

¹ Katedra i Oddział Kliniczny Chirurgii Ogólnej i Gastroenterologicznej Wydziału Lekarskiego z Oddziałem Lekarsko-Dentystycznym w Zabrzu Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach, 41-902 Bytom, ul. S. Żeromskiego 7, Kierownik Katedry: prof. dr hab. n. med. Jerzy Arendt

² Zakład Ekonomiki Zdrowia Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach, 41-902 Bytom, ul. Piekarska 18

Rzadki przypadek inwazyjnego raka przewodowego sutka dodatkowego dołu pachowego – opis przypadku

A rare case of an invasive ductal carcinoma of accessory breast located in an armpit – a case report

Streszczenie:

Autorzy przedstawili rzadki przypadek inwazyjnego raka przewodowego sutka występującego w sutku dodatkowym, zlokalizowanym w dole pachowym. Zwrócono uwagę na trudności diagnostyczne związane z nietypową lokalizacją, co doprowadziło w opisywanym przypadku do opóźnienia w postawieniu ostatecznego rozpoznania i podjęcia prawidłowego leczenia. Szybsze rozpoznanie byłoby możliwe, gdyby wiedza o występowaniu sutków dodatkowych była bardziej powszechna, zarówno wśród specjalistów, jak i lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej.

Abstract:

The authors presented a rare case of an invasive ductal carcinoma of accessory breast located in an armpit. Therapeutic difficulties due to untypical placement were pointed out, which resulted in the delay in final diagnosis and proper treatment. More recent diagnosis would have been possible if the knowledge of polymastia had been more common among consultant surgeons and general practitioners.

Słowa kluczowe: sutek dodatkowy, klasyfikacja, rak sutka, leczenie

Keywords: accessory breast (polymastia), classification, breast cancer, treatment

Polimastia to obecność sutków dodatkowych, które lokalizują się na przebiegu listew mlecznych, rozciągających się na etapie rozwoju zarodkowego od pach aż do pachwin. Sutki dodatkowe zlokalizowane są najczęściej w dole pachowym [1]. W piśmiennictwie spotykamy takie synonimy polimastii jak: hipermastia, nadliczbowe sutki, sutki dodatkowe, sutki ektopowe. Problem polimastii dotyczy od 0,4% do 6% kobiet i ujawnia się najczęściej w okresie pokwitania, ciąży, laktacji lub w przypadku wystąpienia zmian patologicznych [1-7]. Utkanie sutka dodatkowego (SD) podlega takim samym zmianom fizjologicznym i patologicznym co sutka prawidłowego [1,7]. Jednak częściej dochodzi w nim do przemiany złośliwej [1,8,9]. Stwierdzenie heterotopowo położonej tkanki sutkowej jest wskazaniem do jej usunięcia w przypadku problemów kosmetycznych, psychologicznych, występowania niepokojących objawów lub podejrzenia o przemianę złośliwą.

Celem pracy jest przedstawienie przypadku raka inwazyjnego pojedynczego SD zlokalizowanego w dole pachowym lewym, trudności diagnostycznych z tym związanych oraz przebiegu choroby.

✉ Krzysztof Buda, Katedra i Oddział Kliniczny Chirurgii Ogólnej i Gastroenterologicznej Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach. Szpital Specjalistyczny nr 1 w Bytomiu, ul. Żeromskiego 7, 41-902 Bytom, tel. sekretariat +48 32 2819464, centrala +48 32 3963203.

Opis przypadku

Chora W.R. lat 63 została przyjęta na Oddział Kliniczny Chirurgii Ogólnej i Gastroenterologicznej w Bytomiu Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach z powodu guza dołu pachowego lewego, który pojawił się około 6 miesięcy przed przyjęciem do szpitala. W tym okresie guz nieznacznie powiększył się i okresowo dawał uczucie ściskania. Innych dolegliwości chora nie zgłaszała. Chora 44 lata temu przeszła operację usunięcia nerki prawej z powodu gruźlicy, natomiast 3 lata temu przeszła operację wycięcia pęcherzyka żółciowego. Od 2 lat leczona z powodu cukrzycy i nadciśnienia tętniczego. Wywiad rodzinny – siostra chorej po leczeniu operacyjnym z powodu raka sutka. W badaniu fizykalnym nie stwierdzono istotnych zmian.

Badanie stanu miejscowego wykazało w dole pachowym lewym wyczuwalny guz schodzący na ścianę klatki piersiowej w linii pachowej środkowej wielkości 7x4 cm, niebolesny, o nierównej powierzchni, z pozaciąganą nad nim, nieprzesuwalną skórą. Guz ruchomy w stosunku do podłoża. Prawy dół pachowy bez wyczuwalnych oporów. W lewym dole nadobojczykowym wyczuwalny guzek średnicy 1,5 x 2,0 cm.

Chorą poddano badaniom diagnostycznym. Wykonano USG piersi oraz mammografię nie stwierdzając zmian patologicznych. W USG dołu pachowego lewego stwierdzono dwie heterogenne zmiany, pierwszą tuż pod skórą o średnicy około 41 mm, drugą na głębokości 4 cm o średnicy 21 mm. Obie struktury o nierównych obrysach, zartartych granicach i niejednorodnym echu wewnętrznym (fot. 1). W badaniu radiologicznym klatki piersiowej stwierdzono włókniste zmiany pozapalne ze zwapnieniami w płucu prawym, zrosty przeponowo-opłucnowe prawostronne oraz miażdżycę aorty. Innych zmian patologicznych nie stwierdzono.



Fot. 1. Obraz ultrasonograficzny dołu pachowego lewego ukazujący dwie heterogenne zmiany

Chorą po przygotowaniu poddano zabiegowi operacyjnemu. W śródoperacyjnym badaniu histopatologicznym guza wykazano obecność utkania nowotworowego (nr badania 64758 – 759) – *carcinoma invasivum mamrogenes necroticans cum infiltrationem cutis*. Zabieg rozszerzono na węzły chłonne dołu pachowego lewego oraz usunięto węzeł chłonny nadobojczykowy lewy. Badanie histopatologiczne parafinowe potwierdziło obecność raka przewodowego inwazyjnego typu *comedus* naciekającego skórę z przerzutami do węzłów chłonnych (nr badań: 64784 – 787 oraz 64796). Nie stwierdzono obecności receptorów estrogenowych i progesteronowych. Nie stwierdzono nadekspresji receptora HER2. Jako uzupełnienie leczenia chirurgicznego chorą poddano chemioterapii. Mimo leczenia adiuwantowego chora zmarła w trzecim roku leczenia z powodu rozsiewu nowotworu i postępującej kacheksji.

Dyskusja

Około 5-6 tygodnia życia płodowego na powierzchni brzusznej zarodka powstają dwa symetrycznie rozmieszczone zgrubienia ektodermy tworzące pasma szerokości kilku komórek, rozciągające się łukowato od dołu pachowego aż do pachwiny. Pasma te, zwane listwami mlec-

nyymi lub smugami sutkowymi, przekształcają się w grzebienie sutkowe (*crystae mammae*). Na kolejnym etapie rozwoju płodowego grzebienie sutkowe stopniowo zanika, pozostając jedynie symetrycznie w okolicy piersiowej, gdzie rozrastają się, przybierając postać zawiązków sutków [10-12].

Moore [13] podaje, że przyczyną polimastii jest zaburzenie regresji embrionalnego grzebienia sutkowego występującego wzdłuż linii mlecznych. Viera [14] sugeruje, że istnieje możliwość występowania genu autosomalnego dominującego, działającego jako inhibitor regresji grzebieni mlecznych. Wskazują na to przypadki rodzinnego występowania polimastii, która prawdopodobnie dziedziczona jest autosomalnie dominująco, co opisują również inni autorzy [15,16].

Większość autorów podaje, iż najczęstszą lokalizacją występującego wzdłuż linii mlecznych SD jest okolica pachowa [1,2,5,8,12]. Spotykane są również opinie, że pod uwagę należy brać cały obszar do przodu od linii pachowej tylnej pomiędzy prawidłowym sutkiem a pępkiem [11]. Rzadkie lokalizacje to twarz, szyja, udo, ramiona, pośladki, wargi sromowe, biodra, krocze [1,5,10].

Sutek dodatkowy występuje najczęściej jednostronnie, częściej po stronie lewej, zwykle po zewnętrznej stronie sutków prawidłowych [8,17]. Częściej obserwowany jest pojedynczo niż mnogo, u 60-65% osób z nadliczbowymi sutkami (strukturami sutkowymi) stwierdza się tylko jeden nadliczbowy narząd, a u większości pozostałych przypadków – dwa nadliczbowe narządy [10]. Opisywano także pacjentów z ośmioma i więcej sutkami nadliczbowymi [17]. Porównując różne grupy etniczne zaobserwowano największą częstość występowania SD wśród Japończyków, a najmniejszą wśród rasy kaukaskiej [1]. Evans i wsp. [9] podają, iż na 90 przypadków raka SD, aż 64 występowało w okolicy pachowej, 15 w okolicy mostkowej, 9 podobojczykowej i 2 na wargach sromowych. Marshall i wsp. [1] podają w 58% lokalizację raków SD w dole pachowym. U naszej chorej pojedynczy SD ujawnił się w postaci guza umiejscowionego w lewym dole pachowym. Z piśmiennictwa jednak trudno wywnioskować, czy lokalizacja w dole pachowym bardziej sprzyja nowotworzeniu SD.

Prawidłowy gruczoł sutkowy zbudowany jest z kilku elementów: tkanki gruczołowej, ciała tłuszczowego, brodawki i otoczki sutkowej. W zależności od złożoności budowy Kajava w 1915 r. stworzył klasyfikację tych zmian [18]. Podzielił on je na VIII typów: I (polymastia) – kompletny sutek, II - tkanka gruczołowa + brodawka, III – tkanka gruczołowa + otoczka, IV (ektopowa tkanka sutkowa) – tylko tkanka gruczołowa, V (pseudomamma) – brodawka z otoczką, VI (polythelia) – tylko brodawka, VII (polythelia areolaris) – tylko otoczka, VIII (polythelia pilosis) – tylko skupisko włosów. Inna klasyfikacja wad

rozwojowych sutka stworzona przez Merloba [17] uwzględnia części składowe, ich obecność (brak lub nadliczbowość), pozycję, kształt, rozmiar oraz okolice sąsiadujące sutka. Podział ze względu na obecność i liczbę elementów sutka ukazuje tabela 1.

	SUTEK	BRODAWKA I OTOCZKA
OBECNOŚĆ I LICZBA	amastia – brak sutka	athelia – brak brodawki i otoczki sutkowej przy rozwiniętej tkance gruczołowej
	polimastia – nadliczbowy sutek	polythelia – nadliczbowa brodawka
	AMT (aberrant mammary tissue) – nieprawidłowa tkanka sutka	polythelia aleoralis – nadliczbowa otoczka

Według Merloba, w zależności od stosunku do listew mlecznych, wyróżnia się dwa rodzaje sutków nadliczbowych: sutki dodatkowe (SD) – umiejscowione wzdłuż zarodkowych listew mlecznych i sutki ektopowe (SE) – sutki (elementy sutkowe), które są umiejscowione poza listwami mlecznymi.

Kompletny nadliczbowy sutek występuje bardzo rzadko i stanowi mniej niż 1% wszystkich przypadków SD [17]. Częściej stwierdza się SD, w którym brak któregoś z wymienionych elementów lub elementy te występują samodzielnie. W opisywanym przez nas przypadku SD nie posiadał brodawki i otoczki. Chora W.R. wg Kajava należy do IV typu SD, a wg Merloba jest to athelia.

Gdy SD nie towarzyszy brodawka i/lub otoczka, podobnie jak i u chorej W.R., ważne jest różnicowanie polimastii dającej objaw guza z innymi strukturami, ponieważ często bywa ona mylona z tłuszczakiem [4,7], powiększonymi węzłami chłonnymi, zmianami skórnymi (torbiel podskórna, zapalenie gruczołu potowego), przerzutami, chłoniakiem [6,7].

Polimastia może być zjawiskiem izolowanym lub współwystępować z innymi nieprawidłowościami np. deformacją ściany klatki piersiowej (agenezja żeber, łączenie się żeber), brakiem części płuca, epilepsją [19]. Czasem obserwuje się związek pomiędzy obecnością SD i wadami w układzie moczowym [2,3,8,11,12,19] lub sercowo-naczyniowym [12].

Mimo, że nadliczbowy sutek obecny jest już przy urodzeniu, rzadko bywa rozpoznawany w tym okresie. Wynika to z faktu, że dopóki nie wpłyną na niego hormony płciowe, nie wystaje on ponad powierzchnię skóry i nie powoduje żadnych dolegliwości [10,15,17].

Podczas dojrzewania, podczas ciąży i laktacji może wystąpić tkliwość lub bolesność, czy zmiany wielkości SD. Podczas laktacji, zwłaszcza w przypadku braku brodawki lub przewodów mlecznych, na skutek wytwarzania wydzieliny mlecznej, dochodzi często do powstania zmian zapalnych i ropni w SD [10,11]. Polimastia stanowić może również istotny problem psychologiczny i estetyczny [17].

W naszym przypadku ujawnienie się polimastii nie było związane z okresem dojrzewania, ciąży i laktacji, lecz z wystąpieniem raka w dodatkowym gruczole sutkowym, który ujawnił się dopiero w 63. roku życia, jako guz pachy. Chora zauważyła go sześć miesięcy przed przyjęciem do szpitala. W tym czasie guz nieznacznie powiększył się i okresowo dawał uczucie ściągnięcia.

W SD częściej niż w normalnych gruczołach występują łagodne i złośliwe procesy chorobowe [8]. Transformacje nowotworowe SD obejmują szeroki zakres – od gruczolakowłókniaków i guzów liściastych do gruczolakoraka inwazyjnego śluzotwórczego [7]. Dominującą patologią, tak jak w prawidłowym sutku, jest rak przewodowy inwazyjny [7]. Według Marshalla i wsp. [1] stanowi on 79% przypadków złośliwej patologii SD. Rzadszy jest rak rdzeniasty i płatowy – 9,5% [1]. Częstość występowania raka w SD mieści się w zakresie 0,3-0,6% wszystkich raków sutka [9]. Cheong i wsp. [4] na 1430 operowanych raków sutka spotkali 4 raki SD, co stanowi 0,28% wszystkich raków wywodzących się z tkanki sutkowej. Przerzuty do węzłów pachy po tej samej stronie w badaniach Marshalla i wsp. [1] miało 46% chorych z rakiem SD.

W opisywanym przez nas przypadku badanie histopatologiczne guza wykazało obecność raka sutka – był to rak przewodowy naciekający, częściowo wewnątrzprzewodowy typu czopkiastego. Stwierdzono już przerzuty do węzłów chłonnych dołu pachowego i do węzła nadobojczykowego, zmiana naciekała skórę. Dostosowując guz do klasyfikacji wg TNM to pT4N3M0, czyli IIIC stopień zaawansowania patologicznego, można go uznać za miejscowo zaawansowany o stosunkowo złym rokowaniu. Dodatkowo jak podaje Evans i wsp. [9] spośród 90 chorych z rakiem w SD powyżej 4 lat przeżyło jedynie 9,4% chorych. Pierwszy rok od operacji przeżyło jedynie około 60% chorych, z czego prawie połowa miała już objawy nawrotu choroby [9].

Problem wskazań do leczenia nieprawidłowo położonych sutków nie został jednoznacznie ustalony. Decyzja o wycięciu SD powinna być podjęta nie tylko ze względów profilaktycznych, diagnostycznych czy leczniczych, ale również estetycznych – tego rodzaju deformacje stanowią dla chorego zwykle duże obciążenie psychiczne. Czasem odgrywają tu też rolę aspekty czynnościowe, np. trudności z przywiedzeniem ramion [8]. Lesavoy i wsp. [6] usuwali SD z powodów kosmetycznych, w żadnym z 28 operowanych przypadków nie stwierdzili obecności raka.

Fama i wsp. [2] opierając się na wynikach operacji 159 chorych z SD, jedynie w 5 przypadkach stwierdzili zmianę nowotworową, w 25 mastopatię, a w 129 prawidłową tkankę sutkową lub brodawkę. Autorzy wnioskują, że chirurgiczne leczenie wskazane jest przy podejrzeniu zmiany złośliwej, przy zmianach objawowych lub stanowiących problem kosmetyczny. Wg Marshalla i wsp. [1] leczenie

raka SD opierać się powinno na analogicznej klasyfikacji TNM stosowanej przy leczeniu raka sutka położonego prawidłowo i rekomendują oni szerokie wycięcie guza z otaczającymi tkankami wraz z pokrywającą go skórą i regionalnymi węzłami chłonnymi. Jednocześnie autorzy podają, że żaden z raków SD nie rozprzestrzenił się na prawidłowo zlokalizowany sutek po tej samej stronie ciała. Jednak odnotowane w 3 przypadkach wystąpienie późniejszego raka sutka prawidłowo położonego po tej samej stronie może wskazywać na zasadność wykonywania profilaktycznej mastektomii [1]. Wymaga to jednak badań opartych na większej grupie chorych. W piśmiennictwie nie znajduje się również jednoznacznego sposobu leczenia uzupełniającego chorych. Można stwierdzić, że powinno ono być takie samo jak w przypadku raka sutka prawidłowo położonego i obejmować w zależności od wskazań chemioterapię, radioterapię i/lub hormonoterapię. Brak także w piśmiennictwie jednoznacznych danych na temat postępowania profilaktycznego w przypadku raka SD.

Rokowanie u chorych z rakiem SD jest takie samo jak w przypadku raka sutka położonego prawidłowo i zależy głównie od stopnia zaawansowania choroby [1]. Problemy diagnostyczne jednak powodują że nowotwór w tej postaci rozpoznawany jest znacznie później niż rak w sutku prawidłowym. Evans i wsp. [9] podają, że rokowanie jest trudne do ustalenia z powodu braku małej ilości danych z obserwacji pooperacyjnej. W naszym przypadku wycięcie guza podyktowane zostało głównie względami diagnostyczno-leczniczymi – pacjentka była obciążona rodzinie rakiem sutka, dodatkowo charakter zmiany wskazywał na możliwość obecności nowotworu złośliwego (chłoniaka, przerzutów). Dodatkowy sutek wykryty został u chorej wyjątkowo późno – w wieku 63 lat, już w postaci zaawansowania patologicznego IIIC. Pomimo wcześniejszych okoliczności sprzyjających jego ujawnieniu się, zauważony został dopiero, gdy uległ transformacji nowotworowej. Być może było to wynikiem tego, że pacjentka nie zwróciła uwagi na wcześniejsze objawy, towarzyszące polimastii w okresie menstruacji, ciąży czy laktacji. Być może istniała sposobność wcześniejszego zdiagnozowania chorej – ze względu na nadciśnienie i cukrzycę oraz inne przebyte schorzenia pacjentka była pod stałą opieką lekarzy różnych specjalności. Dodatkowo wywiad rodzinny był wskazaniem do szczególnego zwrócenia uwagi na gruczoły sutkowe i doły pachowe. Nie bez znaczenia jest również fakt, że od momentu zauważenia guza przez chorą do czasu jego usunięcia minęło aż sześć miesięcy, co mogło mieć również niekorzystny wpływ na rokowanie.

Podsumowanie

Opisywany przypadek jest to przykład rzadko występującego inwazyjnego raka sutka dodatkowego w jego najczęstszej postaci histologicznej raka przewodowego. Był

to guz pojedynczy umiejscowiony wzdłuż linii mlecznych, lewostronnie, w dole pachowym.

Sutek dodatkowy był niekompletny, nie posiadał brodawki i otoczki. Rozpoznanie zmiany postawiono późno już w IIIC stopniu zaawansowania patologicznego nowotworu. Miało to związek ze złym rokowaniem u chorej.

Sutek dodatkowy często sprawia trudności diagnostyczne. Wynikają one ze specyfiki tego typu zmian oraz problemów w różnicowaniu polimastii z innymi patologiami.

Na podstawie dostępnego piśmiennictwa nie można ustalić jednoznacznych wskazań do profilaktycznego usuwania SD. Ze względu na dużą skłonność do zezłośliwienia SD i częste rozpoznanie w nim zawansowanych zmian nowotworowych zasadne będzie stwierdzenie, że należy dążyć do wczesnego wykrycia oraz usunięcia heterotopowo umiejscowionego gruczołu sutkowego.

LITERATURA

- [1] Marshall M.B., Moynihan J.J., Frost A. i wsp.: Ectopic breast cancer: case report and literature review. *Surg Oncol* 1994; 3: 295-304.
- [2] Fama F., Gioffre Florio M.A., Villari S.A. i wsp.: Breast abnormalities: a retrospective study of 208 patients. *Chir Ital.* 2007; 59(4): 499-506.
- [3] Grossl N.A.: Supernumerary breast tissue: historical perspectives and clinical features. *South Med J.* 2000; 93(1): 29-32.
- [4] Cheong J.H., Lee B.C., Lee K.S.: Carcinoma of the axillary breast. *Yonsei Med J.* 1999; 40(3): 290-3.
- [5] Zeinab Abdel Azim, Maha M. Amin, Dina El Tantawy: Ectopic mammary tissues: review of the literature & case report of fibroadenosis of multiple ectopic mammary tissues. *Egypt. J. Derm & Androl.* 2009; 29(2): 19-24.
- [6] Lesavoy M.A., Gomez-Garcia A., Nejd R. i wsp.: Axillary breast tissue: clinical presentation and surgical treatment. *Ann Plast Surg.* 1995; 35: 356-60.
- [7] Giron G.L., Friedman I., Feldman S.: Lobular carcinoma in ectopic axillary breast tissue. *Am Surg.* 2004; 70: 312-315.
- [8] Bogdanowski T., Wygłędowska-Kania M.: Polymastia — trudności diagnostyczne. *Przegl. Dermatol.* 1996; 83(1): 53-56.
- [9] Evans D.M., Guyton D.P.: Carcinoma of the axillary Breast. *J Surg Oncol.* 1995; 59: 190-195.
- [10] Sioda T.: Morfologia kobiecego sutka. *Kliniczna Perinatologia i Ginekologia* 1994; 12, 9-23.
- [11] Dróżdż M., Tomanek J., Tomanek L.: Dodatkowy gruczoł sutkowy czy odszczepienie fragmentu tkanki gruczołu sutkowego do dołu pachowego? *Ann. Acad. Med. Siles.* 1996; 31: 121-126.
- [12] Adib A., Aughsteeen, Jamal K., Almasad, Mohammed H. Al-Muhtaseb: Fibroadenoma of the supernumerary breast of the axilla. *Saudi Medical Journal* 2000; Vol. 21(6): 587-589.
- [13] Moore K.L.: The Developing Human. Clinically Oriented Embryology, 4th Ed. Philadelphia, PA: WB Saunders Co., 1988.
- [14] Viera A.J.: Breast-feeding with ectopic axillary breast tissue. *Mayo Clin Proc* 1999; 74: 1021-2.
- [15] Loukas M., Clarke P., Tubbs R.S.: Accessory breast: a historical and current perspective. *Am Surg.* 2007; 75(5): 525-8.
- [16] Weinberg S.K., Motulsky A.G.: Aberrant axillary breast tissue: a report of a family with six affected women in two generations. *Clin Genet* 1976; 10: 325-328.
- [17] Merlob P.: Congenital Malformations and Developmental Changes of the Breast: a neonatological view. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2003; 16(4): 471-485.
- [18] Kajava Y.: The proportions of supernumerary nipples in the Finnish population. *Duodecim* 1915; 31: 143-170.
- [19] Goedert J.J., McKeen E.A., Fraumeni J.F.: Polymastia and renal adenocarcinoma. *Ann Intern Med.* 1981; 95(2): 182-4.