

Rzadki przypadek raka jasnokomórkowego ślinianki przyusznej imitujący zapalenie ucha zewnętrznego

A rare case of clear cell carcinoma of the parotid gland imitating external ear inflammation

Maciej Pabiszczak¹, Tomasz Kopec¹, Małgorzata Leszczyńska¹, Donata Jurczynszyn², Witold Szyfter¹

¹Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

²Katedra i Zakład Patomorfologii Klinicznej Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

Streszczenie

Przedstawiono 48-letniego mężczyznę z rozległym, rzadkim, pierwotnym rakiem jasnokomórkowym prawej ślinianki przyusznej. Nietypowy przebieg choroby w postaci obrzęku guzkowo-rumieniowatego małżowiny usznej bez objawów porażenia nerwu twarzowego sugerował proces zapalny ucha zewnętrznego i utrudniał ustalenie rozpoznania. Ostatecznie diagnozę postawiono na podstawie biopsji otwartej guza oraz badań immunohistochemicznych.

Słowa kluczowe: rak jasnokomórkowy, ślinianka przyuszna.

Abstract

A case of a 48-year-old man with extensive rare primary clear cell carcinoma in the right parotid gland is described. Atypical course of the disease in the form of swollen nodular-erythematous auricle without facial palsy made it difficult to establish the diagnosis. The final diagnosis was based on an open biopsy of the tumour and immunohistochemical studies.

Key words: clear cell carcinoma, parotid gland.

(*Postępy w Chirurgii Głowy i Szyi* 2011; 1: 7–10)

Wstęp

Złośliwe nowotwory gruczołów ślinowych stanowią ok. 3–5% wszystkich nowotworów głowy i szyi. Zapadalność na nowotwory złośliwe o powyższej lokalizacji wynosi 0,5% wśród wszystkich nowotworów ślinianek [1]. W większości zmiany dotyczą ślinianek przyusznych (80%), rzadziej podżuchwowych (15%). Najczęściej zmiany występują w małych gruczołach ślinowych, jednak odsetek zmian złośliwych sięga 80% [2]. Nowotwory te stanowią morfologicznie i klinicznie bardzo zróżnicowaną grupę [3]. Histologiczna klasyfikacja guzów gruczołów ślinowych według Światowej Organizacji Zdrowia (*World Health Organization* – WHO) z 1991 roku wyróżnia aż 32 typy nowotworów wywodzących się z nabłonka tkanki gruczołowej śli-

nianek, a także jeszcze liczną grupę nowotworów nie-nabłonkowych, chłoniaków złośliwych i nowotworów wtórnych umiejscowionych w gruczołach ślinowych. Wynikiem tak dużego zróżnicowania histologii nowotworów i nowotworopodobnych zmian w obrębie ślinianek jest złożona embriogeneza, odmienny przebieg naturalny choroby, inne wskazania terapeutyczne, techniki operacyjne i skrajnie różna prognoza [4].

Spośród nowotworów nabłonkowych gruczołów ślinowych niektóre występują niezwykle rzadko i są przedmiotem jedynie pojedynczych doniesień w piśmiennictwie [5]. Przykładem może być pierwotny rak jasnokomórkowy ślinianki przyusznej (*clear cell carcinoma*). Termin *clear cell tumour* nie stanowi rozpoznania, ale histologiczną ocenę zmian z charak-



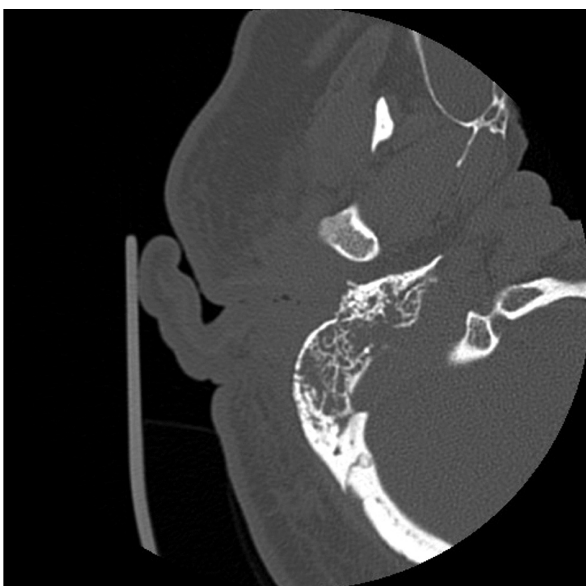
terystyczną jasną cytoplazmą komórek nowotworowych [6].

Opis przypadku

Mężczyzna, lat 48, został przyjęty do Kliniki Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej w Poznaniu 2 sierpnia 2010 r. z powodu narastających zmian w obrębie małżowiny usznej prawej o charakterze bolesnego obrzęku guzkowo-rumieniowatego. Zmiana pojawiła się pół roku wcześniej, stopniowo powiększała się i objęła okolicę skóry prawej ślinianki przyusznej. W okresie poprzedzającym przyjęcie do Kliniki Otolaryngologii chory był hospitalizowany w Klinice Dermatologii w Poznaniu z rozpoznaniem – demodekoza oraz obserwacja w kierunku zapalenia chrząstek. Wyniki wykonanych badań w kierunku choroby Wege-



Ryc. 1. Zmiana pierwotna w obrębie małżowiny usznej i ślinianki przyusznej prawej



Ryc. 2. Obraz tomografii komputerowej okolicy prawej ślinianki przyusznej

nera (test pANCA i cANCA), gruźlicy oraz promienicy były ujemne.

Chory przy przyjęciu do Kliniki Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej w Poznaniu był w stanie ogólnym dobrym, nieobciążony internistycznie. W badaniu ultrasonograficznym jamy brzusznej ze szczególnym uwzględnieniem nerek nie wykazano odchyłeń od normy. Chory negował palenie papierosów i nadużywanie alkoholu. W badaniu przedmiotowym stwierdzono pogrubienie, zaczerwienienie oraz zniekształcenie skóry prawej małżowiny usznej z towarzyszącym zwężeniem oraz obecnością cuchnącej wydzieliny ropnej w przewodzie słuchowym zewnętrznym prawym (wynik badania bakteriologicznego z ucha prawego: *Enterococcus faecalis*). Błona bębnowa ucha prawego była niemożliwa do oceny ze względu na duże zwężenie przewodu słuchowego zewnętrznego. Zmiany rozszerzały się na okolicę przeduszną, obejmując prawą śliniankę przyuszną. W badaniu palpacyjnym stwierdzono śliniankę przyuszną prawą o wzmożonej spoistości, twardą, niebolesną, bez wykładników obwodowego porażenia nerwu twarzonego. W badaniu przedmiotowym nie odnotowano innych nieprawidłowości (ryc. 1.).

W badaniu ultrasonograficznym wykazano obecność patologicznego obszaru na głębokości 0,5 cm o zatartym odgraniczeniu i niskiej echogenności w dolnym biegunie prawej ślinianki przyusznej. W badaniu dopplerowskim nie stwierdzono cech przepływu. Zmiana rozszerzała się w kierunku wyrostka sutkowatego prawego. Powyżej podziału tętnicy szyjnej wspólnej zaobserwowano obecność dwóch kulistych węzłów chłonnych o średnicy 1,6 cm.

Wynik badania metodą tomografii komputerowej (TK) wykazał w rzucie prawej ślinianki przyusznej obecność niejednorodnej masy, ulegającej niewielkiemu wzmocnieniu kontrastowemu, o wymiarach poprzecznych 34 mm na 47 mm. Masa ta łączyła się z pogrubiającą skórą przewodu słuchowego zewnętrznego ucha prawego, wywołując jego odcinkową niedrożność. Stwierdzono nieregularny zarys zmiany, z drobnymi ubytkami na ścianie przednio-dolnej przewodu słuchowego zewnętrznego. Towarzyszyła temu całkowita bezpowietrzność komórek wyrostka sutkowatego z osteolizą przegród kostnych w jego tylnej części oraz cechami odcinkowego przerwania ciągłości blaszki kostnej piramidy kości skroniowej przy zatoce esowatej. Obraz TK przemawiał za zmianą rozrostową w prawej śliniance przyusznej z naciekiem zapalnym lub nowotworowym ucha środkowego i zewnętrznego po stronie prawej (ryc. 2.).

Biopsję cienkoigłową prawej ślinianki przyusznej wykonano 3 sierpnia 2010 r., nie uzyskując jednoznacznego rozpoznania (*Laesiones non specifica*). Obecność małych grup nabłonkowych komórek przewodowych bez cech atypii). Tydzień później w znie-



czuleniu ogólnym dotchawiczym przeprowadzono biopsję otwartą guza – z cięcia w okolicy przedusznej prawej w kształcie litery S po odpreparowaniu tkanek miękkich uwidoczono śliniankę przyuszną. Stwierdzono guz penetrujący w kierunku płata głębokiego oraz wyrostka sutkowatego i podstawy czaszki. Ze względu na rozległość zmiany miejscowej zabieg ograniczono do pobrania dużego wycinka oraz wykonania selektywnego usunięcia węzłów chłonnych szyi po stronie prawej w polu II.

Śródoperacyjnie rozpoznano *carcinoma*. Ostateczne badanie histopatologiczne przeprowadzono w Katedrze i Zakładzie Patomorfologii Klinicznej w Poznaniu (kierownik: prof. dr hab. Przemysław Majewski). Obraz mikroskopowy oraz wyniki badań immunohistochemicznych najbardziej odpowiadały *carcinoma clarocellulare glandulae salivariae. Metastasis carcinomatosa in lymphonodo – carcinoma clarocellulare glandulae salivariae*. Pozostałe wyniki przedstawiały się następująco: reakcje immunohistochemiczne w komórkach nowotworowych AE1/AE3 (+), S100(+) Ki67(+) centralna część guza ok. 1% jąder komórkowych, obwodowa część guza ok. 40% jąder komórkowych SMA(-), CD10(-).

W siódmej dobie po zabiegu chorego wypisano z Kliniki w stanie ogólnym dobrym. Mężczyzna został następnie przekazany na Oddział Radioterapii Wielkopolskiego Centrum Onkologii w Poznaniu, gdzie wdrożono teleterapię radykalną w technice IMRT. Chory otrzymał łącznie 70 Gy (35 frakcji) na okolice ślinianki przyusnej oraz węzły chłonne szyi po stronie prawej. Kontrolne badanie laryngologiczne przeprowadzone 30 stycznia 2011 r. wykazało obecność porażenia obwodowego nerwu twarzonego prawego oraz rozległe zmiany martwicze części chrzęstnej przewodu słuchowego zewnętrznego prawego. W przypadku małżowiny usznej i okolicy ślinianki przyusnej prawej stwierdzono wykładniki remisji miejscowej ze znacznym zmniejsze-



Ryc. 3. Stan miejscowy 2 miesiące po radioterapii

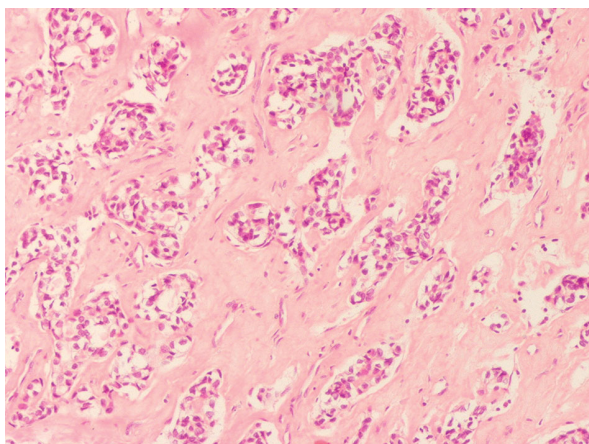
niem zmian rumieniowatych małżowiny usznej prawej oraz ustąpienie dolegliwości bólowych (ryc. 3.). Chory znajduje się pod stałą opieką Poradni Przyklinicznej.

Omówienie

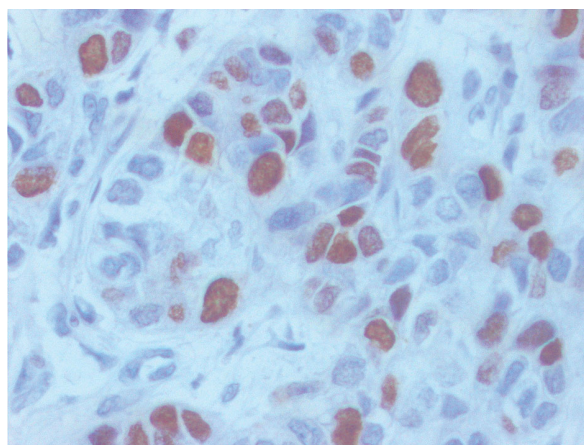
W większości przypadków punktem wyjścia guza są drobne gruczoły ślinowe, zwłaszcza okolice podniebienia. Mogą również powstawać z metaplastji gruczolaka wielopostaciowego [2, 7, 8]. Stosunkowo często obserwuje się przerzuty raka jasnokomórkowego nerki do ślinianek w 7. dekadzie życia [9].

W piśmiennictwie niewiele jest doniesień dotyczących raka jasnokomórkowego w okolicy głowy i szyi ze względu na rozbieżności w sposobie jego raportowania i niewielki wskaźnik częstości występowania [4].

Rak jasnokomórkowy, znany również jako gruczolakorak, jest bardzo rzadkim nowotworem złośliwym, zbudowanym z monomorficznej populacji komórek nabłonka, przejrzystej cytoplazmy w bawieniu hematoxyliną i eozyną. Charakterystyczny obraz mikro-



Ryc. 4. *Clear cell carcinoma* – lite płaty i gniazda komórek nowotworowych o jasnej cytoplazmie otoczone szklawiczącym podścieliskiem. H&E 200×



Ryc. 5. Dodatnia reakcja immunohistochemiczna z przeciwciałem przeciw S-100 (powiększenie 400×



powy raka jasnokomórkowego ślinianki (*clear cell carcinoma, not otherwise specified*) to monomorficzna populacja komórek nowotworowych o jasnej cytoplazmie, w większości o ekscentrycznym, okrągłym jądrze. Komórki nowotworowe występują w litych płatach i gniazdach. Podścielisko może być obfite, szkliwiejące. Obserwuje się rzadkie mitozy. Guz jest nieotorebkowany, naciekający (ryc. 4., 5.).

W przedstawionym przypadku przebieg choroby był nietypowy, co utrudniało postawienie szybkiej diagnozy. Pierwotna obecność zmian skórnych o charakterze dermatozy uniemożliwiła ustalenie prawidłowego rozpoznania. Chory nie skarżył się na typowe dla nowotworu złośliwego ślinianki przyusznej dolegliwości bólowe oraz nie występowały u niego objawy porażenia nerwu twarzowego. Potwierdzają to dane w piśmiennictwie, w którym rak jasnokomórkowy u większości pacjentów daje tylko obrzęk i jest to jedyny objaw; porażenie nerwu twarzowego występuje natomiast rzadko [4].

Przerzuty do węzłów chłonnych były obecne w opisywanym przypadku, co zgodnie z doniesieniami piśmiennictwa znacznie pogarsza rokowanie, zmniejszając przeżywalność chorych o 30–50% w porównaniu z grupą osób bez przerzutów [10].

Rozległe nieoperacyjne guzy pierwotne lub guzy o charakterze nawrotowym są wskazaniem do chemioterapii bądź leczenia radioterapią hiperfrakcjonowaną, a ich wyniki odległe są zadowalające [11, 12].

Powyższy przypadek przedstawiono ze względu na rzadkość występowania guza, nietypowy przebieg i trudności w jego rozpoznaniu.

Piśmiennictwo

1. Mendenhall WM, Riggs CE Jr, Cassini NJ. Treatment of head and neck cancers. In: Cancer: principles and practice of oncology. De Vita VT Jr, Hellman S, Rosenbreg SA (eds.). 7th ed. Lippincott Williams & Son, Philadelphia 2005; 662-732.
2. Cristopher Holsinger F, El-Naggar AK, Torres L, et al. Malignant neoplasms of the salivary glands salivary gland diseases. In: Surgical and medical management. Witt R (ed.). Thieme Medical Publisher, New York 2006; 141-64.
3. Speight PM, Barrett AW. Salivary gland tumours. Oral Dis 2002; 8: 229-40.
4. Kopeć T, Szyfter W. Deep lobe of parotid gland tumors. Otolaryngol Pol 2006; 60: 317-24.
5. Seifert G, Sobin L. Histological typing of Salivary Gland tumours. 2nd ed. Springer-Verlag, Berlin 1991.
6. Simpson RHW. Salivary gland tumours. In: Recent advances in histopathology. Anthony PP, MacSween RNM, Lowe DG (eds.). Churchill-Livingstone, Edinburgh 1997; 167-90.
7. Ellis GL, Auclair PL. Atlas of Tumor Pathology. The tumors of the Salivary Glands. Armed Forces Institute of Pathology, Washington, 1996.
8. Cassidy M, Connolly CE. Clear cell carcinoma arising in a pleomorphic adenoma of the submandibular gland. J Laryngol Otol 1994; 6: 529-36.
9. Batsakis JG, Bautina E. Metastases to major salivary glands. Ann Otol Rinol Laryngol 1990; 99: 501-3.
10. Bhattacharyya N, Fried MP. Nodal metastasis in major salivary gland cancer. Arch Otolaryngol Head Neck Surgery 2002; 128: 904-8.

11. Borthne A, Kjellevald K, Kaalus O, et al. Salivary gland malignant neoplasms: treatment and prognosis. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1986; 12: 747-54.
12. Wang CC, Goodman M. Photon irradiation of unresectable carcinomas of salivary glands. Int Radiat Oncol Biol Phys 1991; 21: 569-76.

Adres do korespondencji:

dr n. med. Maciej Pabiszczak

Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej
Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego
ul. Przybyszewskiego 49

60-355 Poznań

e-mail: agamapab@poczta.onet.pl

