

Adenokarsinoma Medulare Yang Amat Langka, Namun Penting Untuk Diketahui

Kayla Sekardita – 1810211106 – C2

Karsinoma payudara meduler adalah jenis kanker invasif. Ini menyebar dari lokasi aslinya di saluran susu di payudara ke jaringan payudara di sekitarnya.

Karsinoma payudara meduler adalah subtype IDC langka yang berperilaku berbeda dari jenis kanker payudara duktal lainnya.

Meskipun tumor meduler tampak sangat agresif, mereka tumbuh lambat dan jarang menyebar ke kelenjar getah bening.

Plasma dan sel darah putih khusus yang disebut limfosit mengelilingi tumor karsinoma payudara meduler. Kehadiran sel-sel ini dapat mencegah sel kanker tumbuh dan menyebar ke jaringan payudara di sekitarnya.

Orang dapat mengembangkan karsinoma meduler pada usia berapa pun, tetapi biasanya mempengaruhi wanita di akhir 40-an hingga awal 50-an. Selain itu, bentuk kanker payudara ini lebih umum di Jepang daripada di Amerika Serikat.

Karsinoma meduler adalah subkelompok langka dan berbeda dari karsinoma payudara yang jumlahnya kurang dari 5% dari semua kanker payudara invasif. Subtipe histologis yang unik ini memiliki kriteria diagnosis yang sangat ketat, termasuk pembatasan lengkap, pola pertumbuhan syncytial minimal 75% dari tumor, tingkat nuklir menengah hingga tinggi, infiltrat limfositik difus yang terkait dan kurangnya komponen intraduktal atau diferensiasi kelenjar.

Mirip dengan jenis kanker payudara lainnya, karsinoma payudara meduler mungkin tidak menyebabkan gejala yang terlihat pada tahap awal. Namun, seiring waktu, benjolan dapat tumbuh cukup besar sehingga seseorang dapat merasakannya selama pemeriksaan payudara sendiri.

Jika gejala memang terjadi, mereka dapat mencakup:

- pembengkakan atau nyeri payudara
- kemerahan, lesung pipi, atau penskalaan pada kulit atau puting payudara
- nyeri puting
- keluarnya cairan dari puting yang tidak biasa

Penyebab

Meskipun hormon berperan dalam perkembangan jenis kanker payudara lainnya, mereka tampaknya tidak mempengaruhi karsinoma meduler.

Orang mengembangkan karsinoma meduler sebagai akibat dari mutasi genetik. Mereka yang memiliki mutasi pada gen BRCA1 mungkin memiliki peningkatan risiko mengembangkan karsinoma payudara meduler.

Menurut artikel 2017, karsinoma payudara meduler berkembang pada hingga 19% orang yang membawa mutasi gen BRCA1.

WHO pada tahun 2012 memperbarui klasifikasi karsinoma meduler di bawah istilah umum "karsinoma dengan fitur meduler," yang juga mencakup karsinoma meduler atipikal dan karsinoma invasif tanpa tipe khusus dengan fitur meduler.

Karsinoma meduler memiliki perjalanan penyakit yang baik meskipun gambaran histologisnya tidak berdiferensiasi buruk dan fenotipe seperti basal.

Telah diketahui dengan baik bahwa karsinoma meduler dan karsinoma duktal invasif dengan fitur meduler dikaitkan dengan mutasi germline pada gen BRCA1.

Di antara kanker payudara terkait BRCA1, 7,8% hingga 19% adalah karsinoma meduler, dan 35% hingga 60% menunjukkan adanya fitur meduler. Angka ini kontras dengan adanya hanya 2% karsinoma meduler di antara tumor sporadis yang tidak terkait dengan BRCA.

Karsinoma meduler telah ditunjukkan untuk menampilkan sub tipe molekul seperti basal dengan profil ekspresi gen, yang berkorelasi dengan profil imunofenotipiknya. Insiden mutasi gen TP53 yang tinggi juga muncul pada tumor ini.

Kebanyakan kasus adalah aneuploid dengan fraksi fase S yang tinggi. Analisis hibridisasi genomik komparatif berbasis array telah menunjukkan pola berulang dari perubahan kromosom pada karsinoma meduler, termasuk keuntungan 1q, 8q, 9p, 10p, dan 16q; kerugian 4p dan X; dan amplikon 1q, 8p, 10p, dan 12p.

Epidemiologi

Usia pasien saat presentasi lebih muda dari pada karsinoma duktal invasif NOS, dengan usia rata-rata berkisar antara 45 hingga 54 tahun.

Karsinoma meduler adalah unisentris pada sebagian besar pasien, dan karsinoma bilateral telah muncul dalam insiden mulai dari 3% hingga 18% pasien. Tumor bilateral atau tumor yang terjadi di dua sisi sering terjadi jika ada riwayat keluarga.

Karsinoma payudara meduler tipikal terjadi lebih sering pada pasien dengan mutasi dari gen supresor BRCA-1 yang ada.

Karsinoma meduler telah terbukti mengandung peningkatan jumlah limfosit sitotoksik teraktivasi, dan sebagian besar infiltrat limfoid terdiri dari sel T. Fitur ini mencerminkan respon host aktif terhadap tumor dan dapat menjelaskan prognosis yang menguntungkan.

Histopatologi

Makroskopi:

Karsinoma meduler berbatas tegas dan agak keras. Permukaan potongan berdaging dan berwarna abu-abu kecokelatan dan mungkin tampak lobular atau nodular. Fokus perdarahan, nekrosis, dan bahkan degenerasi kistik bukanlah hal yang aneh. Tumor ini cenderung lebih kecil dari 3 cm, dengan ukuran median 2 sampai 3 cm.

Histopatologi:

Kriteria histologis untuk karsinoma meduler pertama kali didefinisikan dengan jelas oleh Ridolfi dan rekan-rekannya pada tahun 1977, dan sejak itu, ada beberapa skema klasifikasi yang dimodifikasi yang diusulkan

Diagnosis karsinoma meduler pada sebagian besar kasus ditegakkan berdasarkan pewarnaan hematoxylin eosin menggunakan kriteria histologis tanpa memerlukan studi tambahan. Karsinoma meduler harus memenuhi semua lima kriteria morfologi berikut seperti yang didefinisikan oleh WHO:

- Pola pertumbuhan syncytial di lebih dari 75% tumor
- Tidak ada struktur kelenjar atau tubular, bahkan sebagai komponen kecil
- Infiltrat limfoplasmatik difus sedang hingga berat di stroma
- Pleomorfisme nuklir sedang hingga ditandai
- Batasan histologis lengkap
- Mitosis banyak, dan sel raksasa atipikal mungkin ada.

Istilah "karsinoma meduler atipikal" dan "karsinoma dengan fitur meduler" telah diusulkan untuk tumor yang tidak memenuhi semua kriteria ini.

Pada tahun 2012 WHO merekomendasikan pengelompokan karsinoma meduler klasik, karsinoma meduler atipikal, dan karsinoma invasif tanpa tipe khusus dengan fitur meduler, dalam kategori karsinoma dengan fitur meduler.

Karsinoma meduler paling sering negatif untuk reseptor estrogen dan progesteron dan HER2 dan secara bervariasi mengekspresikan keratin 5/6 dan 14, aktin otot polos, EGFR, P-cadherin, p53, dan caveolin-1. Mereka memiliki indeks proliferasi Ki-67 yang tinggi.

Mutasi gen P53 terjadi pada tingkat yang meningkat pada karsinoma meduler dan dianggap sebagai penanda biologis untuk jenis tumor ini. Infiltrat limfoid menunjukkan dominasi CD3+ T-limfosit.

Deteksi dini dapat menghasilkan pengobatan yang lebih baik dan lebih efektif. Namun, sel karsinoma payudara meduler terlihat mirip dengan sel IDC, membuat diagnosis yang akurat menjadi sulit.

Ada beberapa pilihan pengobatan yang efektif untuk karsinoma payudara meduler. Pilihan pengobatan terbaik bervariasi dari orang ke orang, tergantung pada beberapa faktor, seperti:

- jenis sel tumor
- tingkat tumor
- status reseptor hormon
- keterlibatan kelenjar getah bening

Seorang dokter dapat merekomendasikan pengangkatan tumor menggunakan prosedur pembedahan, seperti lumpektomi atau mastektomi.

Karena karsinoma payudara meduler lebih kecil kemungkinannya dibandingkan kanker lain untuk menyebar ke kelenjar getah bening, dokter dapat memutuskan untuk menggunakan operasi tanpa perawatan tambahan, atau adjuvant, seperti kemoterapi atau terapi radiasi.

Dokter lain mungkin merekomendasikan kombinasi operasi dan satu atau lebih perawatan tambahan, terutama jika sel kanker menunjukkan IDC atau telah menyebar ke jaringan payudara di sekitarnya atau kelenjar getah bening di dekatnya.

Karsinoma meduler yang tes negatif untuk reseptor hormon tidak akan merespon terapi hormon. Perawatan sistemik untuk karsinoma meduler meliputi:

- kemoterapi, yang menggunakan obat sitotoksik untuk membunuh sel kanker
- terapi radiasi, yang menggunakan sinar-X energi tinggi untuk menghancurkan sel-sel kanker cancer
- terapi bertarget, yang menggunakan obat khusus yang menargetkan protein dalam sel kanker untuk mencegahnya tumbuh

Secara umum, prospek orang dengan karsinoma payudara meduler baik karena kanker ini tumbuh perlahan, dan kecil kemungkinannya menyebar di luar jaringan payudara.

Satu studi 2016 melihat tingkat kelangsungan hidup untuk karsinoma payudara meduler reguler dan atipikal di antara 3.688 orang. Para peneliti melaporkan tingkat kelangsungan hidup 5 tahun 89-92% dan tingkat kelangsungan hidup 10 tahun 85-87%.

Limaiem F, Mlika M. Medullary Breast Carcinoma. [Updated 2020 Oct 16]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK542292/>

<https://www.medicalnewstoday.com/articles/325648>