na região da cabeça e pescoço e no trato genitourinário (FERMAN, 2005).

Quanto a faixa etária de aparecimento, possui dois picos de maior incidência, sendo o primeiro entre crianças de 2 a 6 anos de idade e o segundo durante a adolescência (MOORE; PERSAUD, 2008). No adolescente a faixa etária de acometimento tumoral por rabiomiossarcoma mamário está entre 13,6 a 16,9 anos (HAYS et al, 1997), com uma leve predisposição para o desenvolvimento no sexo masculino (MOORE; PERSAUD, 2008). No caso relatado a faixa etária de acometimento tumoral foi semelhante ao relato da literatura, adolescente de 14 anos, porém do sexo feminino.

Do ponto de vista histológico, o rabiomiossarcoma está subdividido em tipo histológico embrionário, alveolar e pleomórfico (HAYS et al, 1997). Os principais subtipos de rabiomiossarcoma da infância são o embrionário e o alveolar (DE MATTOS et al, 2014), sendo o embrionário o subtipo mais comum, com aproximadamente 60% dos casos, e o subtipo alveolar o segundo mais comum, atingindo aproximadamente 20% dos casos (MORETTI et al, 2010). O embrionário ocorre principalmente em crianças com idade inferior a 10 anos, em sítios de cabeça e pescoço, trato genitourinário e retroperitônio.

Em adolescentes e adultos jovens, existe uma maior ocorrência de rabiomiossarcoma alveolar, frequentemente em tronco e extremidades (DE MATTOS et al, 2014). No estudo do intergrupo do Rabiomiossarcoma primário de mama foi demonstrando que a histologia alveolar foi a mais encontrada entre as adolescentes (D'ANGELO et al, 2010), diferente do caso apresentado cuja histologia foi embrionária.

O prognóstico desta doença é multifatorial, ou seja, vários fatores podem estar envolvidos como: sítio de localização primário, tamanho do tumor, subtipo histológico, estágio tumoral e o desenvolvimento ou não de

metástases (MOORE; PERSAUD, 2008). O tratamento preconizado envolve as abordagens, cirúrgica, quimioterápica e a radioterapia (PIO; OLIVEIRA; REZENDE, 2009). A paciente realizou tratamento com base nesses princípios do tratamento - quimioterapia e radioterapia -, com uma evolução de quase três anos até o óbito.

Em resumo, o rabiomiossarcoma mamário bilateral em adolescente é extremamente raro, o diagnóstico precoce ainda é um desafio para melhorar o prognóstico desses pacientes. A rara localização desse tumor, somado ao excesso de pudor do adolescente perante o crescimento e a falta de conhecimento a respeito da doença, gerou um cenário favorável para o atraso no diagnóstico.

Informações sobre câncer em adolescentes devem ser um forte aliado às campanhas de divulgação entre essa população, para que haja o conhecimento por parte dos adolescentes de que a doença existe e que tem cura, e para que possa auxiliar no diagnóstico precoce, melhorando a chance de cura nessa população.

## 5. Conflito de interesse

Os autores declaram não haver conflito de interesse.

## 6. Referências

- CLAGNAN, Willian Simões et al. Idade como fator independente de prognóstico no câncer de mama. **Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia**, v. 30, n. 2, p. 67-74, 2008. <https://doi.org/10.1590/S0100-72032008000200004>
- D'AMICO, Elbio Antonio. Trombofilia: quando suspeitar e como investigar? **Revista da Associação Médica Brasileira**, v. 49, n. 1, p. 7-8, 2003. <https://doi.org/10.1590/S0104-42302003000100012>
- D'ANGELO, Paolo et al. Breast metastases in children and adolescents with rhabdomyosarcoma: experience of the Italian Soft Tissue Sarcoma Committee. **Pediatric blood & cancer**, v. 55, n. 7, p. 1306-1309, 2010. <https://doi.org/10.1002/pbc.22729>
- DE MATTOS, Valkiria D. Aiuo et al. Rabiomiossarcoma embrionário: relato de Caso com 15 anos de sobrevida e revisão de literatura. **Revista Brasileira de Cancerologia**, v. 60, n. 4, p. 337-344, 2014. <https://doi.org/10.32635/2176-9745.RBC.2014v60n4.458>
- DE MELO, Antonio Marlos Duarte et al. Câncer de Mama em Crianças e Adolescentes: Uma Revisão Sistemática. **ID on line REVISTA DE PSICOLOGIA**, v. 12, n. 40, p. 1166-1192, 2018. <https://doi.org/10.14295/idonline.v12i40.1183>
- FERMAN, Sima Esther. **Análise de sobrevida de pacientes pediátricos portadores de rabiomiossarcoma: 18 anos de experiência do Instituto Nacional de Câncer-RJ**. Tese de Doutorado. Universidade de São Paulo. Faculdade de Medicina. Departamento de Pediatria; 2005. <https://doi.org/10.11606/T.5.2006.tde-01062007-105149>
- HAYS, Daniel M. et al. Primary and metastatic rhabdomyosarcoma in the breast: neoplasms of adolescent females, a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. **Medical and Pediatric Oncology: The Official Journal of SIOP—International Society of Pediatric Oncology (Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique)**, v. 29, n. 3, p. 181-189, 1997. [https://doi.org/10.1002/\(SICI\)1096-911X\(199709\)29:3<181::AID-MPO4>3.0.CO;2-9](https://doi.org/10.1002/(SICI)1096-911X(199709)29:3<181::AID-MPO4>3.0.CO;2-9)
- HOMSI, Mohannad et al. Primary Stromal Breast Sarcoma with Concomitant Contralateral Carcinoma: A Rare Case from Syria. **Case reports in oncological medicine**, v. 2019, 2019. <https://doi.org/10.1155/2019/6460847>

- MIYAZAKI, Chieko et al. Neoadjuvant chemotherapy for primary sarcoma of the breast: a case report. **Journal of medical case reports**, v. 13, n. 1, p. 289, 2019. <https://doi.org/10.1186/s13256-019-2197-2>
- MOORE, K.L. & PERSAUD, T.V.N. **Embriologia Clínica**, 8. ed. Elsevier, Rio de Janeiro, 2008.
- MORETTI, Giovana et al. Rhabdomyosarcoma of the head and neck: 24 cases and literature review. **Brazilian Journal of Otorhinolaryngology**, v. 76, n. 4, p. 533-537, 2010. <https://doi.org/10.1590/S1808-86942010000400020>
- NARLA, Swetha Lakshmi et al. Well-differentiated liposarcoma of the breast arising in a background of malignant phyllodes tumor in a pregnant woman: A rare case report and review of literature. **Indian Journal of Pathology and Microbiology**, v. 61, n. 4, p. 577, 2018. [https://doi.org/10.4103/IJPM.IJPM\\_238\\_17](https://doi.org/10.4103/IJPM.IJPM_238_17)
- PIO, Simone Ferreira; OLIVEIRA, Guilherme Corrêa de; REZENDE, Suely Meireles. As bases moleculares da hemofilia A. **Revista da Associação Médica Brasileira**, v. 55, n. 2, p. 213-219, 2009. <https://doi.org/10.1590/S0104-42302009000200029>
- SANTOS, Carlos Eduardo Rodrigues et al. Sarcomas primários do retroperitônio. **Rev. bras. cancerol**, p. 443-452, 2007.
- TAMIOLAKIS, D. et al. Bilateral metastatic rhabdomyosarcoma to the breast in an adolescent female: touch imprint cytology and implication of MyoD1 nuclear antigen. **Oncology Research and Treatment**, v. 27, n. 5, p. 469-471, 2004. <https://doi.org/10.1159/000080367>
- TAVARES, M. Sarcomas de partes moles, revisão de literatura a propósito de um caso. **Cadernos UniFOA**. Volta redonda, v. 2, n. 4, 2007
- YUAN, Yufen; HOU, Junna; PAN, Yunbao. Rhabdomyosarcoma of the breast: report of a rare malignancy. **Cancer biology & therapy**, v. 18, n. 9, p. 676-680, 2017. <https://doi.org/10.1080/15384047.2017.1360440>