

Zalecenia diagnostyczno-terapeutyczne dla wybranych nowotworów głowy i szyi

Wstęp	S6
Rak krtani	S10
Rak gardła	S18
Rak jamy ustnej i wargi	S25
Rak szczęki i rak kompleksu nosowo-sitowego	S30
Guzy gruczołów ślinowych	S36
Przerzuty z nieznanego ogniska pierwotnego	S39

Na stronie internetowej Polskiego Towarzystwa Otolaryngologów – Chirurgów Głowy i Szyi: www.otolaryngologia.org.pl znajduje się pełen tekst zaleceń, który będzie uaktualniany w miarę pojawiania się nowych metod diagnostycznych i leczniczych.



Wstęp

Z inicjatywy Zarządu Głównego Polskiego Towarzystwa Otolaryngologów – Chirurgów Głowy i Szyi, rozpoczęto opracowywanie zaleceń diagnostyczno-leczniczych dla naszej specjalności, które stanowiłyby formę pomocy przy postępowaniu diagnostycznym i podejmowaniu decyzji terapeutycznych. Powołano zespoły przygotowujące wstępne projekty zaleceń. Jako pierwszy podjął pracę zespół zajmujący się onkologią laryngologiczną. Opracowane zalecenia zostały skonsultowane z kierownikami wszystkich klinik otolaryngologicznych w Polsce oraz z Zarządem Głównym Polskiego Towarzystwa Radioterapii Onkologicznej. Uzyskano konsensus, który przyjęto jako wspólne stanowisko nazwane *zaleceniami diagnostyczno-lecznymi*. Podstawą do stworzenia tego opracowania była wersja 1.2004 zaleceń amerykańskich *Head and Neck Cancers*, opracowanych przez organizację *National Comprehensive Cancer Network*, którą poinformowano o wykorzystaniu oryginalnego schematu graficznego i wzoru zaleceń.

Należy pamiętać, że opracowanie to nie jest obowiązującym standardem, a jedynie zaleceniami i sugestiami obu towarzystw naukowych, z których mogą korzystać wszyscy zajmujący się leczeniem nowotworów w obrębie głowy i szyi. Zalecenia wynikają z aktualnego stanu wiedzy w tym zakresie i będą uaktualniane w miarę pojawiania się nowych technik diagnostycznych i nowych metod leczenia.

Zalecenia diagnostyczno-lecznicze w nowotworach głowy i szyi przedstawiono w formie plansz, które omawiają poszczególne lokalizacje pierwotne guzów w tej okolicy. Są one poprzedzone krótkimi wprowadzeniami i dokładną charakterystyką TNM danego ogniska (wg AJCC 2002, VI wydanie). Układ każdej planszy jest podobny. Po lewej stronie umieszczono zalecenia dla postawienia rozpoznania nowotworu i badań poprzedzających planowane leczenie. Kolejne pola to stopnie zaawansowania T i N. Z każdym z nich połączone są proponowane algorytmy leczenia zarówno ogniska pierwotnego, jak i układu chłonnego szyi. Dla większości nowotworów zalecenia te umożliwiają wybór jednej z dwóch metod leczenia – chirurgię lub radioterapię. Wartość i znaczenie obu tych metod w wielu przypadkach jest równorzędna, ale gdy jedna z nich wydaje się bardziej skuteczna, jest to wówczas wyraźnie zaznaczone w tekście.

Odrębny problem omówiony w zaleceniach stanowią chorzy, którzy ze względu na lokalizację ogniska pierwotnego i stopień zaawansowania lokoregionalnego wy-

magają zastosowania skojarzonego podejścia terapeutycznego. Pierwsza kategoria to chorzy leczeni chirurgicznie, ze stosunkowo niskim stopniem zaawansowania nowotworu, którzy powinni być kwalifikowani do uzupełniającej radioterapii w przypadku obecności przynajmniej jednego czynnika ryzyka. Wszystkie te czynniki przedstawiono w oddzielnych ramkach umieszczonych w prawym górnym lub dolnym rogu; czynniki te mogą być związane z ogniskiem pierwotnym (rak w linii cięcia lub niedostateczny margines operacyjny, naciek podgłośniowy lub uprzednio wykonana tracheotomia w raku krtani, naciek szerzący się wzdłuż perineurium, zatory komórek nowotworowych w naczyniach chłonnych) lub z układem chłonnym szyi (histologicznie potwierdzone przerzuty w więcej niż jednym węzle chłonnym lub ECS [*extra capsular spread*] – pozatorebkowe naciekanie nowotworowe węzła). Kolejna kategoria to chorzy z zaawansowaną chorobą nowotworową pierwotnie leczeni chirurgicznie i kierowani do uzupełniającej radioterapii lub radiochemioterapii. Jeśli w tych przypadkach *a priori* zakładane jest leczenie uzupełniające, to najważniejsza jest wspólna kwalifikacja do leczenia przez chirurgów i radioterapeutów. Mogłoby to rozwiązać problem opóźnionego leczenia promieniami.

W wypadku chorych po pierwotnej radioterapii lub radiochemioterapii za pomocą długich strzałek skierowanych w stronę prawą planszy wskazano rozwinięcie algorytmu postępowania, który zamieszczono na kolejnej stronie. Obejmuje on postępowanie przy całkowitej remisji ogniska pierwotnego i przerzutów regionalnych lub leczenie ratujące w przypadkach przetrwałej choroby nowotworowej.

Ogólne uwagi dotyczące diagnostyki i zasad leczenia układu chłonnego szyi

Przy lokalizacji guza pierwotnego w obrębie głowy i szyi wpływ chłonki odbywa się do regionalnych węzłów chłonnych, które na potrzeby klasyfikacji TNM i wytycznych leczenia operacyjnego pogrupowano w następujące regiony:

- I region – węzły podbródkowe i podżuchwowe,
- II region – węzły szyjne górne,
- III region – węzły szyjne środkowe,
- IV region – węzły szyjne dolne,
- V region – węzły trójkąta bocznego,
- VI region – węzły przedkrtaniowe, przedtchawicze i okołotchawicze.



Klasyfikacja kliniczna stopnia zaawansowania przerzutów raka do regionalnych węzłów chłonnych wspólna dla wszystkich omawianych grup narządowych (z wyjątkiem raka części nosowej gardła):

Nx – brak możliwości oceny regionalnych węzłów chłonnych,

N0 – brak przerzutów do regionalnych węzłów chłonnych,

N1 – przerzut w pojedynczym węźle chłonnym po stronie guza, nieprzekraczający 3 cm w największym wymiarze,

N2a – przerzut w pojedynczym węźle chłonnym po stronie guza powyżej 3 cm, nie więcej niż 6 cm w największym wymiarze,

N2b – przerzuty w licznych węzłach chłonnych po stronie guza, ale żaden nie przekracza 6 cm w największym wymiarze,

N2c – przerzuty obustronne lub do węzłów chłonnych po stronie przeciwnej, ale żaden nie przekracza 6 cm,

N3 – przerzut do węzła chłonnego przekraczający 6 cm.

Klasyfikacja zaawansowania przerzutów węzłowych w przypadku raka części nosowej gardła:

Nx – brak możliwości oceny regionalnych węzłów chłonnych,

N0 – brak przerzutów do regionalnych węzłów chłonnych,

N1 – jednostronny przerzut lub przerzuty do węzłów powyżej dołu nadobojczykowego nieprzekraczające 6 cm w swoim największym wymiarze,

N2 – obustronne przerzuty do węzłów powyżej dołu nadobojczykowego, nieprzekraczające 6 cm w największym wymiarze,

N3a – przerzuty jedno- lub obustronne do węzła lub węzłów powyżej dołu nadobojczykowego przekraczające 6 cm w największym wymiarze,

N3b – przerzuty jedno- lub obustronne do węzłów chłonnych w dole nadobojczykowym.

Nazewnictwo (nomenklatura) poszczególnych typów operacji węzłowych (wg Amerykańskiej Akademii Otolaryngologii – Chirurgii Głowy i Szyi AAO-HNS 2001):

1) operacja radykalna usunięcia węzłów chłonnych szyi (*Radical Neck Dissection – RND*) – usunięcie wszystkich grup węzłów chłonnych (poziomy I–V) + struktur pozawęzłowych (żyła szyjna wewnętrzna, nerw dodatkowy, mięsień mostkowo-obojęczykowo-sutkowy),

2) operacja radykalna poszerzona (*Extended Radical Neck Dissection – ERND*) – poszerzenie operacji radykalnej o grupy węzłów nieusuwanymi rutynowo

podczas RND (potyliczne, zagardłowe, okołotchawicze, górne śródpiersiowe) lub dodatkowe usunięcie struktur pozawęzłowych (tętnica szyjna wspólna, nerw błędny, płat tarczycy, mięśnie przedkręgowe, ślinianka przyuszna),

3) operacja radykalna zmodyfikowana (*Modified Radical Neck Dissection – MRND*) – usunięcie wszystkich grup węzłów chłonnych (poziomy I–V) z oszczędzeniem jednej lub wszystkich struktur pozawęzłowych,

4) operacja selektywna usunięcia węzłów chłonnych szyi (*Selective Neck Dissection – SND*) – zaoszczędzenie jednej lub więcej grup węzłów; wybiórcze usunięcie poziomów węzłowych zależy od pierwotnej lokalizacji guza i lokalizacji podejrzanych węzłów chłonnych,

5) operacja elektywna usunięcia węzłów chłonnych szyi (*Elective Neck Dissection – END*) – usunięcie węzłów chłonnych w przypadku szyi ocenionej dostępnymi metodami diagnostycznymi jako N0 przy równoczesnym wysokim ryzyku występowania przerzutów ukrytych; podjęcie zabiegu i rozległość operacji elektywnej zależą od pierwotnej lokalizacji guza, dobór poziomów węzłowych oparto na znajomości typowej lokalizacji przerzutów do regionalnych węzłów w zależności od umiejscowienia ogniska pierwotnego.

W przedstawionych algorytmach wymieniane są 3 typy operacji węzłowych, wytyczające główne linie postępowania: operacje selektywne – SND dla klinicznego stopnia zaawansowania przerzutu N1, operacje radykalne – RND dla podkreślenia konieczności postępowania radykalnego, tj. usunięcia wszystkich poziomów węzłowych (bez wnikania w szczegóły kliniczne, na podstawie których należałoby rozważyć MRND lub ERND) oraz operacje elektywne – END przy wysokim ryzyku występowania przerzutów ukrytych. Kliniczna klasyfikacja stopnia zaawansowania nowotworu w węzłach chłonnych szyi (cecha N) oceniana jest dostępnymi w danym oddziale środkami diagnostycznymi. Uważa się, że minimum diagnostyczne w ocenie węzłów chłonnych to: badanie palpacyjne, ultrasonografia uzupełniona w wypadku węzłów podejrzanych o obecność przerzutu biopsją aspiracyjną cienkoigłową. Ośrodki, w których jedyną stosowaną metodą diagnostyczną układu chłonnego jest badanie palpacyjne powinny podnieść minimum diagnostyczne (USG szyi, KT z kontrastem) lub poszerzyć wskazania do elektywnego leczenia szyi N0.

Sugestie dotyczące zakresu leczenia elektywnego oparto na znajomości typowej lokalizacji przerzutów do regionalnych węzłów w zależności od umiejscowie-



nia ogniska pierwotnego (poznane szlaki drenażu limfy na szyi, lokalizacja węzłów stanowiących pierwszą stację spływu chłonki dla poszczególnych ognisk pierwotnych i tym samym opracowany najbardziej prawdopodobny sposób przerzutowania na dane poziomy węzłowe szyi).

Zasady przesyłania materiału do badania histologicznego

Badanie histologiczne jest niezbędnym elementem prawidłowego postępowania w wypadku każdego pacjenta z nowotworem lub jego podejrzeniem. Stanowi podstawę rozpoznania przed przystąpieniem do leczenia. Wynik badania preparatów operacyjnych ostatecznie określa złośliwość nowotworu, stopień jego zaawansowania i obecność ewentualnych dodatkowych czynników mających wpływ na rokowanie i dalsze postępowanie terapeutyczne.

Do badania histologicznego powinny być przesłane wszystkie preparaty z resekcji ogniska pierwotnego i układu chłonnego szyi. Niezbędny jest dokładny opis kliniczny lokalizacji guza pierwotnego, wielkości nacieku i kierunków jego szerzenia się, zaznaczenie na preparacie części dogłowej, strony przyśrodkowej i bocznej. Badanie drobnowidowe obejmuje nie tylko ocenę utkania guza, ale także cechy morfologiczne, immunohistochemiczne, marginesy operacyjne (rak w linii cięcia lub niedostateczny margines), obecność nacieku szerzącego się wzdłuż *perineurium* lub zatorów komórek nowotworowych w naczyniach chłonnych. Ocena histologiczna układu chłonnego szyi jest przeprowadzana na podstawie badania całego preparatu operacyjnego pochodzącego z blokowego usunięcia węzłów szyjnych. Preparat powinien być dokładnie opisany przez operatora: strona szyi, część dogłowa, przyśrodkowa, boczna oraz załączony schemat operacyjny układu chłonnego szyi z zaznaczeniem usuniętych regionów węzłowych. Badanie histologiczne potwierdza obecność przerzutów, określa liczbę zmienionych węzłów, lokalizację przerzutów na poszczególnych poziomach szyi oraz ocenia pozatorebkowe naciekanie nowotworowe węzła. Tym samym ostatecznie diagnozuje stopień zaawansowania nowotworu i daje klinicyście wskazówki dotyczące dalszego postępowania.

Informacja dla pacjenta/ zgoda na leczenie

Integralną częścią przygotowania do leczenia operacyjnego jest udzielenie choremu informacji i zebranie świadomej, pisemnej zgody na zabieg (data, podpis pa-

cjenta, podpis lekarza). Zakres informacji powinien obejmować:

- 1) opis planowanego zabiegu,
- 2) alternatywne metody leczenia (np. leczenie operacyjne vs radioterapia w przypadku wczesnych raków krtani),
- 3) rokowanie,
- 4) możliwość wystąpienia powikłań (śródoperacyjne/pooperacyjne krwawienie z koniecznością przetoczenia krwi, zakażenie przyranne, przetoka ślinowa, zwężenia),
- 5) następstwa/ubytki,
- 6) dalsze perspektywy rehabilitacji (mowy, połykania, psychosocjalnej, zawodowej, działalność grup wsparcia).

Każdy chory wymaga indywidualnego podejścia w chwili informowania go o możliwości wystąpienia ewentualnych objawów ubytkowych, różnych dla odrębnych lokalizacji raka i stopni zaawansowania nowotworu. W raku krtani, przy laryngektomiach oszczędzających jest to pogorszenie jakości głosu, węższy pasaż powietrza i gorsza tolerancja wysiłku, możliwość wystąpienia zaburzeń połykania i zachłystywania się. Przy kwalifikacji do całkowitego usunięcia krtani jest to utrata funkcji fonacyjnej, podporowej i ochronnej krtani oraz konieczność życia ze stomią, pogorszenie jakości wężchu i smaku. W rakach części ustnej i krtaniowej gardła są to trudności w połykaniu i możliwość zachłystywania się. W raku jamy ustnej to utrata ruchomości języka, zaburzenia aktu żucia, połykania, artykulacji.

Chory musi być poinformowany o możliwości wyboru leczenia zmierzającego do zachowania narządu. W przypadku zaawansowanych miejscowo raków krtani – radiochemioterapia vs laryngektomia całkowita, w rakach wargi – brachyterapia, w rakach języka – radiochemioterapia.

Formularz zgody na leczenie operacyjne powinien obejmować pisemną akceptację pacjenta (data, podpis) na:

- deformacje, blizny i ubytki związane z zabiegiem chirurgicznym (usunięciem guza, zabiegiem rekonstrukcyjnym i operacją węzłową szyi),
- możliwość wystąpienia krwawienia, zakażenia rany operacyjnej, przetoki,
- przy operacji ogniska pierwotnego: porażenie n. XII i n. VII,
- przy operacji węzłowej szyi: porażenie n. XI, gałęzi splotu barkowego, n. X, n. krtaniowego wstecznego, gałązki brzeżnej n. VII, n. usznego wielkiego.



Samodzielna i skojarzona radioterapia nowotworów głowy i szyi

Radioterapia jest obok chirurgii uznaną metodą radykalnego leczenia chorych na raka głowy i szyi. We wczesnym zaawansowaniu raka, tzn. w I i II stopniu klinicznym, gdzie obie metody można uznać za równie skuteczne, wybór jednej z nich zależy głównie od preferencji chorego i doświadczenia ośrodka leczącego. Samodzielna radioterapia w tych sytuacjach pozwala osiągnąć 75–95% wyleczeń z zachowaniem funkcji narządu. Obiektem szczególnego zainteresowania radio-terapeutów są przeważające w Polsce zaawansowane raki głowy i szyi, dla których wyniki leczenia samodzielnie metodami są od lat niezadowalające. Obowiązującym standardem postępowania jest u tych chorych skojarzenie chirurgii i pooperacyjnej radioterapii, niestety, z reguły za cenę okaleczenia.

W okresie ostatniego dziesięciolecia postęp w radioterapii nowotworów (nie tylko głowy i szyi) dokonuje się generalnie w dwóch dziedzinach – technologicznej i biologicznej. Pierwsza z nich wiąże się ze zwiększeniem precyzji napromieniania poprzez wykorzystanie nowoczesnej aparatury diagnostycznej i terapeutycznej. Rozwój metod obrazowania tomografii komputerowej i magnetycznego rezonansu jądrowego stwarza możliwość przestrzennej i wiarygodnej wizualizacji podśluzówkowych przestrzeni jamy ustnej gardła i krtani oraz głębokich struktur twarzoczaszki (podstawa i masyw nosowo-szczękowo-sitowy) i szyi. Umożliwiają one, oprócz ustalenia dokładnego rozpoznania, topograficzną lokalizację guza nowotworowego względem narządów zdrowych podlegających ochronie w trakcie leczenia (*Organs at Risk*), pomiar wielkości nowotworu, określenie kierunków jego naciekania i przerzutów do regionalnych węzłów chłonnych, czyli na specyfikację tzw. tarczowych obszarów napromieniania (*Target Volumes*). Wprowadzenie do praktyki jednolitych zasad planowania dawek promieniowania (50. i 62. Protokół ICRU), komputerowych metod ich normalizacji i prezentacji w postaci przestrzennej (*Dose-Volume-Histograms*) oraz wykorzystanie technik modyfikujących profile wiązek promieniowania (*Intensity Modulated Radiotherapy*) i precyzujących ich położenie względem zmieniającej się w trakcie leczenia anatomii pacjenta i nowotworu (*Image Guided Radiotherapy*), pozwala na ogromne zwiększenie dokładności radioterapii, porównywalnej obecnie do dokładności chirurgii w obrębie pola operacyjnego. Taka forma radioterapii, określana potocznie jako radioterapia konformalna, czyli dostosowawcza (CRT, 3D-RT), umożliwia w porównaniu z tradycyjną, standardową radiote-

rapią (2D-RT, kobaltoterapia), eskalację dawki promieniowania niemal w dowolnym miejscu anatomicznym głowy i szyi, zwiększając w wielu wypadkach szansę wyleczenia lub uniknięcia powikłań popromiennych.

Postęp w dziedzinie radiobiologii klinicznej i biologii molekularnej wynikający z coraz szerszej wiedzy o roli i przebiegu biologicznych mechanizmów decydujących o odpowiedzi guza nowotworowego i tzw. zdrowych tkanek na promieniowanie pozwolił na stwierdzenie, że zwiększenia skuteczności radioterapii należy poszukiwać w jej indywidualizacji opartej na czynnikach prognostycznych i predykcyjnych. Samodzielna radioterapia zmienionym dawkowaniem (frakcjonowaniem) promieniowania (*altered fractionation radiotherapy*) i kojarzenie jej z lekami cytotoksycznymi i/lub molekularnie celowanymi są już poparte wynikami kontrolowanych badań klinicznych i wskazują na możliwość istotnego zwiększenia, przy odpowiednim doborze chorych, skuteczności radioterapii chorych na raka głowy i szyi.

Reasumując, rozwój biologii i technologii radioterapii stwarza możliwość powszechnego wdrażania nowych, skutecznych sposobów tego nieoperacyjnego leczenia, które powinno być zasadniczo ukierunkowane na wyleczenie chorego na raka głowy i szyi i jednoczesne zachowanie narządu.

Monitorowanie chorych po zakończeniu leczenia

Schemat kontroli ambulatoryjnych chorych po zakończeniu leczenia nowotworu głowy i szyi obejmuje badanie przedmiotowe laryngologiczne uzupełnione badaniem palpacyjnym szyi lub inną dostępną metodą obrazowania układu chłonnego (np. ultrasonografia) oraz skrupulatną obserwację w kierunku rozwoju drugiego nowotworu pierwotnego oraz późnych powikłań popromiennych:

- I rok – wizyty kontrolne raz w miesiącu,
- w II–III roku co 2–3 mies.,
- w IV–V roku co 6 mies.

Zalecane badania dodatkowe:

- radiogram klatki piersiowej w projekcji AP raz w roku,
- badania laboratoryjne (morfologia, poziom hormonów tarczycy u chorych napromienianych na pola szyjne) raz w roku,
- panendoskopie wykonywane raz w roku w wypadku ogniska pierwotnego w krtani, gardle, jamie ustnej,
- KT/MR podstawy czaszki w przypadku raków szczęki i sitowia, KT/MR gardła w przypadku raków gardła i krtani.



Rak krtani

Zalecenia postępowania w przypadkach raka krtani przedstawiono na 3 planszach, poprzedzono krótkim wprowadzeniem i dokładną charakterystyką TNM.

Mimo obserwowanego w Polsce w ostatnich latach niewielkiego spadku zachorowań na raka krtani (C32), nadal należymy do krajów o najwyższym wskaźniku zachorowalności na ten nowotwór, a krtani jest (wyłączając raka skóry) najczęstszą lokalizacją narządową wśród złośliwych nowotworów głowy i szyi (ok. 48%) [1, 2]. Według Krajowego Rejestru Nowotworów, w 2003 r. zarejestrowano w Polsce 2516 nowych przypadków złośliwych nowotworów krtani (współczynnik zachorowań: M – 11,8; K – 1,5); proporcja płci – K:M=1:7,7, a szczyt zachorowań przypadał na przedziały wieku 51–60 i 61–70 lat (ok. 65% ogółu chorych) [1, 2].

W przypadku raka krtani zarówno obraz kliniczny, jak i zasady postępowania terapeutycznego są zróżnicowane, w zależności od lokalizacji ogniska pierwotnego oraz stopnia zaawansowania miejscowego (T) i węzłowego (N). Przerzuty odległe (M) występują rzadko, stanowiąc ok. 2% diagnozowanych przypadków raka krtani i krtaniowej części gardła. Istotne znaczenie rokownicze ma synchroniczne bądź metachroniczne występowanie drugiego ogniska pierwotnego raka (głównie w drogach oddechowych i górnym odcinku przewodu pokarmowego). Częstość pojawiania się takiego ogniska podczas 5-letniej obserwacji może wynosić blisko 25% [3].

W ciągu ostatnich 25 lat obserwuje się wzrost odsetkowy przypadków raka krtani o lokalizacji nadgłośnia. Nadal jednak (w łącznej analizie raka krtani i krtaniowej części gardła) nieznacznie dominuje rak zlokalizowany w obrębie głośnia – 47,6%, przed rakiem o lokalizacji nadgłośnia – 40,0% i podgłośnia 2,3% [1, 2].

Czynnikiem ograniczającym skuteczność leczenia raka krtani w Polsce jest znaczne zaawansowanie miejscowe i węzłowe. W łącznej analizie raka krtani i krtaniowej części gardła 59,7% przypadków diagnozowanych jest w stadium T₃ + T₄ i 46,7% ma na tym etapie choroby klinicznie stwierdzone przerzuty do regionalnych węzłów chłonnych [1].

Ponad 95% złośliwych nowotworów krtani stanowi rak płaskonabłonkowy (*carcinoma planoepitheliale*; *squamous cell carcinoma*). Stopień zróżnicowania guza (G1, G2, G3) jest najczęściej określanym elementem charakteryzującym obraz histologiczny i wysoko koreluje ze złośliwością kliniczną [4, 5].

Zaawansowanie miejscowe nowotworu krtani (wg AJCC 2002) [6]

Tx nie można ocenić guza pierwotnego
T0 nie stwierdza się obecności guza pierwotnego
Tis nowotwór przedinwazyjny

Nadgłośnia

T1 guz ograniczony do jednej okolicy nadgłośnia z zachowaniem prawidłowej ruchomości obu fałdów głosowych
T2 guz zajmuje więcej niż jedno umiejscowienie okolicy nadgłośnia lub głośnia, lub obszar poza nadgłośnia (błona śluzowa podstawy języka, dołek nadgłośniowy, przyśrodkowa ściana zachyłka gruszkowatego) z zachowaną prawidłową ruchomością obu fałdów głosowych
T3 guz ograniczony do krtani z unieruchomieniem fałdów głosowych i/lub naciekaniami okolicy zapierściennej, przyśrodkowej ściany zachyłki gruszkowatego lub przestrzeni przednadgłośniowej czy okołogłośniowej
T4a guz nacieka chrząstkę tarczową i/lub przechodzi do tkanek sąsiadujących z krtanią (tarczycę, tchawicę, przełyk, mięśnie przedkrtaniowe)
T4b guz nacieka przestrzeń przedkręgosłupową, tętnicę szyjną wspólną/wewnętrzzną lub przechodzi do śródpiersia

Głośnia

T1 guz ograniczony do głośnia z zachowaną prawidłową ruchomością obu fałdów głosowych
T1a guz ograniczony do jednego fałdu głosowego
T1b guz obejmuje oba fałdy głosowe
T2 guz zajmuje częściowo nadgłośnie lub podgłośnie, może upośledzać ruchomość fałdów głosowych
T3 guz ograniczony do krtani z unieruchomieniem fałdów głosowych
T4a guz nacieka chrząstkę tarczową i/lub przechodzi do tkanek sąsiadujących z krtanią (tarczycę, tchawicę, przełyk, mięśnie przedkrtaniowe)
T4b guz nacieka przestrzeń przedkręgosłupową, tętnicę szyjną wspólną/wewnętrzzną lub przechodzi do śródpiersia

Podgłośnia

T1 guz ograniczony do podgłośnia
T2 guz przechodzi na fałd głosowy z zachowaną prawidłową ruchomością



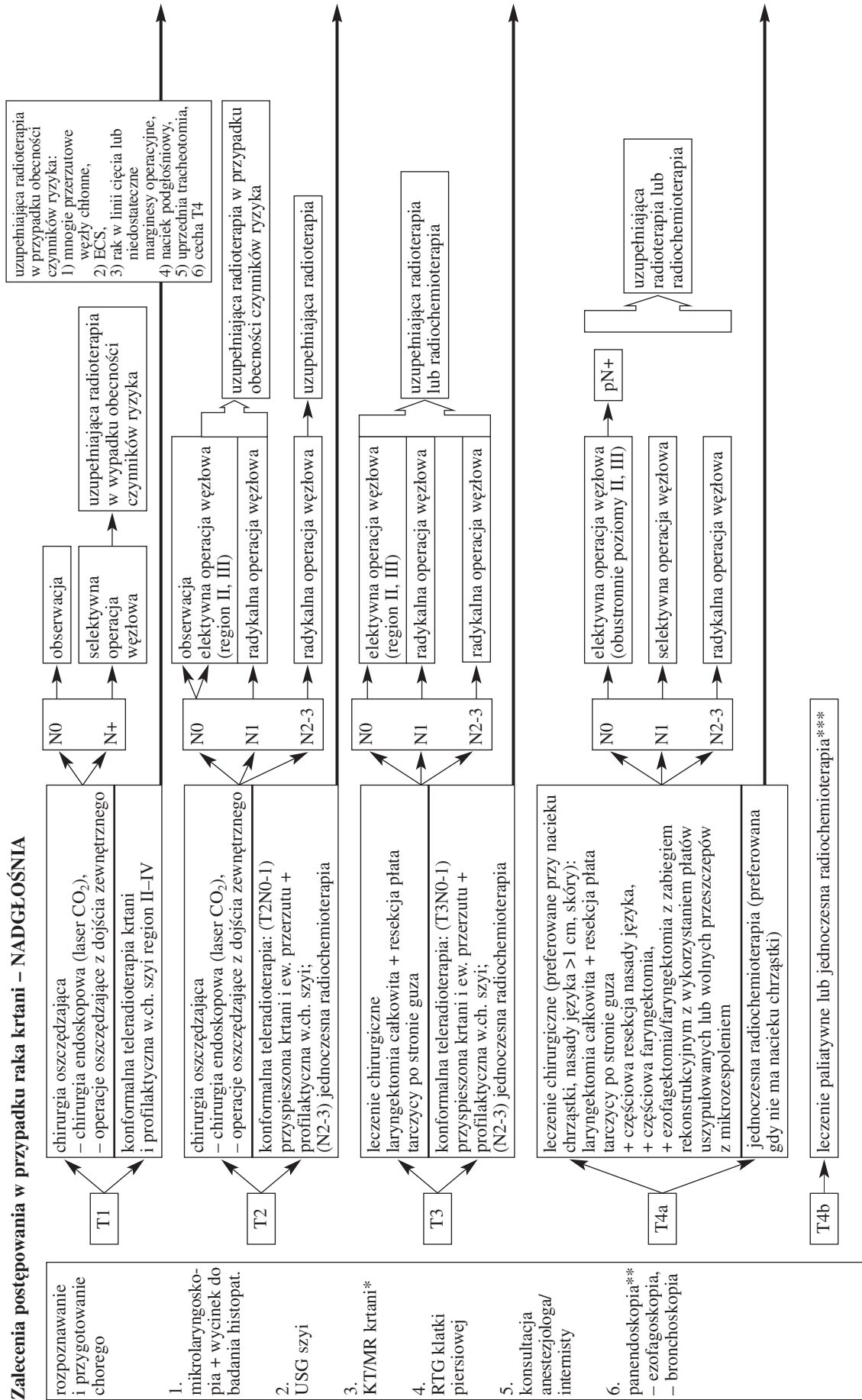
- T3 guz ograniczony do krtani z unieruchomieniem fałdów głosowych
- T4a guz nacieka chrząstkę pierścieniową lub tarczową i/lub przechodzi do tkanek sąsiadujących z krtanią (tarczyca, tchawica, przełyk, mięśnie przedkrtaniowe)
- T4b guz nacieka przestrzeń przedkręgosłupową, tętnicę szyjną wspólną/wewnętrzną lub przechodzi do śródpiersia

Piśmiennictwo

1. Bień S, Kamiński B, Żyłka S i wsp. Ewolucja obrazu epidemiologicznego i klinicznego raka krtani i krtaniowej części gardła w Polsce w latach 1991–2201. *Otolaryngol Pol* 2005; 59: 169-82.
2. Krajowy Rejestr Nowotworów: <http://148.81.190.231/coi>.
3. Larson JT, Adams GL, Fattah HA. Survival statistics for multiple primaries in head and neck cancer. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1990; 103: 14-24.
4. Olborski B. Krtani i gardło dolne. W: Nowotwory. Zarys patologii onkologicznej. Kordek R i wsp. [red.]. Zakład Patologii Nowotworów, AM w Łodzi. Łódź 2001; 39-43.
5. Schwartz GJ, Wenig BL. Clinical Considerations for Neoplasms of the Larynx. W: Head and Neck Pathology with Clinical Correlations. Yao-Shi Fu i wsp. [red.]. Churchill Livingstone, New York 2001; 330-68.
6. American Joint Committee on Cancer. AJCC Cancer Staging Handbook, sixth Edition. Greene FL i wsp. [red.]. Springer, New York 2002.



Zalecenia postępowania w przypadku raka krtani – NADGŁOŚNIA

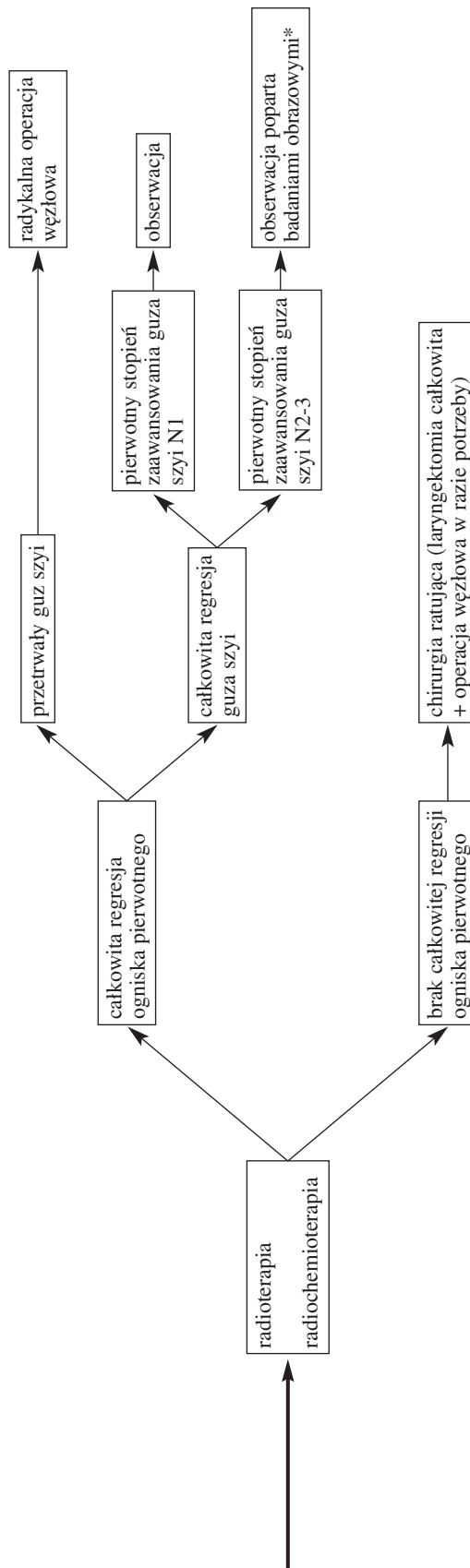


* KT/MR z oceną krtani (przestrzeń okołogłośniowa, przednagłośniowa, naciekanie chrząstek krtani) przy kwalifikacji do operacji oszczędzających w przypadkach wątpliwości w ocenie T

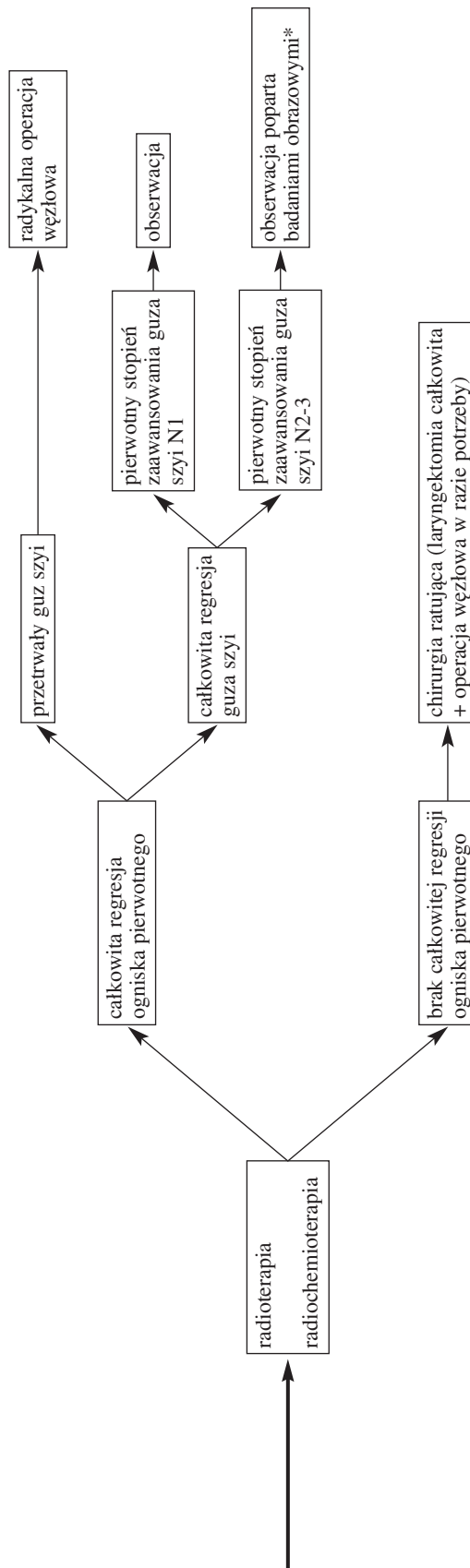
** zalecana w przypadkach: nowotwór krtani jest drugim nowotworem pierwotnym, nowotwór okolicy nadgłośniowej przekracza anatomiczne granice narządu, ocena okolicy zapierściennej przy podejściu naciekania przełyku

*** ściśle wybrane przypadki



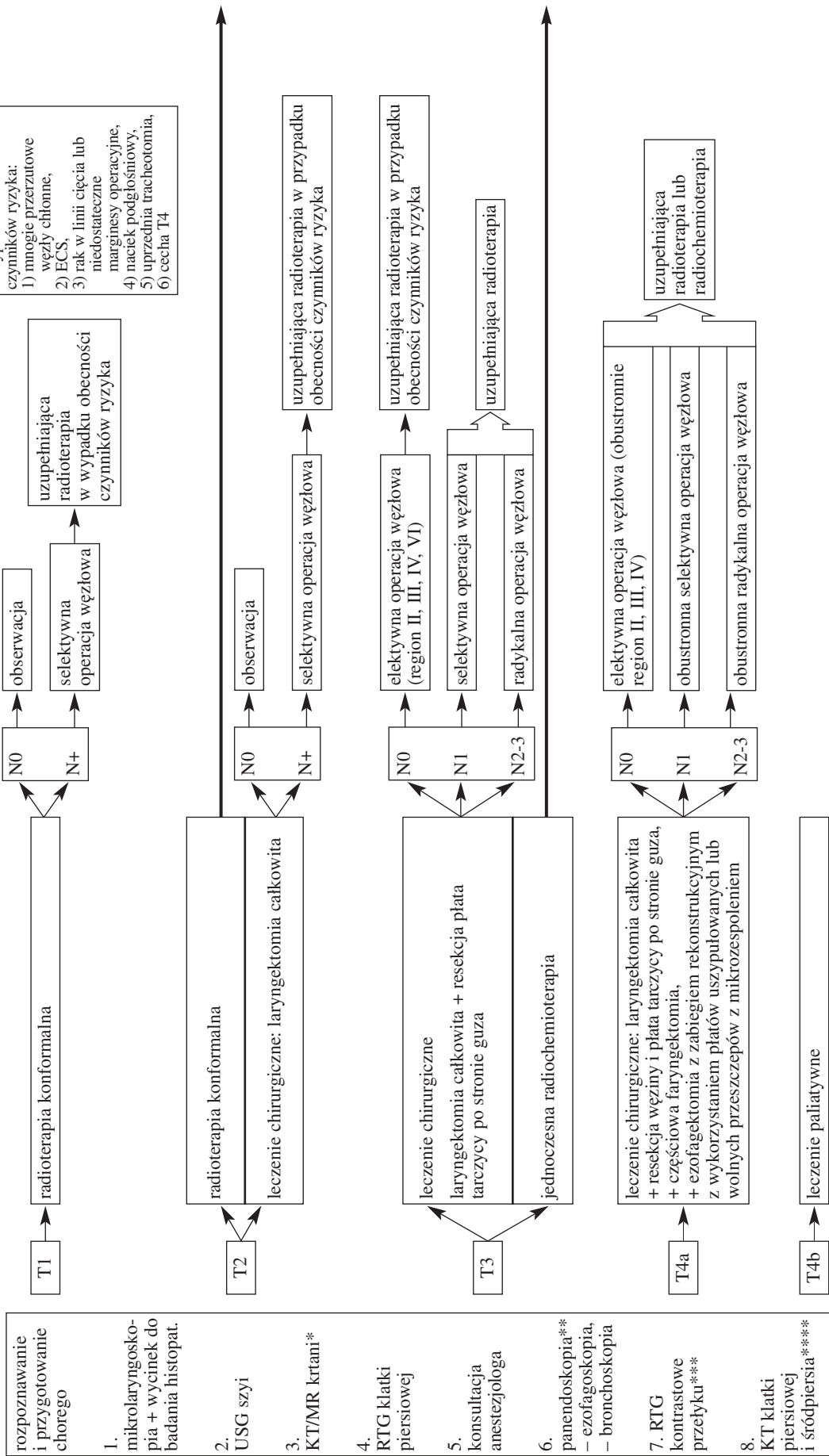


* istnieją na świecie ośrodki zalecające elektrywną radykalną operację węzłową



* istnieją na świecie ośrodki zalecające elektrywną radykalną operację węzłową

Zalecenia postępowania w przypadku raka krtani – PODGŁOŚNIA

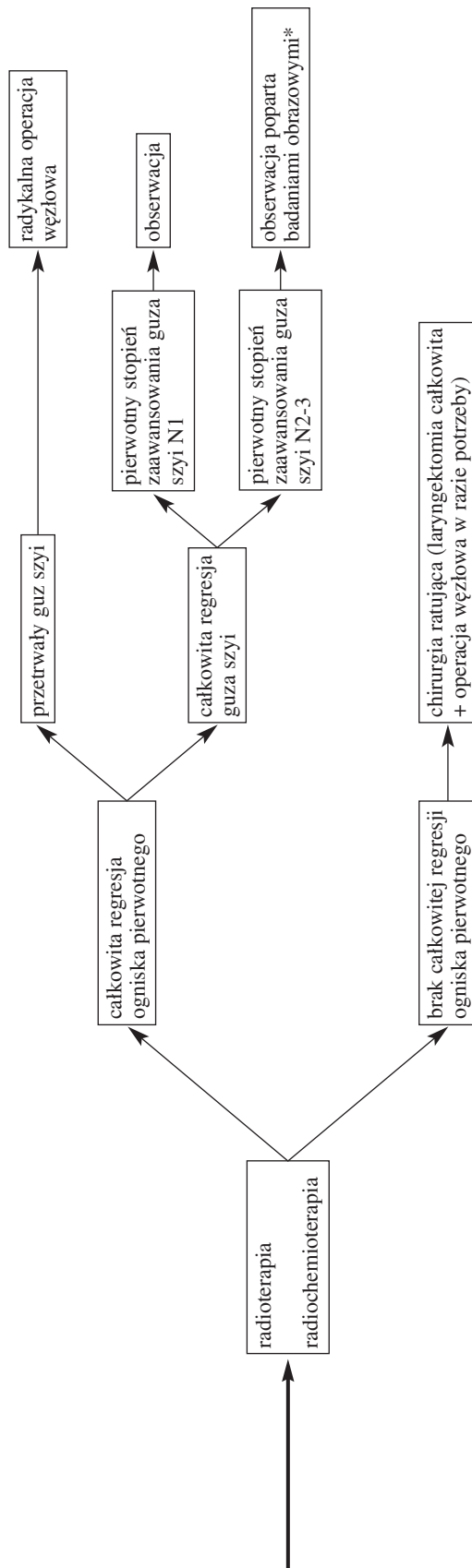


* KT/MR z oceną krtani (przestrzeń okogłośniowa, przedniogłośniowa, naciekanie chrząstek krtani) przy kwalifikacji do operacji oszczędzających w przypadkach wątpliwości w ocenie T
 ** zalecana w przypadkach: nowotwór krtani jest SPT, nowotwór okolicy nadgłośniowej przekracza anatomiczne granice narządu, ocena okolicy zapierściennej przy podejrzeniu naciekania przełyku
 *** w wypadku podejrzenia naciekania przełyku
 **** w przypadku N+





Dla raka krtani – PODGŁOŚNIA



* istnieją na świecie ośrodki zalecające elektrywną radykalną operację węzłową

Rak gardła

Zalecenia postępowania w przypadkach raka gardła o lokalizacji w części nosowej, ustnej i krtaniowej przedstawiono na 3 planszach, poprzedzono krótkim wprowadzeniem i dokładną charakterystyką TNM.

Nowotwory złośliwe nosowej części gardła (C11); ustnej części gardła (C09, C10) i krtaniowej części gardła (C12, C13), stanowią łącznie 16,8% ogółu rejestrowanych w Polsce nowotworów głowy i szyi. W 2003 r. zarejestrowano w Polsce łącznie 975 i odpowiednio 185, 555 i 235 przypadków złośliwych nowotworów w tych trzech lokalizacjach. Analogicznie, w 2003 r. w Polsce z powodu nowotworów w nosowej, ustnej i krtaniowej części gardła zmarło 144, 269 i 130 chorych. Wśród chorych dominowali mężczyźni (K:M=,0:4,7), przy czym najwyraźniejsze zróżnicowanie zachorowań w zależności od płci występowało w nowotworach krtaniowej części gardła K:M=1,0:9,2. Blisko 90% wszystkich zachorowań mieściło się w przedziałach wieku 45–74 lata, bez istotnych różnic dla poszczególnych lokalizacji w obrębie gardła [1].

Porównanie danych Krajowego Rejestru Nowotworów wskazuje, że w ciągu ostatnich 20 lat (1984–2003) obserwowano się bardzo duży wzrost (o 57,2%) zachorowań na złośliwe nowotwory gardła [1]. W Polsce rak gardła rozpoznawany jest późno – ponad 60% diagnozowanych przypadków jest w III i IV stopniu zaawansowania klinicznego [2]. Przerzuty do regionalnych węzłów chłonnych występują w ok. 50–80% diagnozowanych przypadków, we wszystkich trzech lokalizacjach [3–5], przy czym w przypadku raka nosowej części gardła przerzuty węzłowe są często pierwszym objawem choroby. Regionalnymi węzłami chłonnymi dla raka w nosowej części gardła są węzły zagardłowe (dla oceny diagnostycznej) i obustronnie węzły regionów II–V. Dla raka ustnej części gardła są to węzły II i III regionu (w przypadkach raka nasady języka obustronne), rzadziej węzły podżuchwowe i zagardłowe; dla raka krtaniowej części gardła obustronnie węzły II, IV i V regionu oraz węzły zagardłowe i przytchawicze [5, 6].

W części ustnej i krtaniowej gardła w ok. 90% guzów złośliwych rozpoznawany jest rak płaskonabłonkowy (*carcinoma planoepitheliale*), z reguły średnio bądź nisko zróżnicowany (G2, G3). W nosowej części gardła dominuje (ok. 80%) niezróżnicowany rak nosogardła (*undifferentiated carcinoma of nasopharyngeal type*), wcześniej określany jako *lymphoepithelioma*, z uwagi na bogatą komponentę limfocytów w masie guza [7].

W raku nosowej części gardła infekcja wirusem Epsteina-Barra (EBV) uznana jest za dominujący czynnik stymulujący proces powstania nowotworu. W raku ustnej i krtaniowej części gardła dominującymi czynnikami stymulującymi kancerogenezę są składniki dymu tytoniowego i alkohol. W tych dwóch lokalizacjach narządowych ryzyko wystąpienia drugiego ogniska nowotworowego (podobnie, jak w raku jamy ustnej i krtani) sięga 25% w odległej obserwacji (ok. 4% w skali roku) [8, 9].

Zaawansowanie miejscowe nowotworów gardła (wg AJCC 2002) [10]

- Tx nie można ocenić guza pierwotnego
T0 nie stwierdza się obecności guza pierwotnego
Tis nowotwór przedinwazyjny

Część nosowa (gardło górne)

- T1 guz ograniczony do części nosowej gardła
T2 guz nacieka tkanki miękkie
T2a guz nacieka część ustną gardła i/lub jamę nosa bez szerzenia się do przestrzeni przygardłowej
T2b guz szerzy się do przestrzeni przygardłowej
T3 guz nacieka struktury kostne i/lub zatoki przynosowe
T4 guz szerzy się śródczaszkowo i/lub nacieka nerwy czaszkowe, dół podskroniowy, gardło dolne, oczodół, mięśnie żwacze

Część ustna (gardło środkowe)

- T1 guz nieprzekraczający 2 cm w największym wymiarze
T2 guz nieprzekraczający 4 cm w największym wymiarze
T3 guz przekracza 4 cm w największym wymiarze
T4a guz nacieka krtań, głębokie mięśnie języka, m. skrzydłowy przyśrodkowy, podniebienie twarde oraz żuchwę
T4b guz nacieka m. skrzydłowy boczny, wyrostek skrzydłowy, boczną część nosogardła, podstawę czaszki, tętnicę szyjną wewnętrzną

Część krtaniowa (gardło dolne)

- T1 guz ograniczony do jednej okolicy, nieprzekraczający 2 cm w największym wymiarze
T2 guz szerzący się poza jedną okolicę bez unieruchomienia fałdów głosowych, nieprzekraczający 4 cm w największym wymiarze
T3 guz przekracza 4 cm w największym wymiarze, unieruchamia połowę krtani
T4a guz nacieka sąsiadujące tkanki (chrząstkę tarczową, pierścieniową, tarczycę, kość gnykową, przełyk, tkanki miękkie szyi)
T4b guz nacieka przestrzeń przedkręgosłupową, tętnicę szyjną wspólną/wewnętrzną lub przechodzi do śródpiersia

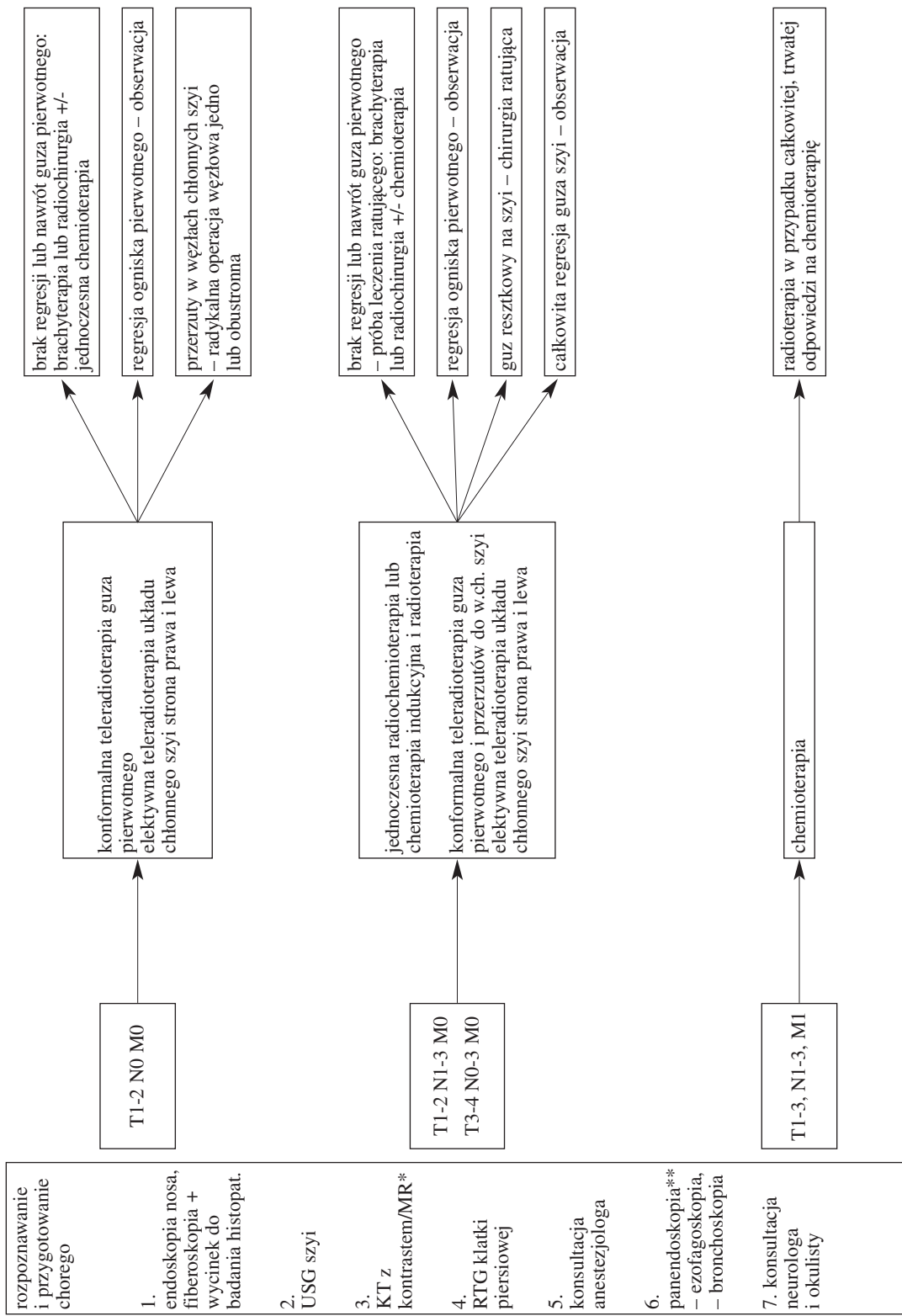
Piśmiennictwo

1. Krajowy Rejestr Nowotworów: <http://148.81.190.231/coi>.
2. Szmeja Z, Betlejewski S, Gierek T i wsp. Nowotwory złośliwe gardła w latach 1992–2001. *Otolaryngol Pol* 2005; 59: 43-7.
3. Bień S, Kamiński B, Żyłka S i wsp. Ewolucja obrazu epidemiologicznego i klinicznego raka krtani i krtaniowej części gardła w Polsce w latach 1991–2201. *Otolaryngol Pol* 2005; 59: 169-82.
4. Lindberg RD. Distribution of cervical lymph node metastases from squamous cell carcinoma of the upper respiratory and digestive tracts. *Cancer* 1972; 29: 1446-54.
5. Werner JA, Kim Davis R. *Metastases in Head and Neck Cancer*. Springer, Berlin 2004.
6. Bień S [red.]. *Rozpoznawanie i leczenie przerzutów nowotworowych do węzłów chłonnych głowy i szyi*. Alfa-medica press, Bielsko-Biała 2005.
7. Olborski B. Jama nosowa, zatoki przynosowe i nosogardło. Krtań i gardło dolne. W: *Nowotwory. Zarys patologii onkologicznej*. Kordek R i wsp. [red.]. Zakład Patologii Nowotworów AM w Łodzi. Łódź 2001; 28-38, 39-43.
8. Boysen M, Loven JO. Second malignant neoplasms in patients with head and neck squamous cell carcinomas. *Acta Oncol* 1993; 32: 283-98.
9. Larson J, Adams G, Fattah HA. Survival statistics for multiple primaries in head and neck cancer. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1990; 103: 14-20.
10. American Joint Committee on Cancer. *AJCC Cancer Staging Handbook, sixth Edition*. Greene FL i wsp. [red.]. Springer, New York 2002.





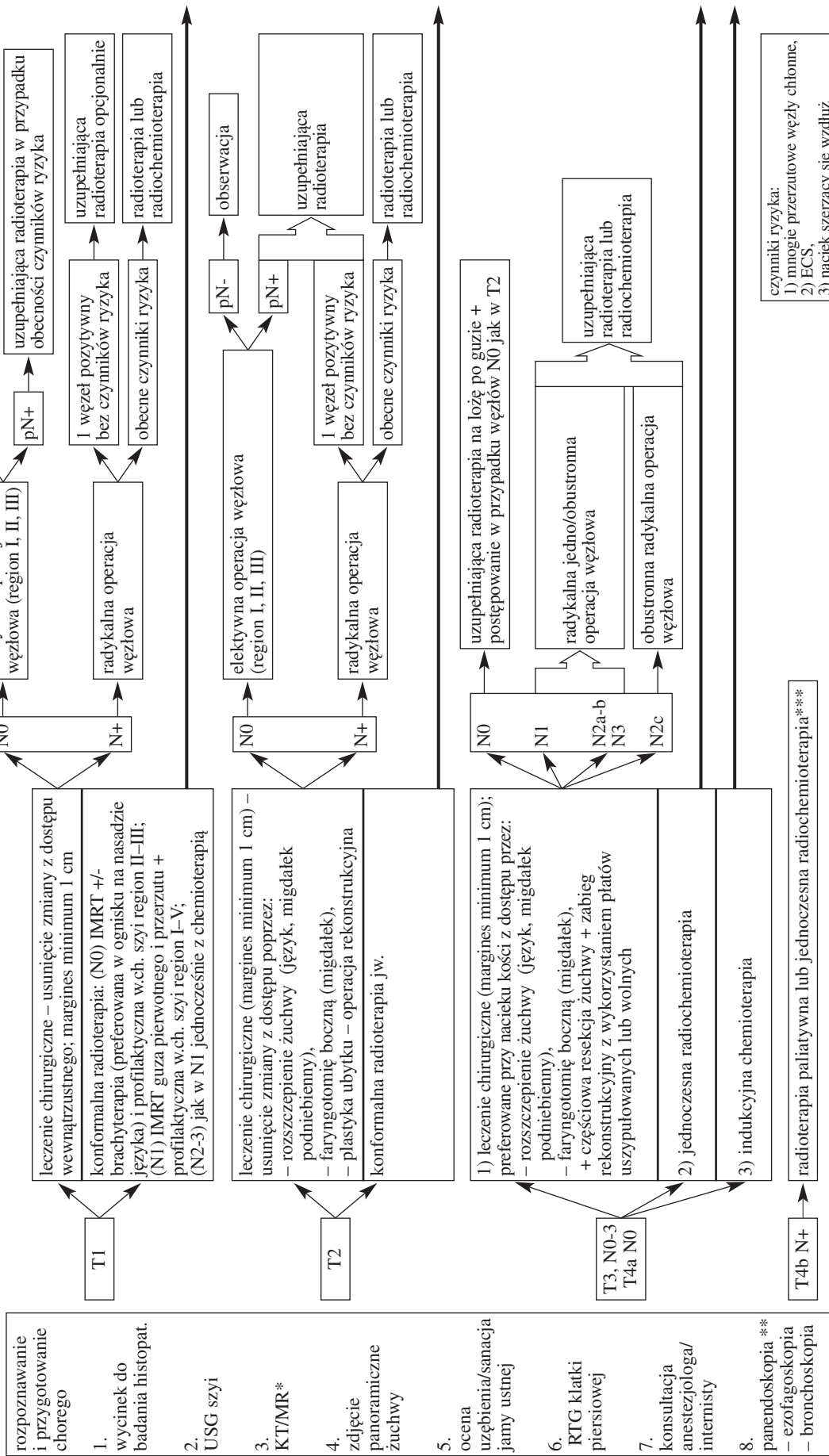
Zalecenia postępowania w przypadku raka – CZĘŚCI NOSOWEJ GARDŁA



* KT z kontrastem/MR całego gardła i podstawy czaszki dla oceny rozległości ogniska pierwotnego

** zalecana w przypadkach: mnogich nowotworów pierwotnych

Zalecenia postępowania w przypadku raka USTNEJ CZĘŚCI GARDŁA



Czynnik ryzyka:

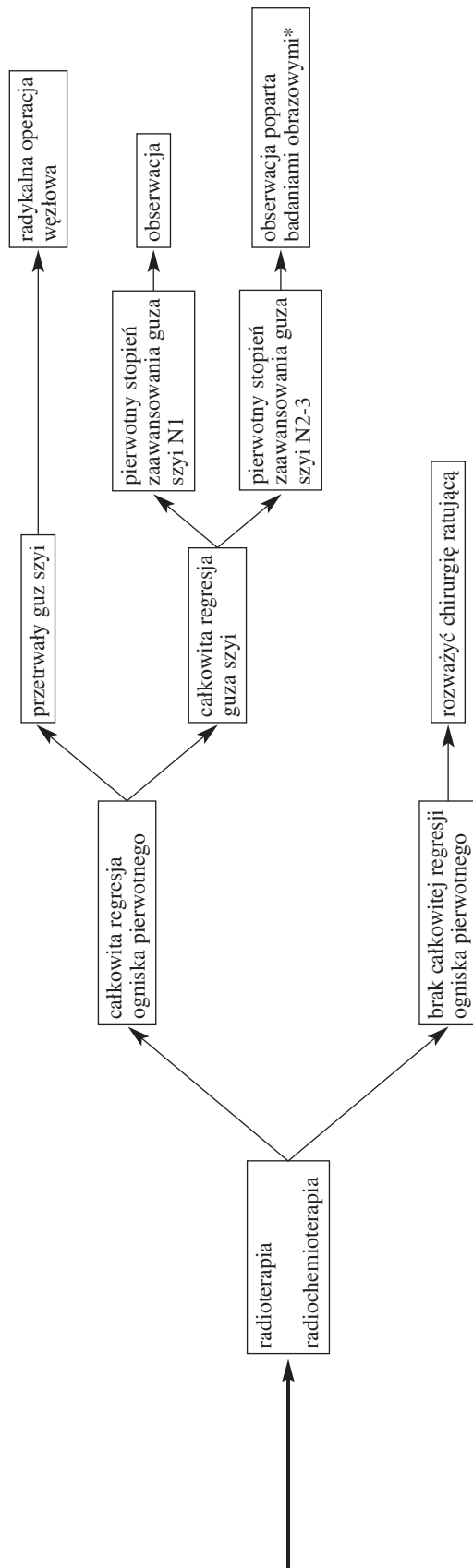
- 1) mnogie przerzutowe węzły chłonne,
- 2) ECS,
- 3) naciek szerzący się wzdłuż perineurium/zatoki komórek nowotworowych w naczyńkach chłonnych,
- 4) rak w linii cięcia lub niedostateczne marginesy operacyjne

* KT/MR z oceną krani (przestrzeń okolicy nosowej, przednią część krani) przy kwalifikacji do operacji oszczędzających w przypadkach wątpliwości w ocenie T
 *** zalecana w przypadkach: nowotwór krani jest drugim nowotworem pierwotnym, nowotwór okolicy nadgłośniowej przekracza anatomiczne granice narządu, ocena okolicy zapletściennej
 **** ściśle wybrane przypadki



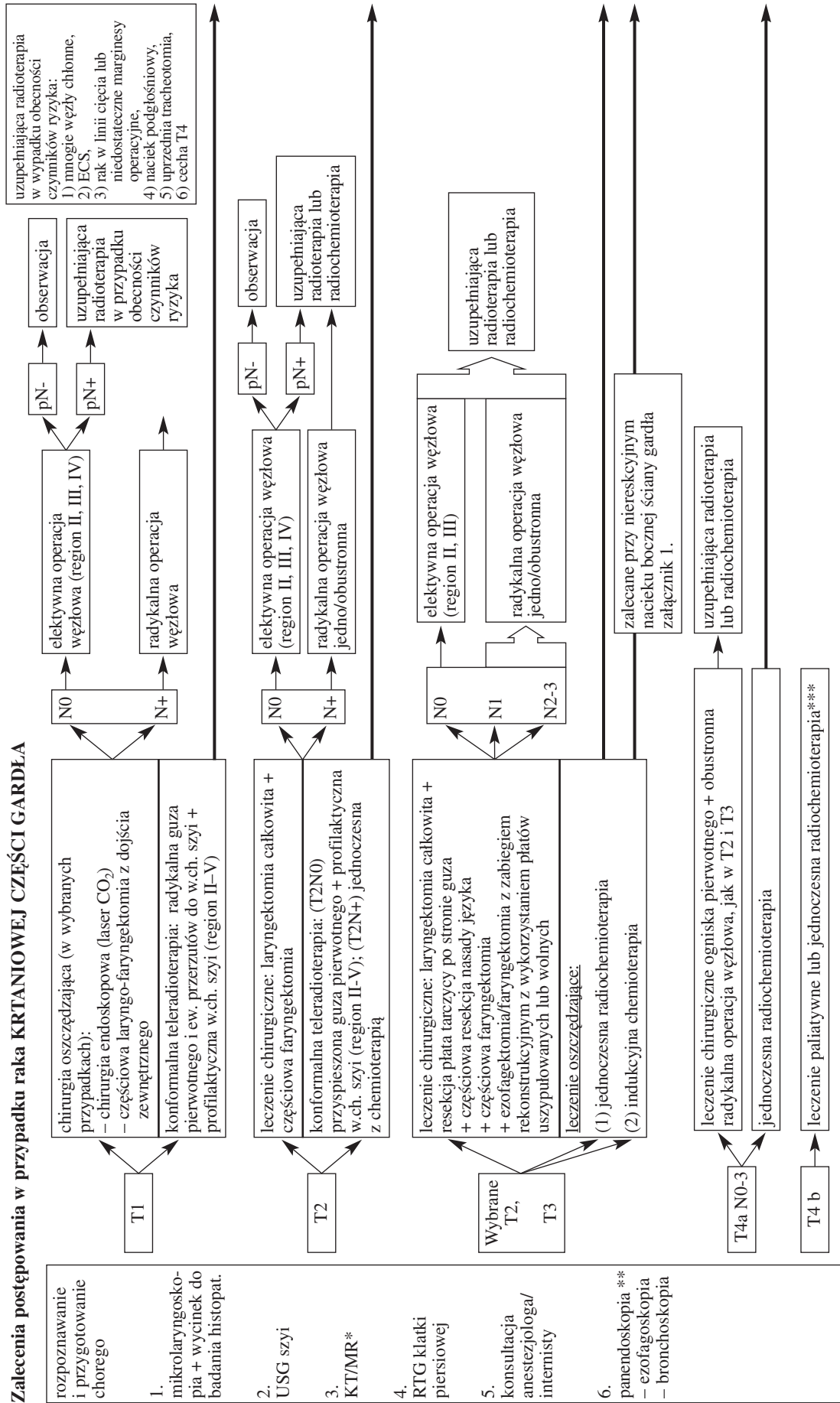


Dla raka USTNEJ CZĘŚCI GARDŁA



* istnieją na świecie ośrodki zalecające elektryczną radykalną operację węzłową

Zalecenia postępowania w przypadku raka KRTANIOWEJ CZĘŚCI GARDŁA



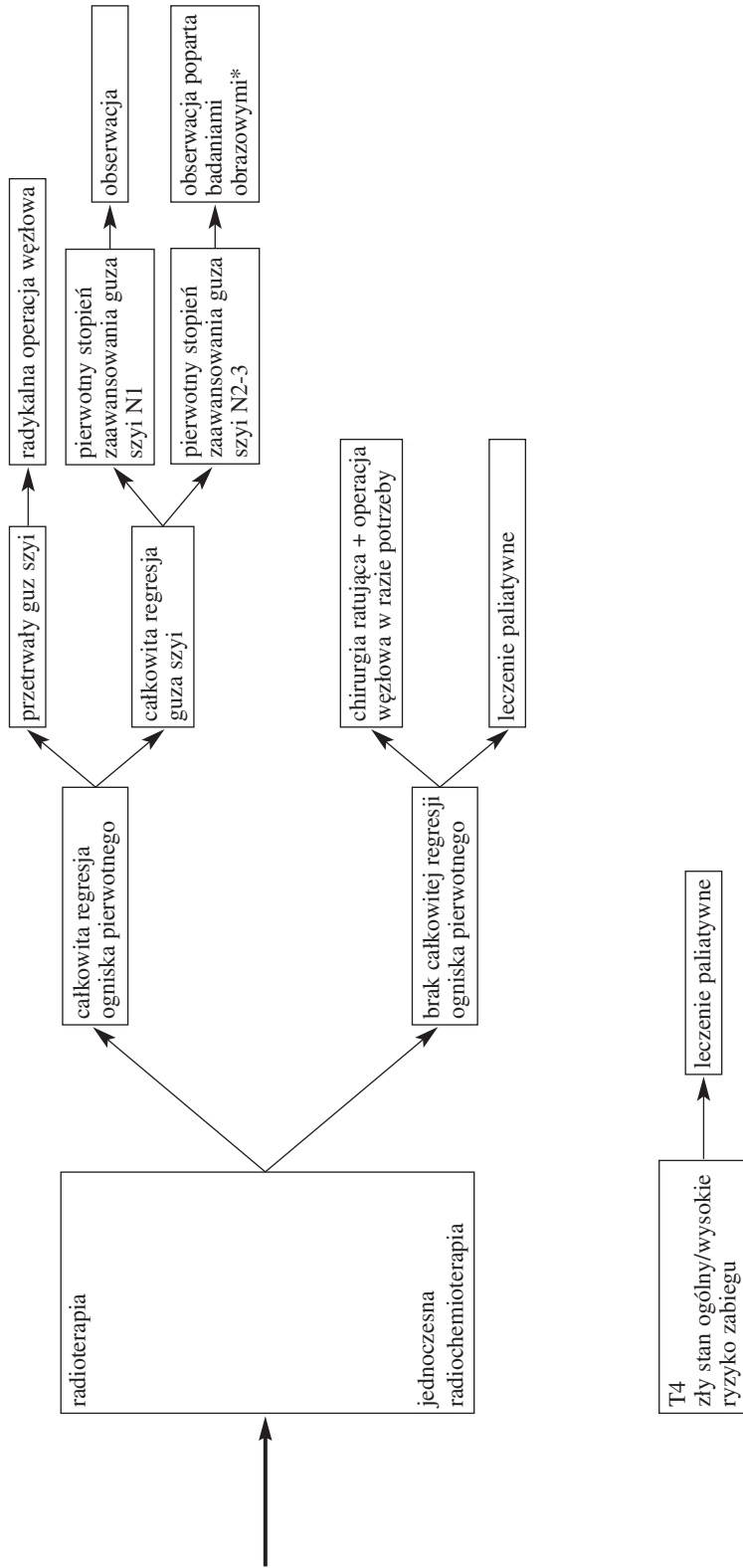
* KT z kontrastem/MR z oceną ogniska pierwotnego w przypadkach wątpliwości w ocenie T
 *** zalecana w przypadkach: nowotwór krani jest drugin nowotworem pierwotnym, nowotwór okolicy nadgłośniowej przekracza anatomiczne granice narządu
 oceną okolicy zapierskiej przy podejrzeniu naciekania przełyku

**** ściśle wybrane przypadki





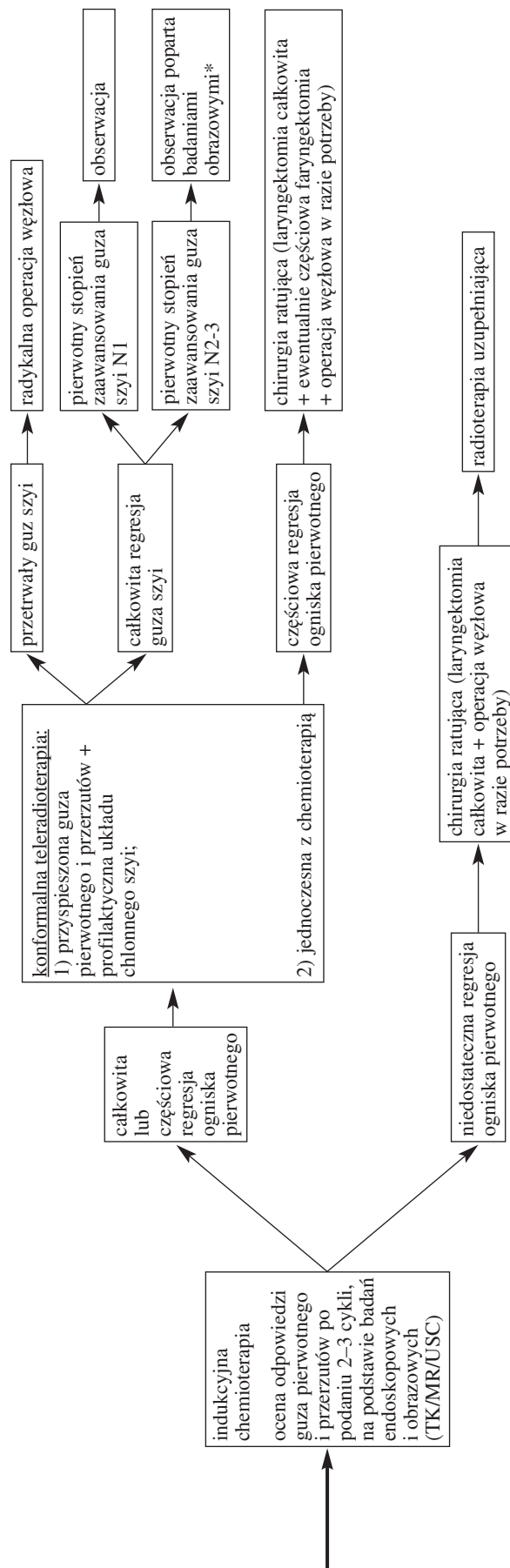
Dla raka KRTANIOWEJ CZĘŚCI GARDŁA



* Istnieją na świecie ośrodki zalecające elektryczną radykalną operację węzłową

Załącznik 1.

Odpowiedź po indukcyjnej chemioterapii dla raków KRTANIOWEJ CZĘŚCI GARDŁA T3 N 0-3



* Istnieją na świecie ośrodki zalecające elektryczną radykalną operację węzłową



Rak jamy ustnej i wargi

Zalecenia postępowania w przypadkach raka jamy ustnej i wargi przedstawiono na 2 planszach, poprzedzono krótkim wprowadzeniem i dokładną charakterystyką TNM.

Nowotwory złośliwe jamy ustnej (C02–C06) i wargi (C00), stanowiące w klasyfikacji TNM jedną wspólną grupę narządową, stanowią w Polsce 26% ogółu rejestrowanych złośliwych nowotworów w obrębie głowy i szyi [1]. Granicę tak ujętej lokalizacji narządowej stanowi od przodu linia oddzielająca czerwień wargową od skóry warg, od tyłu zaś linia odgraniczająca podniebienie twarde i podniebienie miękkie, umowna linia oddzielająca okolicę zatrzonowcową i łuk podniebieno-językowy i w obrębie języka linia biegnąca wzdłuż brodawek okolonych [2].

W 2003 r. zarejestrowano w Polsce 1512 nowych zachorowań i 850 zgonów z powodu złośliwych nowotworów jamy ustnej i wargi. Na raka jamy ustnej częściej zapadają mężczyźni (M:K=3,1:1,0), a szczyt zachorowań przypada na przedziały wieku 50–59 i 60–69. Jedynie w odniesieniu do raka wargi dominują zachorowania u pacjentów starszych (65–84 lat) [1]. Najczęstsze lokalizacje raka jamy ustnej to język, dno jamy ustnej i warga dolna [3]. Najgorzej rokują chorzy z ogniskiem pierwotnym w obrębie języka i dna jamy ustnej. Już w chwili zgłoszenia w ponad 50% przypadków stwierdzane są u nich przerzuty do regionalnych węzłów chłonnych, tj. węzłów I, II i III regionu szyi, przy czym dla wargi górnej i błony śluzowej policzka dodatkowo do węzłów twarzowych i przyuszniczych [3–5]. Podstawowym czynnikiem determinującym skuteczność leczenia w raku jamy ustnej jest stopień zaawansowania miejscowego i klinicznego choroby. Mimo relatywnie łatwej diagnostyki (oglądanie, palpacja), odsetek przypadków diagnozowanych w znacznym stopniu zaawansowania klinicznego choroby jest wysoki (brak aktualnych polskich danych).

Na przestrzeni ostatnich 20 lat (1984–2003) obserwuje się niewielki spadek bezwzględnej liczby zachorowań w tej grupie nowotworów (1702 w 1984 r.; 1512 w 2003 r.), mimo iż w tym samym okresie ogólna liczba zachorowań w grupie nowotworów złośliwych głowy i szyi wzrosła z 5086 przypadków w 1984 r., do 5812 w 2003 r. [1].

Rak płaskonabłonkowy (*Carcinoma planoepitheliale*) stanowi ok. 95% przypadków raka jamy ustnej. Rak brodawkowy (*Carcinoma verrucosum*) i inne formy raka nabłonkowego i gruczolowego (z drobnych gruczolów ślinowych jamy ustnej) występują sporadycznie [3, 5]. Istotnym elementem obrazu klinicznego w raku jamy ustnej jest możliwość wielogniskowego wzrostu nowotworu w tej lokalizacji narządowej i wy-

sokie ryzyko współistnienia bądź metachronicznego wystąpienia drugiego ogniska pierwotnego. Ryzyko drugiego ogniska u pacjentów po leczeniu raka jamy ustnej oceniane jest na ok. 4% w skali każdego roku [6, 7].

Zaawansowanie miejscowe nowotworu jamy ustnej i wargi (wg AJCC 2002) [2]

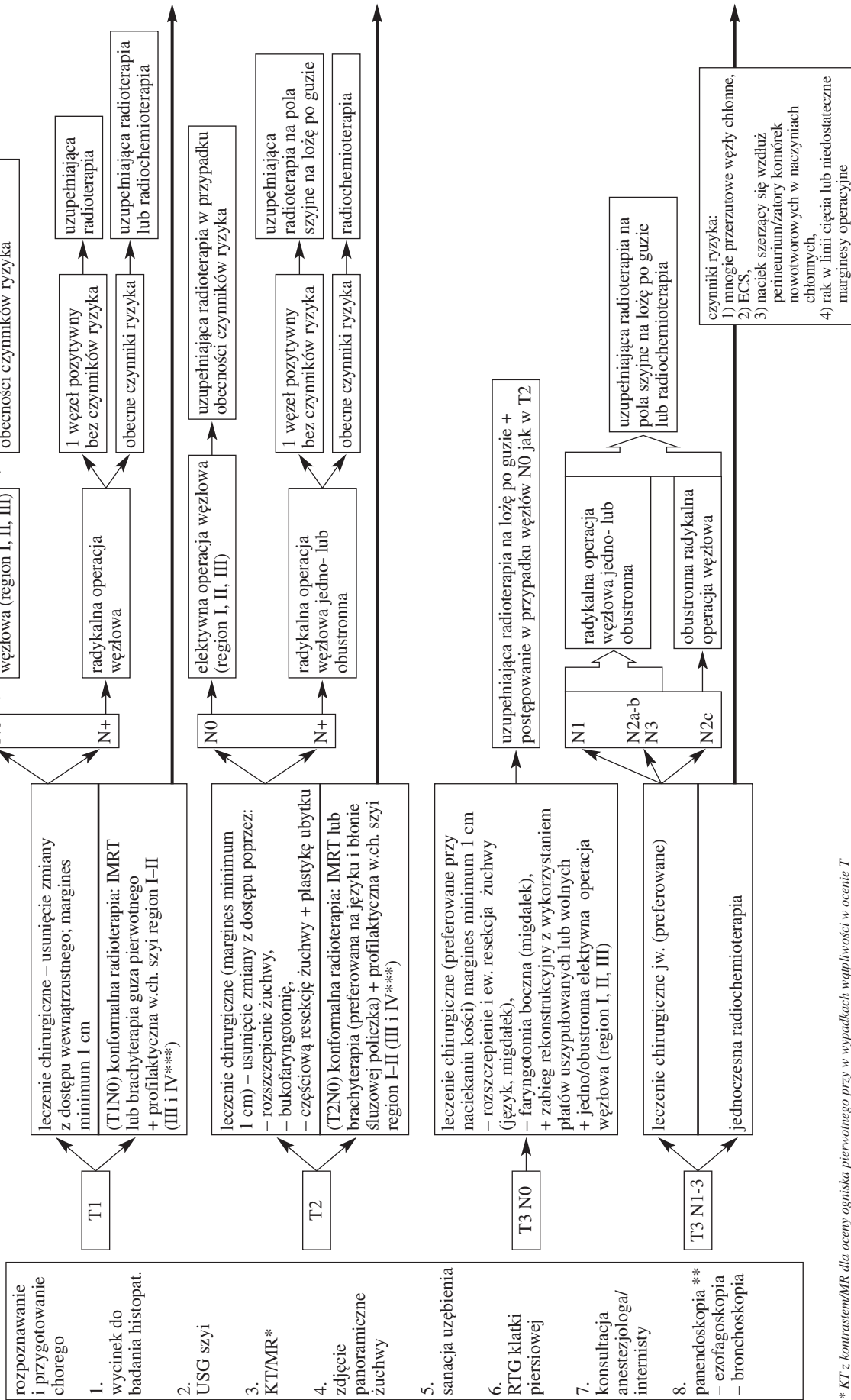
- Tx nie można ocenić guza pierwotnego
T0 nie stwierdza się obecności guza pierwotnego
Tis nowotwór przedinwazyjny
- T1 guz nieprzekraczający 2 cm w największym wymiarze
T2 guz nieprzekraczający 4 cm w największym wymiarze
T3 guz przekracza 4 cm w największym wymiarze
T4 (warga) guz przekracza korową warstwę kości, nacieka nerw zębodołowy dolny, dno jamy ustnej lub skórę twarzy (policzka lub nosa)
- T4a (jama ustna) guz nacieka struktury otaczające (poprzez korową warstwę kości głębokie zewnętrzne mięśnie języka: bródkowo-językowy, gnykowo-językowy, podniebieno-językowy, rylcowo-językowy, zatokę szczekową, skórę twarzy)
T4b guz nacieka żwacze, wyrostek skrzydłowy, podstawę czaszki i/lub tętnicę szyjną wewnętrzną

Piśmiennictwo

1. Krajowy Rejestr Nowotworów: <http://148.81.190.231/coi>.
2. American Joint Committee on Cancer. AJCC Cancer Staging Handbook, sixth Edition. Greene FL i wsp. [red.]. Springer, New York 2002.
3. Jasionek-Kupnicka D. Jama ustna i gardło środkowe. W: Nowotwory. Zarys patologii onkologicznej. Kordek R i wsp. [red.]. Zakład Patologii Nowotworów AM w Łodzi. Łódź 2001, 58-65.
4. Bień S [red.]. Rozpoznawanie i leczenie przerzutów nowotworowych do węzłów chłonnych głowy i szyi. Alfa-medica press, Bielsko-Biała 2005.
5. Kowalik S, Halczy-Kowalik L [red.]. Rak jamy ustnej. Wydawnictwo Pomorskiej Akademii Medycznej, Szczecin 2001.
6. Boysen M, Loven JO. Second malignant neoplasms in patients with head and neck squamous cell carcinomas. Acta Oncol 1993; 32: 283-98.
7. Larson JT, Adams GL, Fattah HA. Survival statistics for multiple primaries in head and neck cancer. Otolaryngol Head Neck Surg 1990; 103: 14-20.



Zalecenia postępowania w przypadku raka JAMY USTNEJ

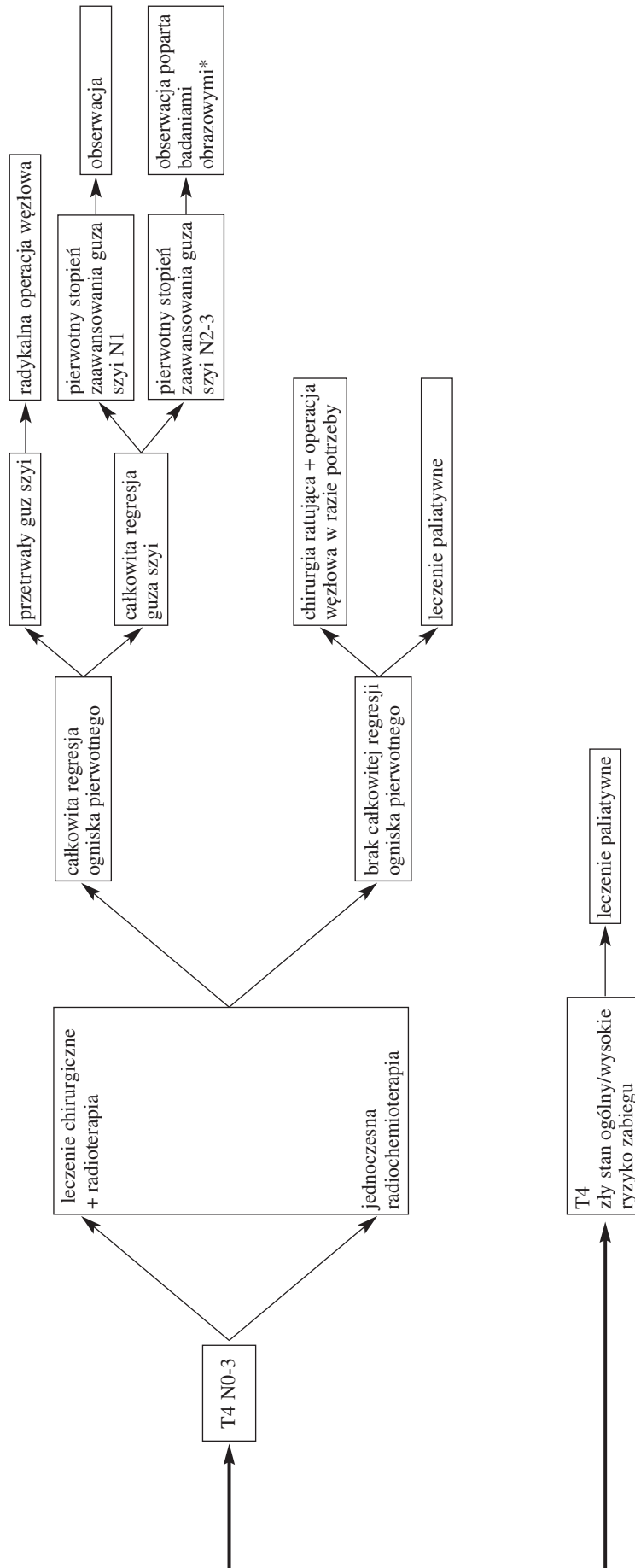


* KT z kontrastem/MR dla oceny ogniska pierwotnego przy w wypadkach wątpliwości w ocenie T

** zalecana w przypadkach: drugich nowotworów pierwotnych

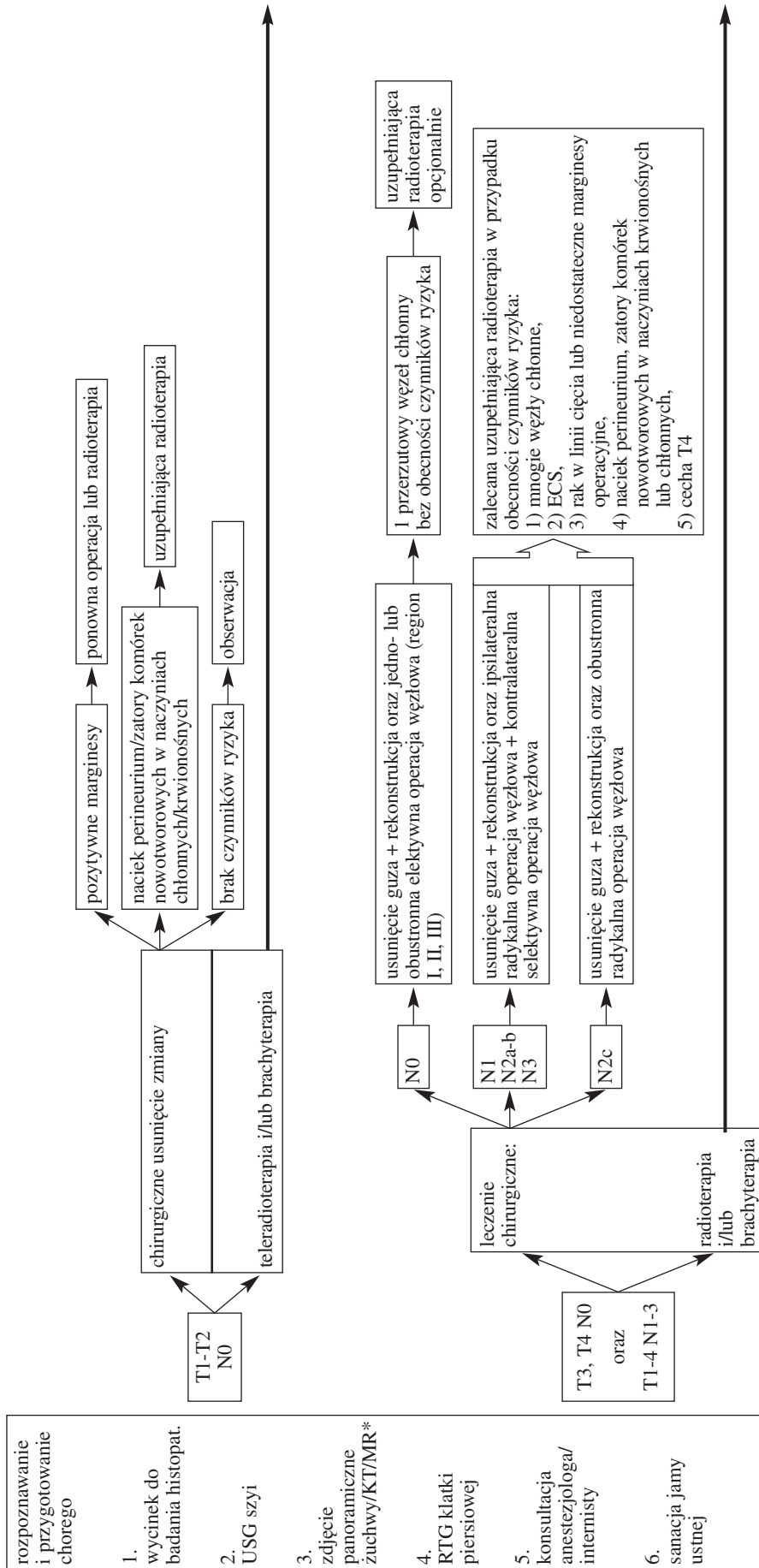
*** w przypadkach raka ruchomej części języka





* istnieją na świecie ośrodki zalecające elektryczną radykalną operację węzłową

Zalecenia postępowania w przypadku raka WARGI

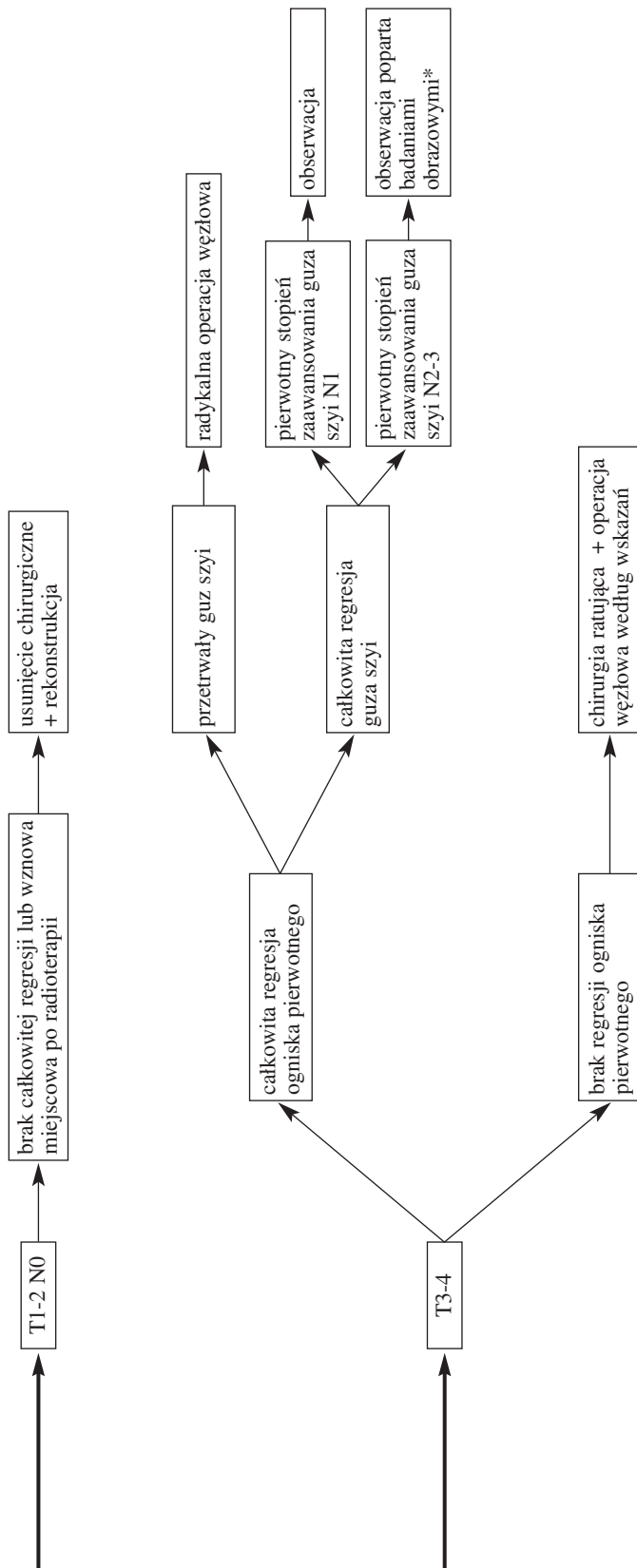


* jeżeli są cechy kliniczne sugerujące naciekanie okostnej czy kości





Dla raka WARGI



* istnieją na świecie ośrodki zalecające radykalną operację węzłową

Rak szczęki i rak kompleksu nosowo-sitowego

System TNM rozdziela jako oddzielne lokalizacje narządowe raka szczęki i raka kompleksu nosowo-sitowego (*nasoethmoid complex*), ale w praktyce, z punktu widzenia epidemiologii i diagnostyki, nowotwory te rozpatrywane są jako jedna grupa (*sinonasal malignancies SNM*). Są to rzadkie guzy, zlokalizowane w rejonie anatomicznym o bardzo skomplikowanej budowie, często przez długi czas objawowo *nieme* bądź przebiegające pod maską stanów zapalnych i dlatego rozpoznawane najczęściej w stadium miejscowego zaawansowania T3 i T4. Guzy te sąsiadują ze strukturami ważnymi dla życia i w wielu przypadkach postulat radykalnej resekcji onkologicznej jest trudny do osiągnięcia, a kalectwo funkcjonalne i oszpecenie zewnętrzne jest trudne do zaakceptowania przez chorego.

W 2003 r. zarejestrowano w Polsce 215 nowych zachorowań i 105 zgonów z powodu SNM (C31 + C30) [1], ale w grupie tej (C30) liczone są również bardzo rzadkie nowotwory złośliwe ucha środkowego. Stosunek mężczyzn do kobiet M:K=2:1, a szczyt zachorowań przypada na 6. i 7. dekadę życia. Około 50–70% guzów złośliwych jam nosa i zatok przynosowych zlokalizowanych jest w zatoce szczękowej, 15–30% w jamie nosa i 10–20% w błędniku sitowym [2, 3], ale w znacznym odsetku przypadków trudno ustalić punkt wyjścia procesu nowotworowego, z uwagi na wysokie zaawansowanie miejscowe. Wśród SNM istotną klinicznie grupę (ok. 15%) stanowią guzy przerzutowe do masywu szczękowo-sitowego i są to najczęściej przerzuty z raka piersi, prostaty i nerki [2–4].

Udokumentowanym, zawodowym czynnikiem ryzyka rozwoju SNM jest ekspozycja na pył drzewny (drewno twarde), prowadząca do rozwoju gruczolakoraka w obrębie błędnika sitowego. Inne, słabiej uwarunkowane czynniki ryzyka, to kontakt z pyłem drewna miękkiego, oparami aluminium i niklu, praca w przemyśle garbarskim, skórny, tekstylnym, konserwacji żywności i kontakt ze środkami ochrony roślin w rolnictwie [3, 4]. Niezawodowym czynnikiem ryzyka rozwoju raka płaskonabłonkowego w obrębie jam nosa i zatok przynosowych jest palenie tytoniu [2, 4]. Rola wirusa brodawczaka typu ludzkiego (*Human Papilloma virus – HPV*) w transformacji nowotworowej nabłonka jam nosa i zatok jest coraz częściej udokumentowana (identyfikacja DNA wirusa z tkanki nowotworu) [5, 6]. Związek infekcji wirusem Epsteina-Barra (EBV) z SNM ma istotne znaczenie jedynie w odniesieniu do niezróżnicowanych form raka i chłoniaków typu NK/T-cell [4].

Ryzyko transformacji brodawczaków w obrębie nosa i zatok w raka płaskonabłonkowego zależy wyraźnie od typu brodawczaka. Brodawczaki egzofityczne czy grzybiaste (*exophytic papilloma, fungiform papilloma*), mimo tendencji do odrostów, z reguły nie ulegają zezłośliwieniu. Brodawczaki odwrócone (*inverted papilloma*) rozwijające się najczęściej na bocznej ścianie nosa czy w zatoce szczękowej, często dające nawroty, mimo pozornie radykalnej resekcji, mogą transformować w raka w ok. 5–10% [2, 4, 6].

Bardzo duże zróżnicowanie morfologiczne SNM można przyrównać jedynie do mnogości form histologicznych guzów gruczolów ślinowych. *International Histological Classification of Tumours (WHO)* [7] wymienia w obrębie nosa i zatok przynosowych 44 rozpoznania histopatologiczne nowotworów złośliwych, gdzie grupą dominującą są nowotwory nabłonkowe.

Najczęściej rozpoznawane nowotwory złośliwe w obrębie jam nosa i zatok przynosowych [2–4, 7]

- A. *Ca planoepitheliale keratodes (keratinizing squamous cell carcinoma)*, rak płaskonabłonkowy rogowaciejący – ICD-0 8070/3 (40–50%),
- B. *Ca planoepitheliale akematodes (cylindrical cell carcinoma, transitional type carcinoma)*, rak płaskonabłonkowy nierogowaciejący – ICD-0 8121/3 (<10%),
- C. *Adenocarcinoma*, gruczolakorak – ICD-0 8140/3; (*intestinal type adenocarcinoma of sinonasal tract*), rak gruczolowy typu jelitowego w obrębie nosa i zatok – ICD-0 8144/3 (13–19%),
- D. *Adenoid cystic carcinoma (cylindroma)*, rak gruczolowato-torbielowaty – ICD-0 8200/3 (6–10%),
- E. *Olfactory neuroblastoma (esthesioneuroblastoma)*, nerwiak węchowy zarodkowy – ICD-0 9522/3 (<5%),
- F. *Melanoma malignum*, czerniak złośliwy – ICD-0 8720/3 (10%),
- G. Grupa chłoniaków (*Non-Hodgkin lymphomas*) – ICD-0 9591/3; *extramedullary plasmocytoma* – ICD-0 9731/3; *midline malignant reticulosis* – ICD-0 9702/3, *histiocytic lymphoma* – ICD-0 9723/3; *Hodgkin disease* – ICD-0 9650/3 (ogółem >10%),
- H. *Rhabdomyosarcoma* mięśniakomięsak prążkowano-komórkowy (najczęściej diagnozowany łącznotkankowy nowotwór złośliwy u dzieci) <5%.

Przerzuty do regionalnych węzłów w SNM występują rzadko (ok. 10%) [8]. Głównie przy zaawansowaniu



miejscowym T₃ i T₄, prowadzącym do naciekania raka poza obręb jam nosa i zatok, pojawiają się najczęściej w I, II, III i V regionie. Problemem jest potencjalna obecność przerzutów do węzłów zagardłowych, gdzie skuteczność zarówno radioterapii, jak i chirurgii jest ograniczona.

Zaawansowanie miejscowe nowotworów zatoki szczękowej (wg AJCC 2002) [9]

- T_x – nie można ocenić guza pierwotnego
T₀ – nie stwierdza się obecności guza pierwotnego
T_{is} – nowotwór przedinwazyjny
T₁ – guz ograniczony do błony śluzowej zatoki szczękowej bez naciekania i niszczenia kości
T₂ – guz nacieka lub niszczy kość obejmując podniebienie twarde i/lub przewód środkowy nosa, nie penetruje na tylną ścianę zatoki i wyrostki skrzydłowe
T₃ – guz nacieka jedną z wymienionych poniżej struktur: kość tylnej ściany zatoki szczękowej, tkankę podskórną, ścianę dolną lub przyśrodkową oczodołu, dół skrzydłowy, sitowie
T_{4a} – guz nacieka zawartość przedniego odcinka oczodołu, skórę policzka, wyrostki skrzydłowe, dół podskroniowy, blaszkę poziomą kości sitowej, zatokę klinową lub czołową
T_{4b} – guz nacieka jedną z wymienionych poniżej struktur: szczyt oczodołu, oponę twardą, środkowy dół czaszki, nerwy czaszkowe (poza V₂), część nosową gardła lub stok

Zaawansowanie miejscowe nowotworów jam nosa i sitowia (wg AJCC 2002)

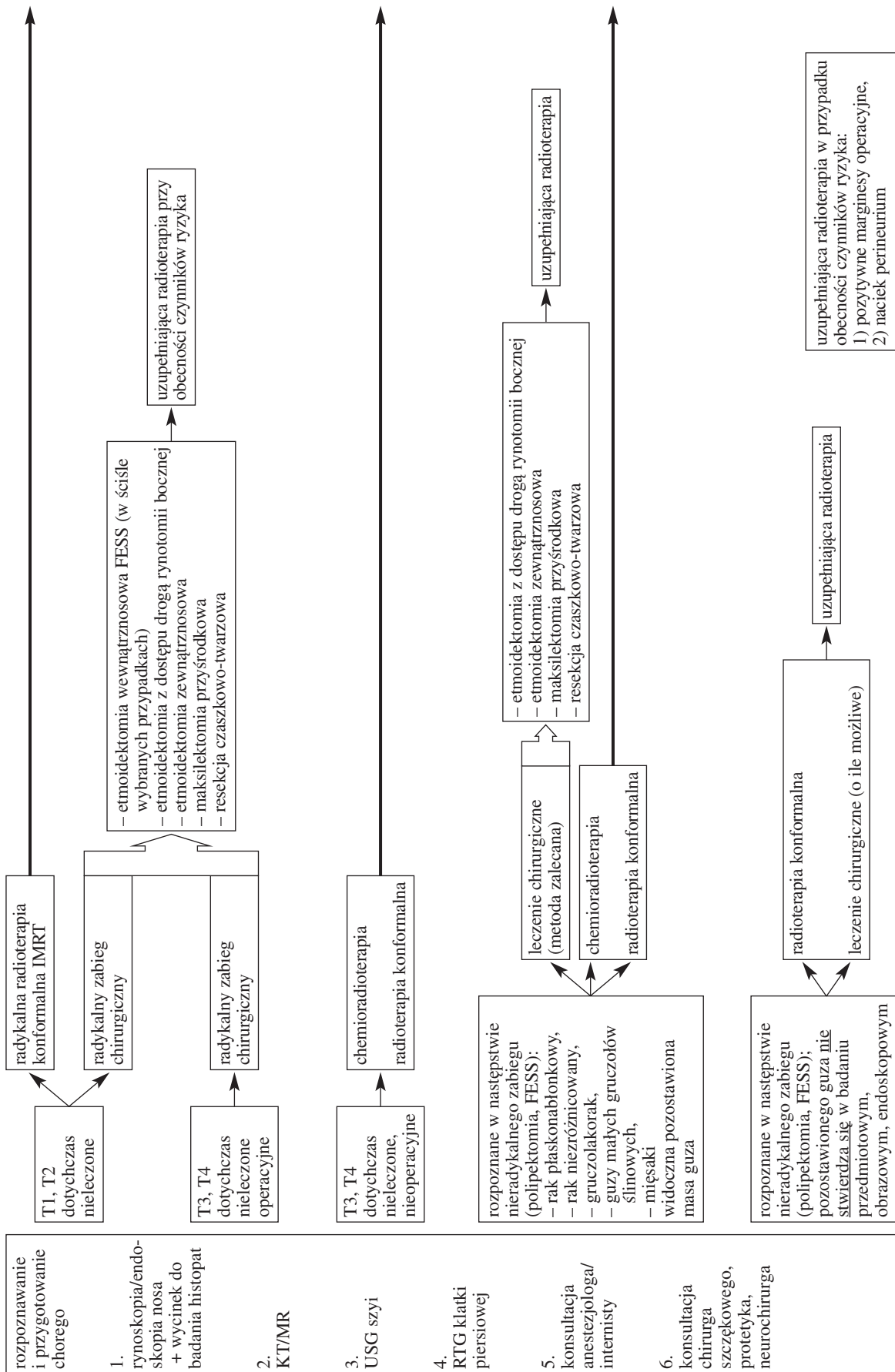
- T_x – nie można ocenić guza pierwotnego
T₀ – nie stwierdza się obecności guza pierwotnego
T_{is} – nowotwór przedinwazyjny
T₁ – guz ograniczony do jednej okolicy bez naciekania kości
T₂ – guz obejmuje dwie okolice w pojedynczym regionie lub szerzy się obejmując sąsiedni region w kompleksie nosowo-sitowym z lub bez naciekania kości
T₃ – guz nacieka ścianę dolną lub przyśrodkową oczodołu, zatokę szczękową, podniebienie, blaszkę poziomą kości sitowej
T_{4a} – guz nacieka jedną z wymienionych poniżej struktur: zawartość przedniego odcinka oczodołu, skórę nosa lub policzka, w niewielkim stopniu przedni dół czaszki, wyrostki skrzydłowe, zatokę klinową lub czołową
T_{4b} – guz nacieka jedną z wymienionych poniżej struktur: szczyt oczodołu, oponę twardą, środkowy dół czaszki, nerwy czaszkowe (poza V₂), część nosową gardła lub stok

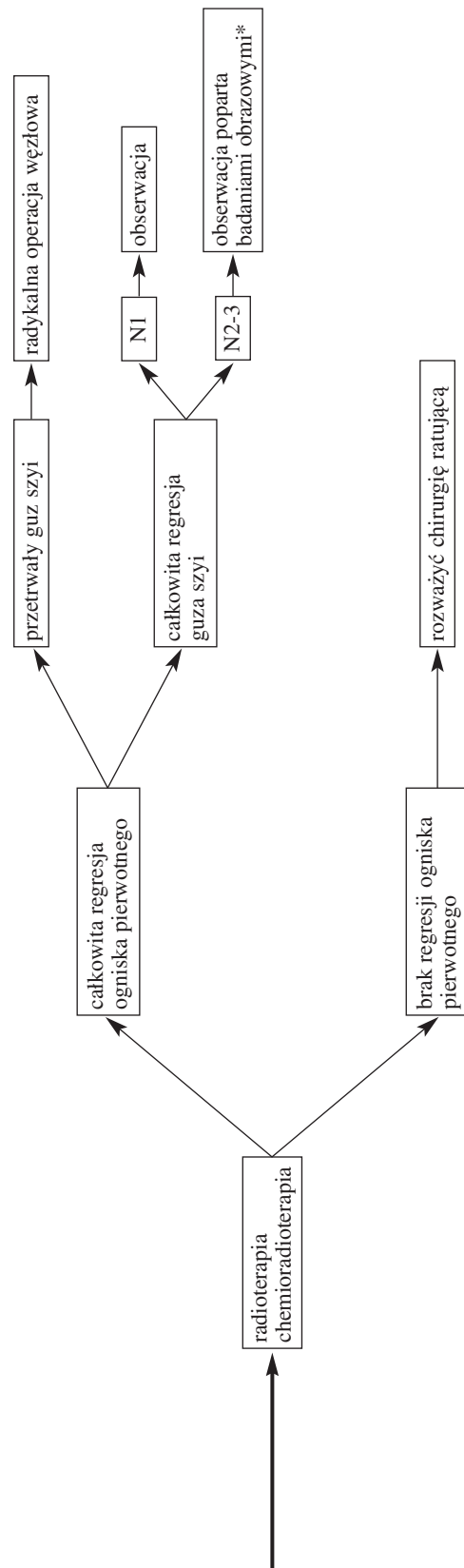
Piśmiennictwo

1. <http://148.81.190.231/krn/std>.
2. Miller RH, Sturgis EM, Sutton CL. Neoplasms of the nose and paranasal sinuses. W: Otorinolaryngology. Head and Neck Surgery. Ballanger JJ, Snow JB [red.]. Williams and Wilkins, Baltimore 1996; 194-205.
3. Watkinson JC, Gaze MN, Wilson JA. Stell and Marans's Head and Neck Surgery. Butterworth-Heinemann, Oxford 2000.
4. Götte K, Hörmann K. Sinonasal malignancy: What's New. ORL 2004; 66: 85-97.
5. Hwang CS, Jang HS, Hong MK. Detection of human papilloma virus (HPV) in sinonasal inverted papuillomas using polymerase chain reaction (PCR). Am J Rhinol 1998; 12: 363-6.
6. Kashima HK, Kessis T, Hruban RH, et al. Human papillomavirus in sinonasal papillomas and squamous cell carcinoma. Laryngoscope 1992; 102: 973-6.
7. Shanmugaratnam K. Nasal cavity and paranasal sinuses. W: Histological typing of tumours of the Upper Respiratory Tract and Ear. WHO International Histological Classification of Tumours. 2nd ed. Shanmugaratnam K, Sobin LH [red.]. Springer, Berlin 1991.
8. Parkin DM, Whelan SL, Ferlay J, et al. Cancer Incidence in Five Continents, vol. VIII. International Agency for Research on Cancer, Lyon 2002.
9. American Joint Committee on Cancer. AJCC Cancer Staging Handbook, sixth Edition. Greene FL i wsp. [red.]. Springer, New York 2002.



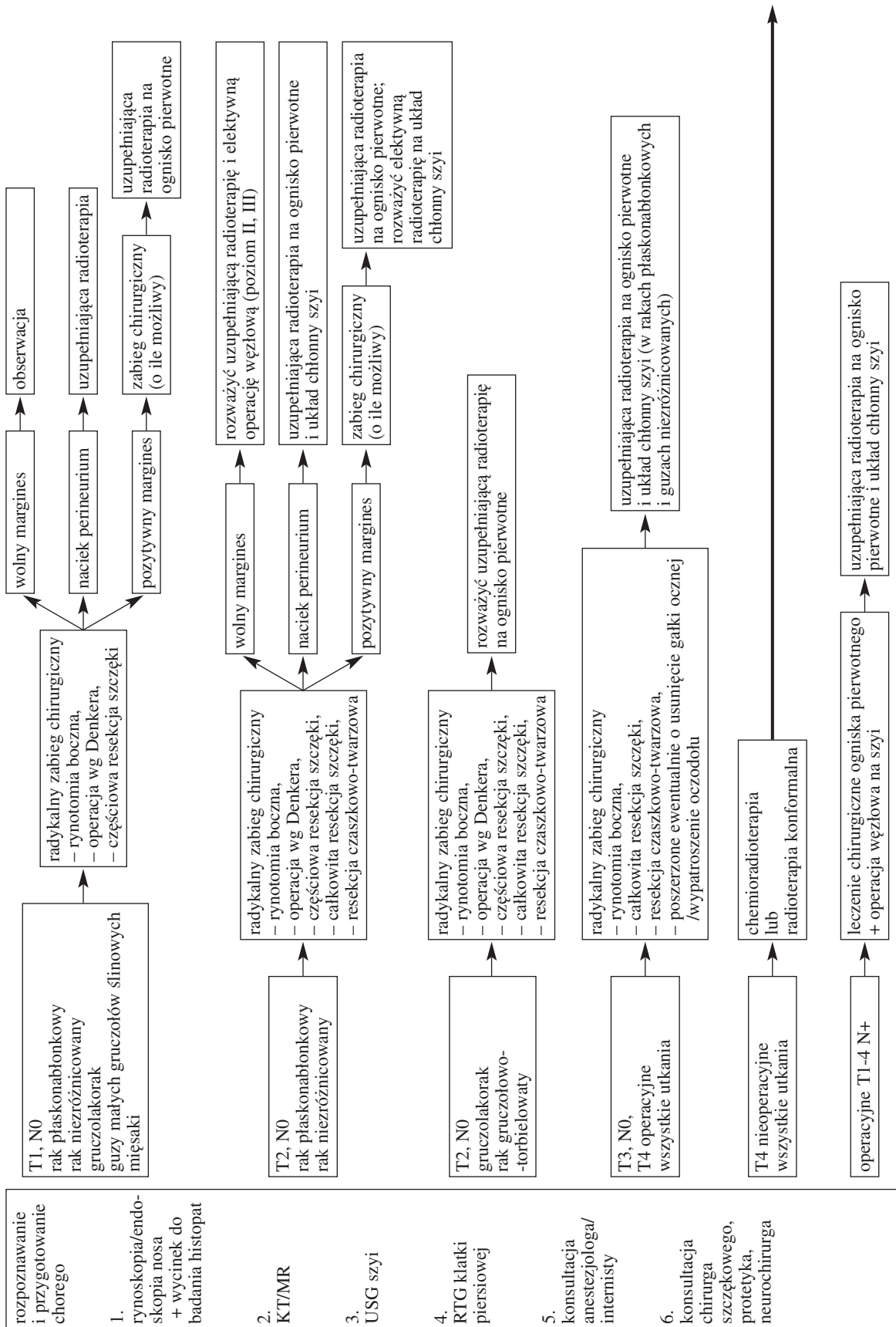
Zalecenia postępowania w przypadku raka JAM NOSA i SITOWIA





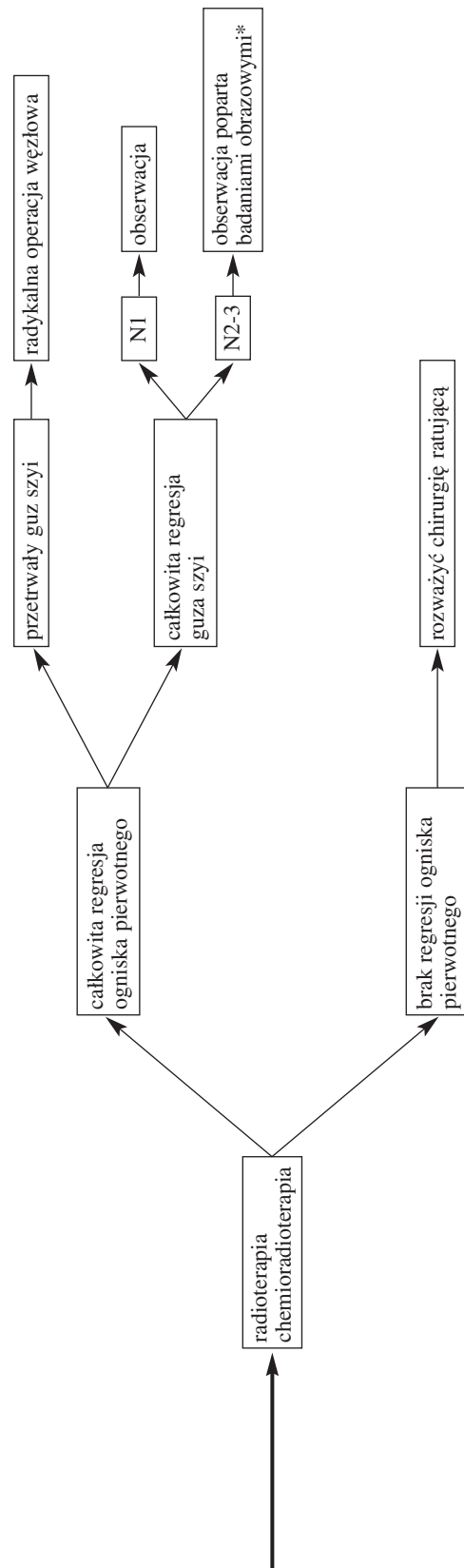
* istnieją na świecie ośrodki zalecające elektrywną radykalną operację węzłową

Zalecenia postępowania w przypadku raka SZCZĘKI





Dla raka SZCZĘKI



*istnieją na świecie ośrodki zalecające elektrywną radykalną operację węzłową

Guzy gruczołów ślinowych

W 2003 r. Krajowy Rejestr Nowotworów (<http://148.81.190.321/krn/std>) w Polsce zarejestrował ogółem 316 nowych przypadków złośliwych nowotworów dużych gruczołów ślinowych (C07 + C08), a zmarło z powodu tych nowotworów w analizowanym okresie 102 mężczyzn i 52 kobiety. Rzadko występujące przypadki raka wywodzącego się z małych gruczołów ślinowych rejestrowane są w ich narządowej lokalizacji. Surowy współczynnik zachorowań u mężczyzn wynosił 0,5/100 tys., u kobiet 0,3/100 tys. Proporcja zachorowań M:K=1,5:1 [1]. Wśród nowotworów gruczołów ślinowych dominują guzy niezłośliwe, co często jest przyczyną opóźnienia w podjęciu leczenia. Jedynie 10–15% stanowią guzy złośliwe [2–4].

Nowotwory gruczołów ślinowych rozwijają się najczęściej w tzw. dużych gruczołach ślinowych – śliniance przyusznej, podżuchwowej czy podjęzykowej, ale sporadycznie rozwijają się w błonie śluzowej górnego odcinka drogi pokarmowej i oddechowej, gdzie znajduje się od 600 do 1000 małych gruczołów ślinowych. Około 80% wszystkich nowotworów gruczołów ślinowych zlokalizowane jest w śliniankach przyusznych, od 10 do 20% w śliniankach podżuchwowych, a kilka procent w śliniankach podjęzykowych i małych gruczołach ślinowych [3, 5]. Klasyfikacja TNM odnosi się tylko do przypadków raka w obrębie ślinianki przyusznej, podżuchwowej i podjęzykowej [6].

W śliniankach przyusznych ok. 15% nowotworów to guzy złośliwe, w śliniankach podżuchwowych to już ok. 40%, a w śliniankach podjęzykowych i małych gruczołach ślinowych blisko 80% [4, 7]. Odsetek guzów złośliwych wzrasta z wiekiem wraz z wiekiem we wszystkich wymienionych lokalizacjach [3, 5, 8].

Histologiczna klasyfikacja guzów gruczołów ślinowych wg WHO z 1991 r. wymienia aż 32 typy nowotworów wywodzących się z nabłonka tkanki gruczołowej ślinianek, a obok jeszcze liczną grupę nowotworów nie-nabłonkowych, chłoniaków złośliwych i nowotworów wtórnych zlokalizowanych w gruczołach ślinowych [9].

Tak duże zróżnicowanie histologii nowotworów i nowotworopodobnych zmian w obrębie ślinianek sprawia, że do precyzyjnej diagnostyki patologicznej konieczne staje się często obok badania cytomorfologicznego badanie immunohistochemiczne [2, 10].

Dla określenia zaleceń terapeutycznych, w grupie nabłonkowych nowotworów złośliwych gruczołów ślinowych, powszechnie przyjęty jest podział na guzy o niskim (*low grade*) i wysokim (*high grade*) stopniu złośliwości histologicznej [2, 3, 5, 10].

Nowotwory gruczołów ślinowych o niskim stopniu złośliwości histologicznej (*low grade*):

- 1) rak śluzowo-naskórkowy (*mucoepidermoid carcinoma*), niski i średni stopień złośliwości,
- 2) rak zrazikowo-komórkowy (*acinic cell carcinoma*),
- 3) gruczolakorak (*adenocarcinoma*), niski stopień złośliwości,
- 4) rak nabłonkowo-mioepitelialny (*epithelial myoepithelial carcinoma*),
- 5) gruczolakorak podstawnokomórkowy (*basal cell adenocarcinoma*).

Nowotwory gruczołów ślinowych o wysokim stopniu złośliwości histologicznej (*high grade*):

- 1) rak śluzowo-naskórkowy (*carcinoma mucoepidermale*), wysoki stopień złośliwości,
- 2) rak gruczołowato-torbielowaty (*adenoid cystic carcinoma*),
- 3) gruczolakorak (*adenocarcinoma*), wysoki stopień złośliwości,
- 4) rak przewodowy ślinianek (*salivary duct carcinoma*),
- 5) rak w gruczolaku wielopostaciowym (*carcinoma ex pleomorphic adenoma*),
- 6) rak płaskonabłonkowy (*squamous cell carcinoma*),
- 7) rak niezróżnicowany i neuroendokryny (*undifferentiated and neuroendocrine carcinoma*).

Regionalnymi węzłami chłonnymi dla ślinianki przyusznej i podżuchwowej są węzły I, II i III regionu szyi. Ponadto ze ślinianki przyusznej drenaż chłonki odbywa się do węzłów chłonnych zagardłowych. W obrębie samej ślinianki przyusznej i w jej bezpośrednim sąsiedztwie zidentyfikować można 20–30 węzłów chłonnych, w których lokalizować się mogą zarówno przerzuty z pierwotnego ogniska w gruczole, jak i przerzuty z nowotworów skóry głowy, nowotworów masywu szczękowo-sitowego, migdałka, czy części nosowej gardła. Przerzuty nowotworowe do węzłów wewnątrzśliniankowych z odległych ognisk pierwotnych (poniżej obojczyka) należą do rzadkości [3, 7]. W wypadku ślinianki podżuchwowej rozróżnienie między przerzutem do jednego z licznych węzłów chłonnych okolicy podżuchwowej (z nowotworów wargi, dna jamy ustnej, języka), a naciekiem do miększu gruczołu, możliwe jest często dopiero w badaniu patologicznym preparatu operacyjnego [2, 5].

Przerzuty odległe ze złośliwych nowotworów gruczołów ślinowych pozostają w ścisłej zależności od histologii guza [2, 7, 10].



Zaawansowanie miejscowe nowotworów dużych gruczołów ślinowych (wg AJCC 2002) [6]

- Tx – nie można ocenić guza pierwotnego
T0 – nie stwierdza się obecności guza pierwotnego
T1 – guz <2 cm w największym wymiarze bez klinicznych, makroskopowych cech szerzenia się na tkanki miękkiej poza mięsz ślinianki
T2 – guz >2 cm, ale < niż 4 cm w największym wymiarze bez klinicznych, makroskopowych cech szerzenia się na tkanki miękkie poza mięsz ślinianki
T3 – guz > 4 cm w największym wymiarze lub obecność makroskopowych cech szerzenia się na tkanki miękkie poza mięsz ślinianki
T4a – guz nacieka skórę, żuchwę, przewód słuchowy i/lub nerw twarzowy
T4b – guz nacieka podstawę czaszki i/lub dół skrzydłowo-podniebienny i/lub tętnicę szyjną

Piśmiennictwo

1. Krajowy Rejestr Nowotworów: <http://148.81.190.231/krn/std>.
2. Eversole L. Salivary Gland Pathology. W: Head and Neck Pathology with Clinical Correlations. Yao-Shi Fu i wsp. [red.]. Churchill Livingstone, New York 2001; 242-92.
3. Kaplan M, Abemayor E. Clinical Considerations for the Diseases of the Salivary Glands. W: Head and Neck Pathology with Clinical Correlations. Yao-Shi Fu i wsp. [red.]. Churchill Livingstone, New York 2001; 231-41.
4. Watkinson JC, Gaze MN, Wilson JA. Stell and Maran's Head and Neck Surgery. Butterworth Heinemann, Oxford 2000.
5. Hoffman H, Funk G, Endres E. Evaluation and Surgical Treatment of Tumors of the Salivary Glands. W: Comprehensive Management of Head and Neck Tumors. Thawley S i wsp. [red.]. W.B. Saunders Comp., Philadelphia 1999; 1147-81.
6. American Joint Committee on Cancer. AJCC Cancer Staging Handbook, sixth Edition. Greene FL i wsp. [red.]. Springer, New York 2002.
7. Clinical Practice Guidelines in Oncology – version 1, 2004. (National Comprehensive Cancer Network): www.nccn.org.
8. Bień S, Żyłka S, Mierzwa T. Guzy gruczołów ślinowych u chorych w wieku podeszłym. Otolaryngol Pol 1997; 51 (supl. 24): 142-4.
9. Shanmugaratnam K, Sobin LH [red.]. WHO International Histological Classification of Tumours. 2nd ed. Springer, Berlin 1991.
10. Bensadoun RJ i wsp. Malignant tumours of the salivary glands. Br J Cancer 2001; supl. 2: 42-48.



Przerzuty z nieznanego ogniska pierwotnego

