

16. Sarkomatoide tumores.

Disse svulstene er sjeldne, men er viktige å være klar over, da de skal behandles forskjellig fra de mammakarsinomer. *Alle sarkomatoide svulster bør henvises til regionale mammakirurgiske sentra for behandling.*

Sarkomatoide karsinomer (metaplastisk karsinom)

Sarkomatoide karsinomer er svulster med maligne epiteliale og heterologe elementer. Svulstene utgjør under 1% av de maligne svulstene i mamma. Klinisk skiller disse seg lite fra de vanlige karsinomene. Mikroskopisk sees varierende grad av epitelial differensiering, enten i form av DCIS og/eller epitelial differensiering av den invasive komponenten. Av og til kan den epiteliale differensieringen kun gjenkjennes ved hjelp av immunhistokjemisk undersøkelse med epiteliale markører eller elektronmikroskopisk. Den sarkomatoide komponenten ser oftest ut som varianter av et høygradig malignt sarkom. Svulstene metastaserer som oftest hematogent. Sarkomatoide karsinomer skal behandles multimodalt med mammakirurgi, SN-diagnostikk, eventuelt aksilletolett, og eventuelt adjuvant kjemoterapi som i så fall bør være sarkomorientert. Nyten av adjuvant kjemoterapi er ikke dokumentert, og må diskuteres i hvert enkelt tilfelle.

Phyllodestumor (tidligere kalt cystosarcoma phyllodes)

WHO definerer phyllodestumor som *"en mer eller mindre velavgrenset lesjon bestående av bindevev og epiteliale elementer, som ved fibroadenomer, men med større celletetthet i den stromale komponenten"*. Phyllodestumores utgjør et bredt spekter av fibroepiteliale lesjoner, og klassifiseres som benigne, borderline eller maligne. Benigne phyllodestumores kan være vanskelige å skille fra fibroadenomer. De er som regel større og snittflaten har et kløftet utseende. Det er viktig å skille phyllodestumores fra fibroadenomer, idet phyllodestumores har en utpreget residivtendens. Phyllodestumores oppstår som oftest hos eldre pasienter enn fibroadenomer, dvs. middelaldrende eller eldre pasienter. Residivtendensen gjelder både de benigne og de maligne phyllodestumores. Man må være oppmerksom på at tilsynelatende benigne phyllodestumores kan være heterogene, med maligne områder. Ved residiv kan en benign phyllodestumor en sjelden gang utvikle seg i malign retning. En malign phyllodestumor kan videre dedifferensiere til et høygradig malignt sarkom. Metastasering skjer hematogent. Derfor er axillekirugi ikke indisert.

Phyllodestumores skal alle fjernes med en komplett kappe av omkringliggende normalvev. Preparatets over- flate skal være makro- og mikroskopisk fri for tumorforandringer. Dersom noe av tumoroverflaten blottlegges ved inngrepet er det fare for recidivutvikling og derfor er det nødvendig å holde seg godt utenom under disseksjonen.

Ved utredning av disse svulstene kan det som ved øvrig utredning av tumores i mamma tas cytologisk prøve og grovnålsbiopsi (ved mammasenter). De få som ender opp med diagnosen malign eller borderline phyllodestumor bør henvises til eller det bør konfereres med sarkomsenter. De som får diagnosen benign phyllodes og er under 5 cm kan opereres ved et mammasenter i tråd med beskrivelsen i avsnittet over..De som er større enn 5 cm bør henvises til eller det bør konfereres med sarkomsenter fordi det ved større svulster er økt forekomst av maligne foci

Borderline phyllodestumor behandles som et lavgradig sarkom. Malign phyllodestumor behandles ut fra malignitetsgraden, som et lavgradig eller høygradig sarkom.

Primær rekonstruksjon er ikke anbefalt for denne tumorgruppen fordi endelig histologisk resultat inkludert avstand til reseksjonskanter først foreligger etter at operasjonspreparatet er undersøkt.

Kontroll

Etter kirurgi for borderline/malign phyllodestumor: kontroll ved sarkomsenter.

Etter kirurgi av benign phyllodestumor: klinisk kontroll + klinisk mammografi/UL i 10 år.

Sarkomer

En sjelden gang forekommer rene sarkomer i bryst. Disse behandles etter de samme retningslinjer som sarkomer lokalisert andre steder. De skal behandles ved sarkomsenter. For å oppnå vide marginer er oftest mastectomi nødvendig, uten aksilleglandeltolett.

Referanser:

Brenner et al. Cancer 1998;82:1082

Foscini et al. Sem Diagn Pathol 1993;2:128

Gobbi et al. Cancer 1999;85:2170 Gutman et al. J Am Coll Surg 1995;180:193

Kurian et al. Histopathology 2002;40:58

Reis-Filho et al. Histopathology 2003;42:94-95

Grabowski et al. Am Surg 2007 ; 73: 967