

Rak gruczołowo-torbielowaty piersi leczony oszczędzająco – analiza przypadku

Zbigniew Jodkiewicz, Barbara Trzaska, Katarzyna Roszkowska-Purska,
Anna Skowrońska-Gardas

Opisano przypadek raka gruczołowo-torbielowatego w piersi u 50-letniej kobiety. Rak gruczołowo-torbielowaty (carcinoma adenoides-cysticum) jest bardzo rzadką postacią mikroskopową raka piersi i stanowi mniej niż 0,1% nowotworów złośliwych obserwowanych w tym narządzie. Do roku 2005 opisano na świecie łącznie około 200 przypadków. Najczęściej umiejscawia się on w śliniankach. W przeciwieństwie do lokalizacji poza gruczołem sutkowym rak gruczołowo-torbielowaty w piersi charakteryzuje się powolnym przebiegiem i dobrym rokowaniem. Przerzuty w węzłach chłonnych obserwuje się jedynie u 2%, a przerzuty odległe u 6-7% chorych. Podstawowym leczeniem w raku gruczołowo-torbielowatym piersi jest prosta mastektomia.

Breast conserving treatment of the adenoid-cystic carcinoma of the breast – a case report

We present the case of carcinoma adenoides cysticum of the breast in a 50-year old woman. Adenoid cystic carcinoma is generally a rare finding and constitutes less than 0.1% of all malignant tumours. Typically it is situated in the salivary glands. Unlike its other localizations carcinoma adenoides cysticum of the breast is characterized by a slow clinical course and a relatively good prognosis. Lymph node metastases occur only in some 2% of patients and distant metastases in some 6-7% of the patients. The treatment of choice in case of this rare cancer is radical mastectomy.

Słowa kluczowe: rak gruczołowo-torbielowaty, piersi

Key words: adenoid-cystic carcinoma of the breast, case report

Wstęp

Rak gruczołowo-torbielowaty (*carcinoma adenoides cysticum*) jest bardzo rzadką postacią mikroskopową raka piersi. Stanowi mniej niż 0,1% nowotworów złośliwych obserwowanych w tym narządzie. Po raz pierwszy został opisany przez Geschicktera w roku 1945 [1]. W Polsce jedynie Stelmach i wsp. przedstawili analizę obrazu klinicznego i wyników leczenia na podstawie 7 przypadków [2]. W piśmiennictwie światowym nowotwór przedstawiany jest w formie opisu pojedynczego przypadku lub małych grup chorych. Do roku 2005 opisano łącznie około 200 przypadków. W bazie danych Northern California Cancer Registry of the Kaiser Permanent Northern California Region wśród 27 970 chorych na raka piersi leczonych w latach 1960-2000 stwierdzono jedynie 22 przypadki raka gruczołowo-torbielowatego, co stanowiło mniej niż 0,1% wszystkich chorych [3].

Opis przypadku

Chora lat 50, przyjęta od Centrum Onkologii w marcu 2005 roku z powodu guza w piersi lewej, który obserwowała od około 3 lat. Zmiana była początkowo niewyczuwalna i niebolesna, od roku wyczuwalna w badaniu palpacyjnym. W czasie badania przedmiotowego w ambulatorium stwierdzało się nieregularny twardy guz na granicy kwadrantów górnych piersi lewej o średnicy 2 cm. Okoliczne węzły chłonne były niepowiększone. W badaniu mammograficznym i USG piersi lewej wykazano w kwadrancie górno-wewnętrzny obecność guza o niejednorodnej budowie i nieostrych granicach, o wymiarach 2 x 1,5 cm. Obraz był podejrzany w kierunku raka. Wykonano punkcję cienkoigłową, która wykazała obecność komórek podejrzanych. W związku z takim obrazem klinicznym i cytologicznym w dniu 7 marca 2005 r. usunięto guz z marginesem tkanek zdrowych, który zbadano śródoperacyjnie w pracowni histopatologicznej Instytutu Onkologii. Wobec odpowiedzi patologa, że mamy do czynienia z rakiem inwazyjnym, który został wycięty w granicach tkanek zdrowych, z osobnego cięcia usunięto węzły chłonne lewej pachy. Wynik badania

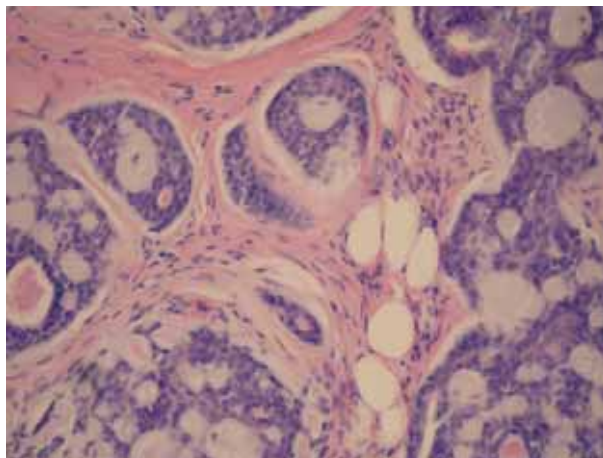
histopatologicznego nr 258.492-3: rak gruczołowo-torbielowaty piersi o średnicy 2,3 cm. W zbadanych 16 węzłach chłonnych dołu pachowego nie znaleziono przerzutów (pT2N0), nie stwierdzono obecności receptorów estrogenowych, progesteronowych i HER2 w badanym materiale. W okresie od 2 czerwca do 26 lipca 2005 r. chora była poddana napromienianiu fotonami X 4 MeV na obszar piersi lewej w dawce całkowitej 50 Gy/t w 25 frakcjach, a następnie dodatkowo elektronami o energii 12 MeV na łożę po usuniętym guzie dawką 15 Gy/t w 6 frakcjach. Leczenie tolerowała dobrze, nie obserwowano powikłań. Po zakończeniu radioterapii w obrębie skóry napromienianej stwierdzono odczyn popromienny w postaci zaczerwienienia – I stopień wg EORTC/RTOG, który ustąpił po upływie 4 tygodni. Uzyskano bardzo dobry efekt kosmetyczny. Aktualnie chora pozostaje w stałej kontroli w Centrum Onkologii i nie stwierdza się cech nawrotu choroby.

Omówienie

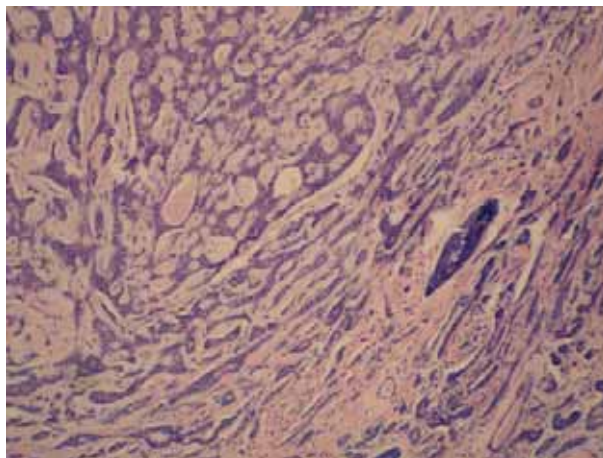
Nowotwór ten jest przeważnie zlokalizowany w śliniankach, ale opisywano go również w uchu zewnętrznym, górnych drogach oddechowych, przełyku, gruczole Bartholina, a nawet w szyjce macicy i stercu. We wszystkich tych lokalizacjach przeżycie 5-letnie wynosi jedynie ok. 30-35%, a przerzuty w węzłach chłonnych lub przerzuty odległe stwierdza się u 40% chorych już w momencie rozpoznania.

W przeciwieństwie do tych lokalizacji rak gruczołowo-torbielowaty piersi charakteryzuje się powolnym przebiegiem i dobrym rokowaniem. W badaniu klinicznym stwierdza się zazwyczaj miękki mały guz o średnicy do 3 cm umiejscowiony często w okolicy podbrodawkowej, chociaż naciek brodawki obserwuje się bardzo rzadko [4]. Wśród objawów poprzedzających rozpoznanie dominuje ból. Często chore są monitorowane przez wiele miesięcy z powodu bólu, zanim pojawi się wyczuwalny palpacyjnie guz w piersi. W obrazie mammograficznym obserwuje się guzek gładki, okrągły o zrazikowej gęstości, obecność nieregularnej masy sugeruje dużą złośliwość [5]. Makroskopowo jest on dobrze ograniczony, o budowie guzkowej, barwy szarokremowej.

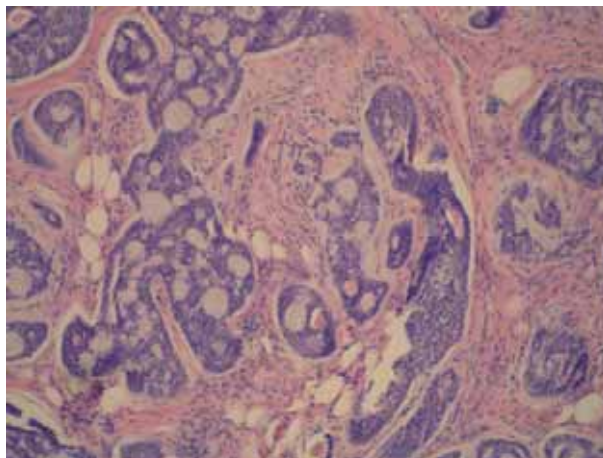
W obrazie mikroskopowym nowotwór zbudowany jest z dwóch populacji komórek. Jedną stanowią drobne komórki zasadochłonne tworzące struktury gruczołowe, beleczkowe, drobnotorbielkowate i rzadziej spotykane lite oraz drugą, komórką zbudowaną z mioepiteliopodobnych otaczających pola hialinowe. Przestrzenie torbielowate zawierają amorficzny mukoidny materiał lub skąpe ilości tkanki włóknistej. Zawartość torbieli barwi się PAS-dodatnio. Wyraźny dwufazowy obraz można prześledzić w pewnych obszarach nowotworu. Drobne przewodopodobne struktury są wysłane sześciennymi lub spłaszczonymi komórkami. Ich cytoplazma jest PAS-dodatnia (Ryc. 1) [6]. W niemal wszystkich przypadkach omawianego typu raka nie wykazuje się obecności receptorów estrogenowo-progesteronowych (Ryc. 2, 3) [7].



Ryc. 1a



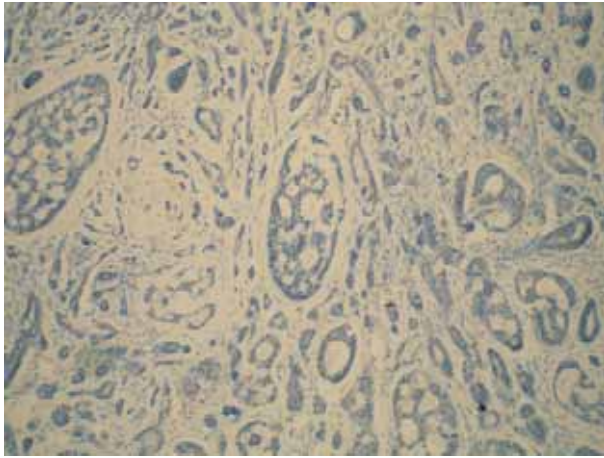
Ryc. 1b



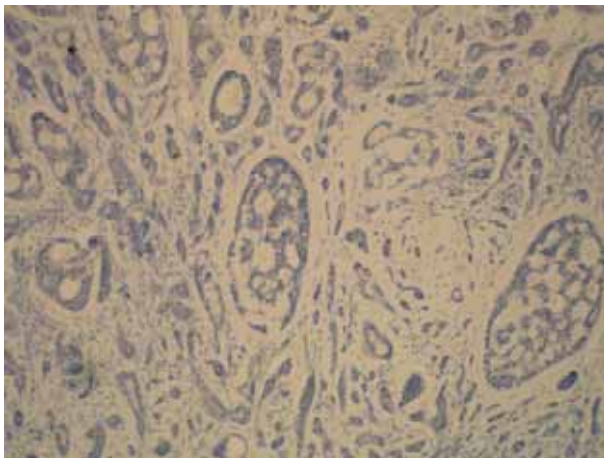
Ryc. 1c

Ryc. 1. Rak gruczołowo-torbielowaty piersi (opis w tekście)

W raku gruczołowo-torbielowatym piersi przerzuty w węzłach chłonnych obserwuje się jedynie u około 2%, a przerzuty odległe u 6-7% chorych. Sumpio i wsp w analizowanej grupie 120 chorych przerzuty w węzłach chłonnych stwierdzili u jednej, a przerzuty odległe u 8 chorych, wśród których 5 zmarło [8]. Lim i Peters w grupie 200 chorych przerzuty odległe stwierdzili jedynie u 10 (6%) chorych [9, 10]. Podstawowym leczeniem w raku gru-



Ryc. 2. Rak gruczołowo-torbielowaty piersi: barwienie immunohistochemiczne ER – reakcja ujemna



Ryc. 3. Rak gruczołowo-torbielowaty piersi: barwienie immunohistochemiczne PGR – reakcja ujemna

czołowo-torbielowatym piersi jest prosta mastektomia. Korzystną alternatywą może być leczenie oszczędzające. Nie zaleca się samego wycięcia guza bez następowej radioterapii, ponieważ skutkuje to zwiększonym odsetkiem nawrotów miejscowych [11].

Dr med. Zbigniew Jodkiewicz
Zakład Teleradioterapii I
Zakład Patologii Nowotworów
Centrum Onkologii im. Marii Skłodowskiej-Curie
ul. Wawelska 15, 02-061 Warszawa

Piśmiennictwo

1. Geschickter G. Adenoid cystic carcinoma of the breast. W: *Diagnosis, pathology, treatment*. Philadelphia: JB Lippincott Company; 1945.
2. Stelmach A, Mituś J, Kojs Z i wsp. Rak gruczołowo-torbielowaty gruczołu sutkowego. Analiza 7 chorych. *Gin Pol* 1998, 69: 188-90.
3. McClenathan JH, de la Rosa G. Adenoid cystic breast cancer. *Am J Surg* 2002; 18: 646-9.
4. Rosen PP. Adenoid cystic carcinoma of the breast: a morphologically heterogenous neoplasm. W: Rosen PP, Fechner RE (red.), *Pathology annual*. Część 2. Tom 24. Norwalk: CT; Appleton & Lange; 1989: 237-54.
5. Bourke AG, Metcalf C, Wylie EJ. Mammographic features of adenoid cystic carcinoma. *Aust Radiol* 1994; 38: 324-5.
6. Qizilbash AH, Patterson MC i wsp. Adenoid cystic carcinoma of the breast. Light and electron microscopy and brief review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 1977; 101: 302-6.
7. Rosen PP. Adenoid cystic carcinoma of the breast. A morphologically heterogenous neoplasm. *Pathol Annu* 1989; 24: 237-54.
8. Sumpio BE, Jennings TA, Merino MJ, Sullivan PD. Adenoid cystic carcinoma of the breast. Data from the Connecticut Tumor Registry and a review of the literature. *ANN Surg* 1987; 205: 295-301.
9. Lim SK, Kovi J, Warner OG. Adenoid cystic carcinoma of breast with metastasis: a case report and review of the literature. *J Natl Med Assoc* 1979; 71: 329-30.
10. Peters GN, Wolff M. Adenoid cystic carcinoma of the breast. Report of 11 new cases: review of the literature and discussion of biological behavior. *Cancer* 1983; 52: 680-6.
11. Leeming R, Jenkins M, Mendelson G. Adenoid cystic carcinoma of the breast. *Arch Surg* 1992; 127: 233-5.

Otrzymano: 16 maja 2006

Przyjęto do druku: 26 czerwca 2006