

Cystosarcoma phyllodes – stále aktuálny problém

MUDr. Milan Stebnický, PhD.¹, MUDr. Peter Bohuš², MUDr. Róbert Šimon¹, MUDr. Marián Kudláč¹,
doc. MUDr. Jozef Belák, PhD.¹

¹II. chirurgická klinika LF UPJŠ a UN L. Pasteura, Košice

²Oddelenie patológie UN L. Pasteura, Košice

Phylloidné tumory (PT) prsníka sú zriedkavé fibroepiteliálne neoplazmy prsníka, ktoré sa vyskytujú v 0,3 % – 1 % zo všetkých primárnych tumorov prsníka. Počas obdobia od januára 1994 do decembra 2010 bolo retrospektívne analyzovaných 5 pacientok s PT, ktoré boli liečené na 2. chirurgickej klinike Lekárskej Fakulty Univerzity P. J. Šafárika v Košiciach a Univerzitnej nemocnici L. Pasteura v Košiciach. Z nich vyberáme 2 zaujímavé kazuistiky. Štyri pacientky sa zhojili per primam intentionem po chirurgickej liečbe (2 po lumpektómii, jedna po quadrantektómii a jedna po modifikovanej radikálnej mastektómii podľa Maddena). Posledná pacientka bola u nás liečená r. 2007 v terminálnom štádiu po 5. predchádzajúcich operáciách v iných nemocniciach. Dostala RAT a CHT. K nám prišla s krvácaním z rozsiahleho tumoru na ľavej strane hrudníka, ktoré sa tiahlo až dozadu na chrbát. Možné bolo len lokálne ošetrovanie s nekrektómiami a zastavovaním krvácania. Pacientka po 3 mesiacoch exitovala. Záverom by sme chceli zdôrazniť, že maligný typ cystosarcoma phyllodes je stále medicínsky problém. Výsledky liečby závisia od biologickej povahy týchto nádorov.

Kľúčové slová: cystosarcoma phyllodes, chirurgická liečba.

Cystosarcoma phyllodes – still actual problem

Phyllodes tumors (PT) are uncommon fibroepithelial breast neoplasms that account for 0.3% to 1.0% of all primary breast tumors. During the period from January 1994 to December 2010, 5 patients were retrospectively analysed for PT at the 2nd Clinic of Surgery, Faculty of Medicine P. J. Safarik University Kosice and L. Pasteur University Hospital Kosice. We describe two interesting cases. Four patients healed without complications after a surgical treatment (two after lumpectomy, one after quadrantectomy and one after radical Madden's mastectomy). The last patient was treated in our hospital in 2007 in the terminal IV. stage after five previous operations in other hospitals, where she underwent radiotherapy and chemotherapy too. She was admitted to our hospital with bleeding from a large tumour on the left side of her chest, which extended to the back. It was only possible to perform a local treatment with necrectomy and haemostasis. The patient died after three months. In conclusion we would like emphasize that malignant type of cystosarcoma phyllodes is still a medical problem. The results of treatment depend on biological characteristics of this tumours.

Key words: cystosarcoma phyllodes, surgical treatment.

Slov. chir., 2012; roč. 9(1): 33–34

Úvod

Phylloidné tumory (PT) prsníka sú zriedkavé fibroepiteliálne neoplazmy prsníka, ktoré sa vyskytujú v 0,3 % – 1 % zo všetkých primárnych tumorov prsníka (1). Tieto nádory sú štruktúrou podobné fibroadenómu, ale odlišujú sa histologicky prítomnosťou listom podobného obrazu strómy a zvýšenej stromálnej celularity. Po prvýkrát bol tento obraz opísaný Johansom Müllerom v r. 1838 a bol pomenovaný ako cystosarcoma phyllodes a odvtedy získal až 62 synonymných označení (2). PT sú klasifikované ako benígne, borderline a maligne, založené na prítomnosti bunkovej atypie, mitotickej aktivity a prerastaním

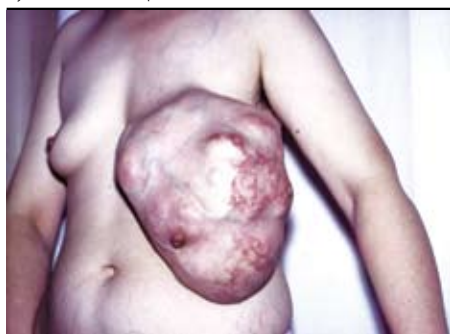
v stróme (3). Literárne správy sú zamerané na chirurgickú liečbu odstránenia tumoru. Zvyčajnou liečbou tumoru je široká lokálna excízia alebo jednoduchá mastektómia. Pretože tieto tumory rýchlo rastú, odporúča sa odstrániť tumor s viac ako 1 cm negatívnym okrajom a mastektómia sa môže urobiť ako prevencia lokálnej recidívy (4). Sú opisované lokálne recidívy do 20 %, dokonca pri benígnych PT. Stále sa diskutuje, či histologické črty ako histologický grading a stupeň prerastania strómy môže spoľahlivo predpovedať lokálnu recidívu. Viacerí autori sa zhodli, že chirurgické

okraje sú najvýznamnejším prediktorom lokálnej recidívy a striktné odporúčajú kompletnú excíziu s dostatočnými okrajmi (5). Hlavnou biologickou črtou PT je latentná malignita a priebeh ochorenia je vo väčšine prípadov benígny (6).

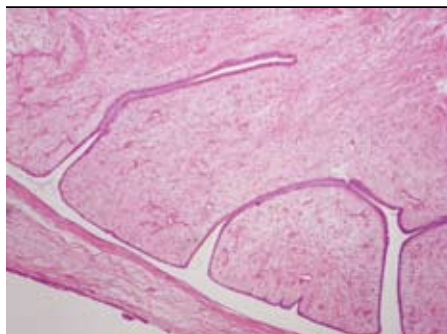
Súbor pacientov

Počas obdobia od januára 1994 do decembra 2010 bolo retrospektívne analyzovaných 5 pacientok s cystosarcoma phyllodes, ktoré boli liečené na 2. chirurgickej klinike Lekárskej Fakulty Univerzity P. J. Šafárika a Univerzitnej nemocnici

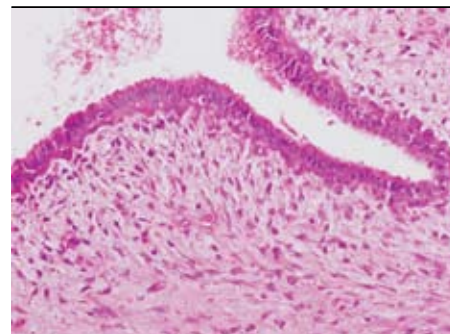
Obrázok 1. Predoperačná situácia s gigantickým PT ľavého prsníka



Obrázok 2. Benígny PT. Charakteristické intrakanalikulárne rastúce listovité štruktúry, tvorené celulárnou strómou a tenkou vrstvou epitelu (HE, 40x)



Obrázok 3. Na rozdiel od fibroadenómu je stróma celulárna, tvorená vretenovitými a oválnymi bunkami, s kondenzáciou pod epitelom (HE, 200x)



L Pasteura v Košiciach. Išlo o ženy vo veku 20 až 50 rokov, priemerný vek bol 31 rokov. Veľkosť tumorov bola od 3 do 30 cm. V 80 % bol tumor lokalizovaný v ľavom prsníku. V štyroch prípadoch išlo o benígny typ PT, v jednom prípade o malígny typ. Z nich vyberáme 2 zaujímavé kazuistiky.

Kazuistika 1

Pacientka, vo veku 35 rokov, prišla na kliniku s rýchle rastúcim, nebolestivým, rozsiahlym tumorom ľavého prsníka, 30 cm v najväčšom priemere, siahajúcim pod pupok (obrázok 1). Po predoperačnej príprave bola operovaná 17. 11. 1994 – bola vykonaná modifikovaná radikálna mastektómia podľa Maddena s revíziou ľavej axilly. Histologicky išlo o benígny variant cystosarcoma phyllodes (obrázky 2 až 5). Pacientka sa zhojila per primam intentionem. Na kontrolné vyšetrenie po roku sa nedostavila.

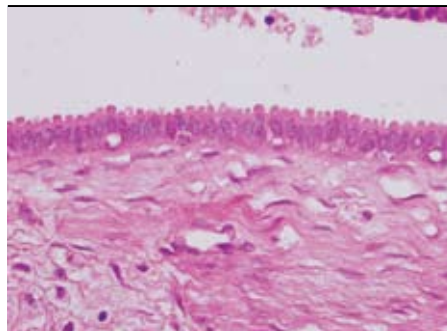
Kazuistika 2

Päťdesiatročná pacientka bola u nás liečená r. 2007 v terminálnom štádiu ochorenia po 5 predchádzajúcich operáciách v iných nemocniciach. V apríli 2004 jej bola urobená exstirpácia tumoru. Pre lokálnu recidívu v novembri 2004 bola urobená quadrantektómia s exenteráciou ľavej axilly. Od r. 2004 liečená vo Východoslovenskom onkologickom ústave v Košiciach na Klinike rádioterapie a onkológie, kde dostala rádioterapiu (RAT) pre II.B. štádium ochorenia. Pre nelepšenie sa stavu v októbri 2005 bola urobená ablácia prsníka so širokou excíziou a opakovanou lymphadenektómiou. Opäť recidíva a exstirpácia lokálnej recidívy tumoru a okolitej kože v marci 2006 s následnou RAT. Posledná reoperácia bola v júli 2006, keď bola odstránená koža postihnutá nádorom a a operačná rana bola uzatvorená kožnými posuvnými lalokmi. Potom dostala 3 cykly chemoterapie (CHT) typu Ifosamid/ADAM vo Švajčiarsku. K nám prišla s krvácaním (Hb 94 g/l) z rozsiahleho tumoru na ľavej strane hrudníka (obrázok 6), ktorý sa tiahol až dozadu na chrbát. Možné bolo len lokálne ošetrovanie s hemostázou a aplikáciou Surgicelom 12. 1. 2007 a neskôr nekrektómiami (obrázok 7) pre nekrózu rozsiahleho tumoru. Pacientka po 3 mesiacoch exitovala na následky progresie ochorenia a sepsy.

Výsledky

Štyri pacientky sa zhojili per primam intentionem po chirurgickej liečbe – prsník šetriacej operácii (2-krát lumpektómia, 1-krát quadrantektómia) a jedna po modifikovanej radikálnej mastektómii podľa Maddena. Posledná pacientka prišla s neresekabilným tumorom, ktorý prerastal podľa

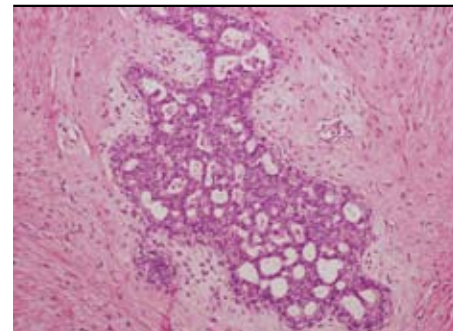
Obrázok 4. Cytologicky blandný epitel (HE, 400x)



Obrázok 6. Lokálne ošetrovanie a hemostáza Surgicelom obrovského malígneho PT



Obrázok 5. Ložiskovo prítomná typická ductálna hyperplázia (HE, 100x)



Obrázok 7. Stav pacientky po nekrektómiách



angioCT vyšetrenia cez hrudníkovú stenu do pleurálnej dutiny a infiltroval veľké cievy. Táto pacientka exitovala v dôsledku progresie ochorenia a sepsy.

Diskusia

PT sú raritné neoplazmy, ktoré sa správajú neočakávane. Tradične sa klasifikovali ako benígne, či malígne, no táto klasifikácia nekoreluje s klinickým správaním. V literatúre sa uvádza 20 % lokálna recidíva PT bez ohľadu na to, či je PT malígny alebo benígny. Porovnateľné s týmito údajmi sú aj údaje Barria a kol. 2007, ktorí zaznamenali 35 lokálnych recidiív z 293 prípadov s 10-ročnou sledovanou lokálnou recidívou, ktorú tvorilo 14 % bez ohľadu na malignitu, či benignitu ochorenia. Celkovo u 10 % pacientov s PT sa vyvinú vzdialené metastázy (MTS), a tieto časom vzniknú približne u 20 % pacientov s histologicky malígnymi tumorami. Väčšina vzdialených MTS sa vyvinie bez dôkazu lokálnej recidívy (7). Niektorí autori veria, že histopatologické črty, ktoré predpovedajú prognózu sú podstatné na optimalizáciu liečby PT. Ostatní zdôrazňujú, že tu je horšia korelácia medzi biologickým správaním tumoru a ich histologickým nálezom a všetky takéto tumory by mali byť liečené ako potenciálne malígne (8).

Záver

Záverom by sme chceli zdôrazniť, že malígny typ cystosarcoma phyllodes je stále medicínsky problém. Výsledky liečby závisia od biologickej povahy týchto nádorov. Podľa Barria a kol. 2007,

štatistickú významnosť v lokálnej recidíve majú pozitívne okraje, fibroproliferácia v okolitom tkanive a nekrózy. Exenterácia axilly nie je indikovaná vzhľadom na hematogénnu disemináciu ochorenia.

Literatúra

1. Tavassoli, FA DP. Pathology and genetics of tumours of the breast and female genital organs. In: World Health Organization Classification of Tumours. Lyon: IARC Press, 2003; 99–103.
2. Barrio, AV, Clark BD, Goldberg JI, et al. Clinicopathologic Features and Long-Term Outcomes of 293 Phyllodes Tumors of the Breast. *Ann. Surg. Oncol.*, 2007; 14(10): 2961–2970.
3. Guillot E, Couturaud B, Reyal F, et al. Management of Phyllodes Breast Tumors. *The Breast Journal*, 2011; 17(2): 129–137.
4. Crenshaw SA, Roller MD, Chapman JK. Immediate breast reconstruction with a saline implant and AlloDerm, following removal of a Phyllodes tumor. *World Journal of Surgical Oncology* 2011, 9: 34. <http://www.wjso.com/content/9/1/34>
5. Tan EY, Hoon TP, Yong WS, et al. Recurrent Phyllodes Tumours of the Breast: Pathological Features and Clinical Implications. *ANZ J. Surg.*, 2006; 76: 476–480.
6. Taira N, Takabatake D, Aogi K, et al. Phyllodes Tumor of the Breast: Overgrowth and Histological Classification are Useful Prognostic Factors for Local Recurrence in Patients with a Positive Surgical Margin. *Jpn J Clin Oncol*, 2007; 37(10): 730–736.
7. Parker SJ, Harries SA. Phyllodes tumours. *Postgrad Med J.*, 2001; 77: 428–435.
8. Cheng SP, Chang YCH, Liu TP, et al. Phyllodes Tumor of the Breast: The Challenge Persists. *World J Surg Vol.*, 2006; 30: 1414–1421.

MUDr. Milan Stebnický, PhD.

II. chirurgická klinika UPJŠ Košice
a UN L. Pasteura Košice
Rastislavova 43, 041 90 Košice
milan.stebnický@upjs.sk