

Waldyr Gomes da  
Costa Neto<sup>1</sup>

Lúcio Flavo Dalri<sup>2</sup>

Rodrigo Chaves<sup>3</sup>

Cristiano Rodrigues  
de Luna<sup>4</sup>

Fernando Rafael

Rondano Campo<sup>5</sup>

Sílvio Silva Fernandes<sup>6</sup>

# Tumor filodes gigante em adolescente de 11 anos

*Giant phyllodes tumor in an adolescent aged 11 years*

## RESUMO

**Objetivo:** Os tumores filodes da mama correspondem a tumores fibroepiteliais que apresentam um grande componente mesenquimal formando estruturas de padrão foliáceo. São patologias raras, especialmente em crianças e adolescentes, e correspondem a menos de 1% dos tumores da mama. Geralmente aparecem em pacientes em torno de 45 anos de idade. Clinicamente apresentam-se como tumor de rápido crescimento e seu diagnóstico é realizado por meio da história clínica, de imagem e histologia. O tratamento destas lesões é predominantemente cirúrgico. Este relato de caso apresenta o caso de uma adolescente de 11 anos de idade com tumor filodes gigante que evoluiu de forma satisfatória. **Descrição do caso:** Adolescente de 11 anos deu entrada no Serviço de Mastologia da 28ª Enfermaria da Santa Casa de Misericórdia do Rio de Janeiro com tumor filodes gigante em mama direita, submetida a tumorectomia alargada sem evidências de recidiva após seguimento de um ano. **Comentários:** Os tumores filodes, apesar de raros, podem acometer crianças e adolescentes, merecendo atenção dos diversos profissionais envolvidos na saúde do adolescente.

## PALAVRAS-CHAVE

Neoplasias da mama, mama, mastectomia segmentar.

## ABSTRACT

**Objective:** Phyllodes tumors of the breast correspond to fibroepithelial tumors having a large mesenchymal component forming leaf-like structures. This pathology is rare mainly in adolescents and children, corresponding to less than 1% of the

<sup>1</sup>Residência em Cirurgia Geral no Hospital das Clínicas de Teresópolis Constantino Ottaviano. Teresópolis, RJ, Brasil. Membro da Sociedade Europeia de Especialistas em Câncer de Mama (Eusoma) e da Sociedade Brasileira de Mastologia. Pós-graduação em Mastologia da Universidade Gama Filho na 28ª Enfermaria da Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

<sup>2</sup>Título de Especialista em Mastologia pela Associação Médica Brasileira. São Paulo, SP, Brasil. Presidente da Regional de Santa Catarina da Sociedade Brasileira de Mastologia. Rio do Sul, SC, Brasil. Preceptor da Pós-graduação em Mastologia na 28ª Enfermaria da Santa Casa de Misericórdia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

<sup>3</sup>Doutorado em Biologia pela Universidade Federal Rural do Rio de Janeiro (UFRRJ). Zona Rural, Seropédica, RJ, Brasil. Professor da Pós-graduação em Mastologia na 28ª Enfermaria da Santa Casa de Misericórdia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

<sup>4</sup>Mestre em Medicina pela Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ). Rio de Janeiro, RJ, Brasil. Título de Especialista em Mastologia pela Associação Médica Brasileira. São Paulo, SP, Brasil. Preceptor da Pós-graduação em Mastologia na 28ª Enfermaria da Santa Casa de Misericórdia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

<sup>5</sup>Pós-graduação em Mastologia da Universidade Gama Filho na 28ª Enfermaria da Santa Casa de Misericórdia do Rio de Janeiro. Especialista em Cirurgia Geral na 10ª enfermaria da Santa Casa de Misericórdia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

<sup>6</sup>Mestre em Medicina pela Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ). Rio de Janeiro, RJ, Brasil. Coordenador da Pós-graduação em Ginecologia e Mastologia da Universidade Gama Filho. Chefe da 28ª Enfermaria da Santa Casa de Misericórdia do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Waldyr Gomes da Costa Neto (waldyrgcneto@gmail.com) - Rua Visconde de Pirajá 82/ sala 1010, Ipanema. Rio de Janeiro, RJ, Brasil. CEP: 22410-000.

Recebido em 02/12/2013 – Aprovado em 04/06/2014

breast tumors. Clinically they usually appear as tumors of rapid growth, in patients around 45 years, and diagnosis is made by means of clinical history, image and histology. The treatment of such lesions is predominantly by surgery. This report presents the case of an adolescent, 11 years old, with a giant phyllodes tumor which evolved to a successful outcome. **Case description:** An adolescent, 11 years old, admitted to the service mastology in the 28th ward of the Santa Casa de Misericórdia do Rio de Janeiro with a giant phyllodes tumor in the right breast underwent enlarged lumpectomy without evidence of recurrence after one year follow up. **Comments:** although rare, phyllodes tumors can affect children and adolescents, deserving attention from the various professionals involved in adolescent health.

## > KEY WORDS

Breast neoplasms, breast, mastectomy, segmental.

## > INTRODUÇÃO

As neoplasias fibroepiteliais da mama são lesões bifásicas, incluindo componente estromal e o epitelial em uma única lesão, e podem ser benignas ou malignas. Estas lesões correspondem, segundo a classificação, ao tumor filodes e ao fibroadenoma.

O tumor filodes foi descrito pela primeira vez por Johannes Müller<sup>1</sup>, em 1938, como um tumor mamário de grande volume, contendo áreas sólidas e císticas, de aspecto parecido a folhas em seu interior.

De acordo com a Organização Mundial da Saúde (OMS) é um tumor fibroepitelial raro, relativamente bem circunscrito e de aspecto foliáceo, com um componente epitelial e mesenquimal e caracterizado por aumento da celularidade do tecido conjuntivo. O componente epitelial encontra-se representado por uma dupla camada de epitélio cilíndrico, que se projeta para uma cavidade cística. Constitui de 0,3% a 1% de todos os tumores de mama e de 2-3% das neoplasias fibroepiteliais da mama<sup>2,3</sup>.

Está dividido em tumor filodes benigno, *borderline* e maligno, dependendo das características das suas margens, o número de mitoses por campo de maior aumento e atipia celular do componente estromal (4 atipias ou menos é benigno, entre 5 e 10 *borderline* e maligno mais de 10). Foi considerado benigno até a primeira publicação de metástases em 1931<sup>4</sup>. Aparentemente, mulheres asiáticas e latino-americanas

têm uma maior incidência desta doença, com taxas de até 3,8%, e seu início está em uma idade mais jovem<sup>3,5,6</sup>.

O objetivo deste trabalho é relatar um caso clínico de um tumor filodes gigante em uma menina de 11 anos de idade e comparar com dados estatísticos.

## APRESENTAÇÃO DO CASO <

Adolescente LAS natural do Rio de Janeiro Brasil, com 11 anos de idade no momento da primeira consulta na 28ª Enfermaria do Hospital Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro, não apresentava antecedentes médicos pessoais e familiares significativos, negava tomar medicamentos, referia início de menstruação seis meses antes daquela consulta. A paciente referia como queixa principal o aumento do volume da mama direita há dois anos (desde os nove anos de idade), sendo mais evidente nos últimos seis meses e apresentando mastalgia. Ao exame físico na inspeção encontra-se uma paciente com mamas bem desenvolvidas e notável aumento do volume da mama direita, com área ulcerada central de 2,5 cm de diâmetro. Já na palpação era evidente uma massa de grande volume, de consistência firme, que ocupava quase a totalidade da mama direita e apresentava complexo aréolo-papilar deslocado inferiormente e distorcido pela lesão. Mama esquerda sem lesões aparentes, assim como o exame físico geral sem anormalidades (Figura 1).



**Figura 1.** Paciente de 11 anos de idade com tumoração em mama direita.



**Figura 2.** Peça cirúrgica contendo parcialmente retalho cutâneo, mostrando área elevada e ulcerada. Tumoração bem delimitada, com superfície de coloração pardo e vinhosa, com áreas de tecido gorduroso, sem hemorragia externa evidente.

Realizou-se exame mamográfico em sequência, evidenciando mama direita com aumento de volume, onde se destacava uma imagem nodular que ocupava quase a totalidade do corpo glandular, medindo cerca de 25 centímetros (Bi-Rads 0). Mama esquerda sem alterações. Ultrassonografia evidenciou mama direita aumentada de volume, onde se destacava imagem nodular lobulada, ecotextura heterogênea, ocupando a quase totalidade do corpo glandular. Linfonodos axilares de aspecto normal. Mama esquerda sem anormalidades. Linfonodos axilares de aspecto habitual (Bi-Rads 4).

*Core-biopsy* foi realizada mostrando áreas hipercelulares do estroma sem atipias e sugerindo tumor fibroepitelial.

Com base em exames de imagens e avaliação da paciente, decide-se pela conduta cirúrgica, sendo submetida a tumorectomia alargada em mama direita com margens de segurança amplas.

Peça cirúrgica de segmento de mama direita pesando 3.215 g e medindo 30x24x11 cm, recoberta parcialmente por retalho cutâneo pardacento e granuloso, mostrando área elevada e ulcerada (Figura 2). Estudo histopatológico com volumosa tumoração de coloração pardo e vinhosa e bem delimitada medindo 21x 14 cm. O

restante do tecido mamário é amarelo e untuoso, com pequenas traves de tecido brancacento e elástico. Diagnosticado tumor filodes benigno mamário com áreas hipercelulares do estroma sem atipias significativas ou atividade mitótica exuberante. Alguns focos de hemorragia e necrose, com ulceração da epiderme.

A paciente vem sendo acompanhada ambulatorialmente com seguimento de um ano apresentando boa evolução clínica sem evidências de recidiva tumoral.

## DISCUSSÃO



O tumor filodes apresenta-se clinicamente parecido como um fibroadenoma, mas tende a aparecer em mulheres 15 a 20 anos a mais, pelo qual a idade média de apresentação é de 40 a 45 anos<sup>6</sup>. O tumor filodes é geralmente uma lesão solitária e bem delimitada, na maioria das vezes com um crescimento rápido e, em alguns pacientes, aparece lentamente ao longo de vários anos seguida de um rápido crescimento<sup>3</sup>. Por vezes, pode aparecer aderido à pele ou ao músculo peitoral, raramente com ulcerações da pele como resultado de isquemia por compressão e não pela infiltração de tumor; além disso,

devido a áreas de infarto e hemorragia da lesão, pode ter uma descarga hemática do mamilo<sup>2,3,7</sup>. Anatomicamente, a maior parte do tempo situa-se no quadrante superior externo e não apresenta predileção por qualquer mama<sup>7</sup>.

O tumor filodes é uma doença muito rara em adolescentes e ainda mais em crianças<sup>5</sup>. A etiologia do tumor filodes ainda é alvo de discussão. Alguns pacientes podem ter fibroadenomas previamente, mas seu relacionamento com tumor filodes ainda não está totalmente esclarecido, embora alguns autores tenham manifestado possíveis origens de formação conjunta envolvendo clones tumorais e outros tenham encontrado mesmo transformações de fibroadenomas para tumores filodes malignos<sup>8</sup>. Ocasionalmente um fibroadenoma pode aparecer em simultâneo com um tumor filodes<sup>9</sup>. O principal diagnóstico diferencial é realizado principalmente com fibroadenoma e fibroadenoma gigante quando atinge grandes volumes, sem esquecer que raramente carcinomas também podem ocorrer em adolescentes.

Em crianças e adolescentes, a maioria das lesões tumorais é benigna, sendo os fibroadenomas os mais frequentes. Tumores malignos em crianças e adolescentes são muito incomuns, no entanto, quando esse tipo de tumor se apresenta habitualmente são tumores filodes malignos<sup>10</sup>. Nos EUA o programa *Surveillance, Epidemiology and End Results (SEER)* realizou um estudo que mostrou uma incidência de tumor filodes maligno em mulheres com menos de 19 anos de 0,06 casos por 100.000 habitantes<sup>10,11</sup>. Há poucos casos de tumor filodes em meninas pré-púberes menores de 11 anos e, até agora, apenas dois casos relatados na literatura de tumores malignos nesta idade<sup>5</sup>.

O diagnóstico é feito combinando fatores clínicos, radiológicos e citológicos ou histológicos<sup>3</sup>. Nas imagens radiológicas o tumor filodes apresenta-se mamograficamente bem definido, com bordas lisas, ocasionalmente lobuladas; pode-se encontrar ao redor da lesão,

devido à compressão do estroma adjacente<sup>3</sup>. Outros exames, como ressonância magnética e marcadores imuno-histoquímicos, podem ser úteis em casos específicos.

Os tumores filodes têm um comportamento incerto, a recidiva local é comum, com média de 21% dos tipos benignos, 46% em *borderline* e 65% de recorrência em malignos, e sua recorrência está associada com margens cirúrgicas comprometidas e crescimento estromal grande<sup>12,13,14</sup>.

Vários marcadores biológicos têm sido estudados como fatores prognósticos, incluindo MIB-1, P53, P16, P21, P53, Ki67, necessitando ainda de maiores estudos<sup>14,15</sup>. Estudos recentes mostram uma possível ligação entre a expressão imuno-histoquímica de CD10 e metástases à distância<sup>16</sup>.

Atualmente, o tratamento cirúrgico é a principal opção terapêutica, fazendo a remoção do tumor com margens livres ou mastectomia simples, dependendo do caso. Cirurgias mais radicais não representam maiores taxas de sobrevivência<sup>6</sup>. O comprometimento de gânglios axilares é muito raro e tem sido descrito em casos de doença sistêmica avançada, portanto, normalmente, não é necessária a dissecação axilar. Quimioterapia e radioterapia não demonstraram eficácia e não está claramente definido seu uso<sup>3,10,14</sup>.

A sobrevivência em tumores malignos mostra números semelhantes em vários estudos e corresponde a 94% no primeiro ano, e a sobrevivência relativa acumulada foi de 87,4% em 10 anos<sup>10,17</sup>.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

Tumores filodes são patologias raras especialmente em crianças e adolescentes e seu tratamento é predominantemente cirúrgico. Então, os profissionais de saúde que lidam com adolescentes devem estar atentos para o diagnóstico precoce desta patologia mamária, evitando maiores traumas cirúrgicos e psicológicos.

---

## > REFERÊNCIAS

1. Muller J. *Über den feineren bau und die formen der krankhaften geschwulste*. Vol. 1. Berlin, Germany: Reimer; 1838. pp. 54–60.
  2. Bellocq JP, Magro G. Fibroepithelial tumours. In: Tavassoli FA, Devilee P, editors. *World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and genetics of tumours of the breast and female genital organs*. Lyon: IARC Press; 2003. p. 99-103.
  3. Parker S, Harries S. Phyllodes Tumors. *Postgrad Med J*. 2001;77(909):428-35.
  4. Lee BJ, Pack GT. Giant intracanalicular fibroadenomyxoma of the breast: the so-called cystosarcoma phylloides mammae of Johannes Muller. *Am J Cancer*. 1931;15:2583–609.
  5. Sorelli PG, Thomas D, Moore A, Khan M, Hogue H. Malignant phyllodes tumor in an 11-year-old premenarchal girl. *J Pediatr Surg* 2010;45(2):e17-20.
  6. MK Tse G, Nui Y, Shi H. Phyllodes Tumor Of The Breast: an update. *Japon Cancer Soc* 2010;17:29-34.
  7. Bernstein L, Deapen D, Ross RK. The descriptive epidemiology of malignant cystosarcoma phyllodes tumors of the breast. *Cancer*. 1993;71:3020-4.
  8. Abe M, Miyata S, Nishimura S, Iijima K, Makita M, Akiyama F, Iwase T. Malignant transformation of breast fibroadenoma to malignant phyllodes tumor: long-term outcome of 36 malignant phyllodes tumors. *Breast Cancer*. 2011 Oct;18(4):268-72.
  9. Rajan PB, Cranor ML, Rosen PP. Cystosarcoma phyllodes in adolescent girls and young women: a study of 45 patients. *Am J Surg Pathol*. 1998 Jan;22(1):64-9.
  10. Lopez Facio KL, Bulnes Mendizábal D, Peña Alonso R, Perezpeña Diazconti R. Tumor filoides maligno en adolescentes. *Patologia Rev Lat Am*. 2010;48(3):212-5.
  11. Chung EM, Cube R, Hall GJ, González C, Stocker JT, Glassman LM. From the archives of the AFIP: breast masses in children and adolescents: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2009 May-Jun;29(3):907-31.
  12. Barth RJ Jr. Histologic features predict local recurrence after breast conserving therapy of phyllodes tumors. *Breast Cancer Res Treat*. 1999 Oct;57(3):291-5.
  13. Taira N, Takabatake D, Aogi K, Ohsumi S, Takashima S, Nishimura R, et al. Phyllodes tumor of the breast: stromal overgrowth and histological classification are useful prognosis-predictive factors for local recurrence in patients with a positive surgical margin. *Jpn J Clin Oncol*. 2007 Oct;37(10):730-6.
  14. Takenaka M, Toh U, Otsuka H, Takahashi H, Iwakuma N, Nakagawa S, Fujii T, Yamaguchi R, Yano H, Shirouzu K, Kage M. Giant malignant phyllodes tumor: a case report. *Kurume Med J*. 2011;58(2):67-72.
  15. Esposito NN, Mohan D, Brufsky A, Lin Y, Kapali M, Dabbs DJ. Phyllodes tumor: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 30 cases. *Arch Pathol Lab Med*. 2006 Oct;130(10):1516-21.
  16. Al-Masri M, Darwazeh G, Sawalhi S, Mughrabi A, Sughayer M, Al-Shatti M. Phyllodes tumor of the breast: role of CD10 in predicting metastasis. *Ann Surg Oncol*. 2012 Apr;19(4):1181-4.
  17. Grabowski J, Salzstein SL, Sadler GR, Blair SL. Malignant phyllodes tumors: a review of 752 cases. *Am Surg*. 2007 Oct;73(10):967-9.
-