

REKOMENDACJE
KONSULTANTA KRAJOWEGO
W DZIEDZINIE CHIRURGII ONKOLOGICZNEJ
ORAZ
POLSKIEGO TOWARZYSTWA CHIRURGII ONKOLOGICZNEJ
W ZAKRESIE DIAGNOSTYKI I LECZENIA CHORYCH
NA RAKA PIERSI

REKOMENDACJE OGÓLNE

Zaleca się aby chorzy na raka piersi byli leczeni wyłącznie w specjalistycznych ośrodkach referencyjnych lub w jednostkach z dużym doświadczeniem klinicznym, w których leczonych jest minimum 100 pacjentów z rakiem piersi w ciągu roku. Leczenie chorych jest wielodyscyplinarne. W ustalaniu postępowania i samym leczeniu powinien brać udział chirurg onkolog.

W zespole operującym powinno być minimum 2 lekarzy w tym jeden chirurg ze specjalizacją onkologiczną.

Ośrodki medyczne wykonujące procedury diagnostyczno-terapeutyczne powinny mieć następujące możliwości:

ORGANIZACYJNE

1. Pracownia mammograficzna, ultrasonograficzna w miejscu z możliwością wykonania doraźnego badania obrazowego.

2. Możliwość wykonania procedury weryfikacyjnej węzła wartowniczego w miejscu.
3. Możliwość wykonania śródoperacyjnego badania histopatologicznego w miejscu.
4. Przeprowadzenie konsultacji multidyscyplinarnej (chirurg onkolog, radioterapeuta, onkolog kliniczny-chemioterapeuta, patolog, radiolog) w miejscu.
5. Możliwość wykonania badania MR piersi, scyntygrafii kośćca w miejscu lub na podstawie umowy z ośrodkiem zewnętrznym.
6. Możliwość przeprowadzenia leczenia uzupełniającego (chemioterapia, radioterapia) w miejscu lub na podstawie umowy z ośrodkiem zewnętrznym.
7. Możliwość przeprowadzenia chirurgicznej konsultacji rekonstrukcyjnej/onkoplastycznej w miejscu lub na podstawie umowy z ośrodkiem zewnętrznym.
8. Możliwość wykonania badania histopatologicznego obejmującego oznaczenie receptorów ER, PR, HER2 oraz Ki67, w miejscu lub na podstawie umowy z ośrodkiem zewnętrznym

MERYTORYCZNE

W zakresie diagnostyki

W przypadku podejrzenia raka piersi każda chora powinna mieć wykonane:

1. Badanie podmiotowe i przedmiotowe
2. Obustronną mammografię
3. USG obu piersi i dołów pachowych
4. Biopsję gruboigłową (BG) lub biopsję gruboigłową wspomaganą próżniowo wszystkich podejrzanym zmian (BI-RADS 4 lub 5).

Ponadto:

- W przypadku niepotwierdzenia raka w biopsji (biopsjach) należy wyciąć cały podejrzany obszar po oznakowaniu igłą lokalizacyjną lub w inny sposób (np. ROLL). Opcjonalnie można wykonać wycięcie pod kontrolą śródoperacyjnego USG.
- W przypadkach dużego ryzyka potwierdzenia inwazyjnego raka piersi u chorych z obrazem BI-RADS 5 dopuszcza się jednocześnie weryfikację węzła wartowniczego i diagnostyczno-terapeutyczne wycięcie guza.
- W przypadku klinicznego (palpacyjnego lub w USG) podejrzenia przerzutów w węzłach chłonnych pachy należy wykonać BACC podejrzanych węzłów.

- W przypadku guzów niezwyfikowanych mimo kolejnych biopsji, ale bardzo podejrzanych klinicznie (tj. obraz kliniczny raka inwazyjnego), wyjątkowo dopuszcza się wykonanie śródoperacyjnego badania histopatologicznego.
- W przypadku wątpliwych diagnostycznie (np. przy podejrzeniu wielośrodkowości lub wieloogniskowości) można rozważyć wykonanie MR (ew. mammografii spektralnej) piersi.

W zakresie leczenia

1. Leczenie przedinwazyjnego raka przewodowego (DCIS)

- Należy usunąć cały podejrzany fragment piersi (oznakowany igłą lokalizacyjną lub implantowanymi znacznikami albo ROLL) z odpowiednim klinicznie marginesem zdrowych tkanek (Uwaga! Przez doszczętne wycięcie guza w raporcie histopatologicznym obecnie rozumie się co najmniej „nieobecność raka w oznaczonym marginesie”, ale w przypadku raka *in situ* zaleca się mikroskopowy margines >2 mm); margines węższy od 2 mm nie jest wskazaniem do ponownego zabiegu operacyjnego.
- Konieczne jest wykonanie doraźnego badania mammograficznego preparatu w celu potwierdzenia usunięcia zmiany docelowej (lub zmian docelowych). W przypadku gdy śródoperacyjne badanie obrazowe wykazuje, że zmiana nie została usunięta lub nie została usunięta radykalnie, konieczne jest wycięcie właściwej zmiany lub jej brakującej części w czasie tego samego zabiegu operacyjnego i powtórne śródoperacyjne badanie obrazowe.
- Niezbędne jest śródoperacyjne oznakowanie kierunków wyciętego preparatu. Umożliwia to precyzyjne wskazanie miejsca nieradykalności operacyjnej.
- Łoża po wyciętym guzie musi być oznaczona metalowymi „klipsami”, w celu poprawy dokładności uzupełniającej radioterapii.
- W przypadku zmian wielośrodkowych dopuszcza się ich niezależne usunięcie na zasadach jak powyżej (pod warunkiem możliwości uzyskania odpowiedniego efektu estetycznego) lub wykonanie prostego odjęcia piersi.
- Wybór postępowania zależy od spodziewanego efektu onkologicznego, estetycznego i decyzji chorej.
- Dalsze standardowe leczenie doszczętnie usuniętego DCIS zależy od wielkości guza, stopnia zróżnicowania nowotworu, szerokości marginesów oraz wieku chorej i może obejmować: uzupełniającą radioterapię, hormonoterapię, weryfikację węzła wartowniczego, mastektomię prostą z weryfikacją węzła wartowniczego.

2. Leczenie przedinwazyjnego raka zrazikowego (LCIS) rozpoznanego po BGI lub po tumorektomii wykonanej z innych przyczyn

- Rozpoznanie histopatologiczne LCIS powinno uwzględnić podtypy histopatologiczne LIN (*lobular intraepithelial neoplasia*), ze względu na ich różną biologię.
- Zakres zabiegu operacyjnego w przypadku rozpoznania LCIS zależy od wielkości zmiany i podtypu histopatologicznego.
- Chore z rozpoznaniem histopatologicznym LCIS uzyskany na drodze BGI powinny być poddane precyzyjnej diagnostyce obejmującej badanie kliniczne oraz badania obrazowe (MG, USG i ew. MRI; MRI jest wskazane u kobiet przed 40 r.ż. z rozpoznaniem LCIS).
- U chorych, u których stwierdza się podtypy: pleomorficzny, w stadium rozkwitu lub komedo z martwicą, należy wykonać biopsję wycinającą.
- U chorych, u których stwierdzono podtyp klasyczny LIN, można wykonać biopsję wycinającą.
- W przypadku stwierdzenia w marginesie wycięcia chirurgicznego LIN o podtypie: pleomorficznym, w stadium rozkwitu lub komedo z martwicą, należy poszerzyć margines zabiegu operacyjnego.
- W przypadku stwierdzenia w marginesie wycięcia chirurgicznego LIN o podtypie klasycznym, nie jest wymagana radykalizacja zabiegu.
- Mastektomia prosta z jednoczasową rekonstrukcją jest dopuszczalną opcją terapeutyczną.
- Każda chora ze stwierdzonym ogniskiem DCIS, towarzyszącym LCIS wymaga ustalenia optymalnej terapii i dalszego postępowania jak w DCIS.
- Każda chora ze stwierdzonym ogniskiem raka inwazyjnego towarzyszącym LCIS wymaga ustalenia optymalnej terapii i dalszego postępowania jak w raku inwazyjnym, w zależności od stopnia zaawansowania tego raka.

3. Leczenie raka inwazyjnego

3a. Leczenie w obrębie piersi

- W I i II stopniu zaawansowania cTNM zaleca się wykonanie operacji oszczędzającej pierś z weryfikacją węzła wartowniczego lub z limfadenektomią pachową w przypadku przedoperacyjnego potwierdzenia obecności przerzutów w węzłach pachy.
- Do leczenia oszczędzającego kwalifikowane są chore, u których:
 - zostanie wykonane doszczętne usunięcie raka piersi;
 - stosunek objętości guza pierwotnego do objętości piersi pozwala na uzyskanie dobrego efektu kosmetycznego;
- Leczenie oszczędzające jest przeciwwskazane u chorych:
 - które nie wyraziły zgody na leczenie oszczędzające;
 - u których brak możliwości radykalnego wycięcia raka piersi;
 - u których brak możliwości zastosowania radioterapii uzupełniającej.
- Leczenie oszczędzające nie jest przeciwwskazane u chorych z rakiem wieloogniskowym oraz u chorych z rakiem wielośrodkowym, jeżeli możliwe jest jego

radykalne wycięcie, przeprowadzenie pooperacyjnej radioterapii i uzyskanie dobrego efektu kosmetycznego.

- Konieczne jest doszczętne wycięcie guza pierwotnego. Wystarczającym marginesem jest margines R0 (definiowany jako „no ink on the tumor”)
- U chorych z niewyczuwalnym w badaniu klinicznym rakiem należy oznaczyć przedoperacyjnie położenie guza (metalowy znacznik, znacznik radioaktywny, „kotwica”). Opcjonalnie można wykonać wycięcie pod kontrolą śródoperacyjnego USG.
- Zalecane jest wykonanie śródoperacyjnego badania obrazowego (mammografia lub USG) wyciętego preparatu w celu potwierdzenia radykalności wycięcia. Śródoperacyjne badanie obrazowe wykonuje się taką samą metodą, którą posłużono się do przedoperacyjnej identyfikacji zmiany. W przypadku gdy śródoperacyjne badanie obrazowe wykazuje, że zmiana nie została usunięta lub nie została usunięta radykalnie, konieczne jest wycięcie właściwej zmiany lub jej brakującej części w czasie tego samego zabiegu operacyjnego i powtórne śródoperacyjne badanie obrazowe.
- Niezbędne jest śródoperacyjne oznakowanie kierunków wyciętego preparatu. Umożliwia to precyzyjne wskazanie miejsca nieradykalności operacyjnej.
- Łoża po wyciętym guzie musi być oznaczona metalowymi „klipsami”, w celu poprawy dokładności uzupełniającej radioterapii. Zalecane jest zakładanie 5 klipsów na ściany łoży (od strony bocznej, przyśrodkowej, dogłowej i doogonowej) i jej dno (w najgłębszym miejscu).
- W każdym przypadku leczenia oszczędzającego raka inwazyjnego, w II etapie przeprowadza się napromienianie całej piersi. Zabieg operacyjny może być uzupełniony radioterapią śródoperacyjną.
- U chorych w I i II stopniu zaawansowania raka piersi niekwalifikujących się do leczenia oszczędzającego (brak możliwości uzyskania radykalnego marginesu wycięcia raka, zbyt duży guz w stosunku do wielkości piersi i spodziewany zły efekt kosmetyczny, brak możliwości zastosowania pooperacyjnej radioterapii), należy wykonać mastektomię.
- Wskazaniem do mastektomii jest wybór i decyzja chorej na raka piersi.
- Wskazaniem do mastektomii jest każdy rak piersi w I i II stopniu zaawansowania niekwalifikujący się do leczenia oszczędzającego (brak możliwości uzyskania radykalnego marginesu wycięcia raka, zbyt duży guz w stosunku do wielkości piersi i spodziewany zły efekt kosmetyczny, brak możliwości zastosowania pooperacyjnej radioterapii)
- Wskazaniem do mastektomii jest zapalny rak piersi po leczeniu neoadiuwantowym oraz miejscowo zaawansowany rak piersi przy braku odpowiedzi na leczenie neoadiuwantowe.
- Możliwe jest wykonanie paliatywnej amputacji ratującej (np. z powodu krwotoków z guza).

- W szczególnych przypadkach (brak zgody chorej lub przeciwwskazania do leczenia indukcyjnego) dopuszcza się pierwotne leczenie chirurgiczne w III i IV stopniu zaawansowania klinicznego pod warunkiem uzyskania doszczętności co najmniej miejscowej (pierś) lub lokoregionalnej (pierś i pacha). W pozostałych przypadkach III i IV stopnia zaawansowania klinicznego leczenie chirurgiczne - lokalne (pierś) lub lokoregionalne (pierś i węzły) należy każdorazowo rozważyć po leczeniu indukcyjnym.

3b. Leczenie w obrębie regionalnych węzłów chłonnych

- U chorych na raka piersi (cT1-3), u których stwierdza się niezmiernie klinicznie węzły chłonne (cN0) (stan potwierdzony badaniem USG oraz wynikiem badania aspiratu z węzłów chłonnych – w przypadku wskazań do BACC) wykonywana jest biopsja węzła wartowniczego.
- Do identyfikacji węzłów wartowniczych używa się techniki izotopowej i/lub wybarwienia.
- Biopsję węzła wartowniczego wykonuje się w sposób ustandaryzowany, wykonywany przez wszystkich członków zespołu chirurgicznego.
- Poziom identyfikacji węzłów wartowniczych powinien wynosić co najmniej 95%.
- W przypadku braku identyfikacji węzła wartowniczego podczas biopsji, należy usunąć pierwsze piętro węzłów chłonnych pachowych.
- Badanie śródoperacyjne węzłów wartowniczych nie jest standardem postępowania.
- Klinika (lub Oddział Zabiegowy), która nie wykonuje biopsji węzła wartowniczego w raku piersi, nie powinna leczyć chorych na te nowotwory.
- Chore kwalifikowane do pierwotnego leczenia chirurgicznego raka piersi, w przypadku potwierdzonych makroprzerzutów (większych od 2 mm) do węzłów chłonnych (pN+) wymagają wykonania limfadenektomii pachowej.
- U wybranych chorych, pomimo potwierdzenia makroprzerzutów w 1 lub 2 wartowniczych węzłach chłonnych, u których przeprowadzono leczenie oszczędzające pierś i zaplanowano pooperacyjną radioterapię całej piersi z pól tangencjalnych, można odstąpić do uzupełniającej limfadenektomii pachowej.
- Stwierdzenie nacieku raka poza torebkę węzła wartowniczego jest wskazaniem do limfadenektomii pachowej.
- Każda chora kwalifikowana pierwotnie do limfadenektomii pachowej wymaga wykonania w okresie przedoperacyjnym USG regionalnego spływu z potwierdzeniem przerzutów do węzłów chłonnych poprzez wykonanie biopsji cienkoigłowej.
- W przypadku negatywnej weryfikacji cytologicznej, chore należy zakwalifikować do biopsji węzła wartowniczego, chyba że istnieją wyraźne przeciwwskazania (np. brak zgody chorej).

- Limfadenektomia pachowa obejmuje usunięcie węzłów chłonnych I i II piętra pachy. III piętro pachy usuwa się tylko w przypadku klinicznie podejrzanych węzłów chłonnych II piętra.
- Każda chora po limfadenektomii pachowej wymaga rehabilitacji i postępowania przeciwobrzękowego.
- Każda chora ze stwierdzanym przerzutem do regionalnych węzłów chłonnych wymaga oceny zespołu wielodyscyplinarnego w celu ustalenia optymalnej terapii adiuwantowej.

3c. Leczenie chirurgiczne po leczeniu neoadiuwantowym lub indukcyjnym

- W szczególnych przypadkach (brak zgody chorej lub przeciwwskazania do leczenia indukcyjnego) dopuszcza się pierwotne leczenie chirurgiczne w III i IV stopniu zaawansowania klinicznego pod warunkiem uzyskania doszczętności co najmniej miejscowej (pierś) lub lokoregionalnej (pierś i pacha). W pozostałych przypadkach III i IV stopnia zaawansowania klinicznego leczenie chirurgiczne - lokalne (pierś) lub lokoregionalne (pierś i węzły) należy każdorazowo rozważyć po leczeniu indukcyjnym.
- Decyzja o wyborze leczenia uzupełniającego (chemioterapia, hormonoterapia i radioterapia) powinna być dokonywana w zespole wielospecjalistycznym składającym się co najmniej z chirurga onkologa, onkologa klinicznego oraz radioterapeuty i jest uzależniona od: obecności przerzutów w węzłach chłonnych pachy, stanu receptorów (ER/PgR, HER-2, Ki-67), wielkości, typu i zróżnicowania raka, wieku i chorób współistniejących.

Leczenie oszczędzające pierś po leczeniu neoadiuwantowym

- U chorych z pierwotnie resekcyjnym dużym rakiem piersi, u których konieczne byłoby wykonanie mastektomii, jeżeli chora wyraża chęć zachowania piersi, należy rozważyć neoadiuwantowe leczenie systemowe.
- Przed rozpoczęciem leczenia neoadiuwantowego, w miejscu w którym znajduje się guz pierwotny, należy umieścić znacznik.
- Ocena stopnia odpowiedzi na neoadiuwantowe leczenie systemowe powinna obejmować badanie przedmiotowe oraz ocenę radiologiczną (mammografię i/lub obrazowanie metodą rezonansu magnetycznego). Wyboru metody obrazowania powinien dokonać zespół MDT, uwzględniając metodę, którą posłużono się do oceny wielkości guza pierwotnego przed leczeniem neoadiuwantowym.
- Do leczenia oszczędzającego kwalifikuje się osoby, u których uzyskano całkowitą odpowiedź na zastosowane leczenie neoadiuwantowe oraz osoby, u których

uzyskano częściową odpowiedź na zastosowane leczenie neoadiuwantowe, pozwalającą na przeprowadzenie takiego leczenia.

- Leczenie oszczędzające podejmuje się u chorych które przebyły leczenie neoadiuwantowe i potwierdziły zgodę na leczenie oszczędzające.
- Leczenie chirurgiczne podejmuje się po 2-4 tygodniach od zakończenia leczenia neoadiuwantowego.
- Podczas zabiegu operacyjnego należy usunąć obszar w piersi wskazany w kontrolnym przedoperacyjnym badaniu obrazowym.
- Operację należy przeprowadzić tak aby uzyskać mikroskopowy margines wolny od utkania raka piersi (R0).

Mastektomia po leczeniu neoadiuwantowym

- Mastektomię po neoadiuwantowym leczeniu systemowym wykonuje się gdy chora wycofa wcześniej wyrażoną zgodę na leczenie oszczędzające pierś.
- Mastektomię wykonuje się gdy stwierdzono progresję raka piersi w trakcie leczenia neoadiuwantowego lub gdy uzyskano częściową odpowiedź terapeutyczną, jednakże nie pozwala ona na przeprowadzenie leczenia oszczędzającego.
- Wskazaniem do mastektomii po leczeniu neoadiuwantowym jest obecność raka w marginesie operacyjnym po próbie ponownego wycięcia miejscowego.
- Mastektomię wykonuje się u chorych u których nie ma możliwości zastosowania radioterapii uzupełniającej.
- Mastektomię wykonuje się u chorych, u których pierwotnie rozpoznano raka zapalnego piersi, jeżeli po leczeniu systemowym uzyskano odpowiedź terapeutyczną.
- Mastektomię wykonuje się u chorych, u których pierwotnie rozpoznano raka piersi o zaawansowaniu guza pierwotnego cT4a-c, jeżeli po leczeniu systemowym uzyskano odpowiedź terapeutyczną.

Postępowanie w obrębie węzłów chłonnych pachowych u chorych poddawanych leczeniu neoadiuwantowemu

- U chorych na raka piersi zakwalifikowanych do leczenia neoadiuwantowego, u których stwierdza się klinicznie niezmiennione węzły chłonne (cN0), potwierdzone badaniem USG i ew. PCI, można wykonać biopsję węzła wartowniczego.
- Do identyfikacji węzła wartowniczego stosuje się technikę izotopową i wybarwienie.
- U chorych, u których nie stwierdzono makroprzerzutu w węźle wartowniczym przed leczeniem neoadiuwantowym, nie ma wskazań do limfadenektomii pachowej.

- U chorych, u których stwierdzono makroprzerzut w węźle wartowniczym przed leczeniem neoadiuwantowym, należy wykonać limfadenektomię pachową (po leczeniu neoadiuwantowym).
- Wykonywanie biopsji węzła wartowniczego po leczeniu neoadiuwantowym powinno być ograniczone jedynie do ośrodków/zespołów cechujących się dużym doświadczeniem w wykonywaniu biopsji węzła wartowniczego.
- Chore po chemioterapii neoadiuwantowej kwalifikowane do leczenia chirurgicznego raka piersi, w przypadku stwierdzenia przerzutów do regionalnych węzłów chłonnych (również przed leczeniem neoadiuwantowym) wymagają wykonania limfadenektomii pachowej.