

Wznowa raka gruczołowo-torbielowatego ślinianki podżuchwowej – problemy diagnostyczne i chirurgiczne przy wielokrotnych ponownych operacjach

The recurrence of adenoid cystic carcinoma of the submandibular gland – diagnostic and surgical problems at multiple reoperations

Mateusz Wichowski, Piotr Dąbrowski

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

Streszczenie

Rak gruczołowo-torbielowaty (adenoid cystic carcinoma – ACC) jest rzadkim nowotworem głowy i szyi. W obrębie dużych ślinianek występuje z częstością ok. 5%. Cechuje się m.in. powolnym wzrostem z tendencją do rozrostu wzdłuż nerwów obwodowych, co jest przyczyną trudności w przeprowadzeniu radykalnej resekcji, niemniej jednak w terapii ACC leczenie chirurgiczne jest postępowaniem z wyboru. W pracy przedstawiono przypadek pacjentki wielokrotnie operowanej z powodu wznów ACC, u której wystąpiła kolejna wznowa. Przedstawiono charakterystykę ACC oraz sposób postępowania diagnostycznego i terapeutycznego.

Słowa kluczowe: rak gruczołowo-torbielowaty, ACC, ślinianka podżuchwowa, wielokrotna wznowa.

Abstract

Adenoid cystic carcinoma is a rare cancer of the head and neck. Incidence within the large salivary glands is about 5%. ACC is characterized by slow growth with a tendency to proliferation along the peripheral nerves, causing difficulties in radical resection, but treatment procedures mainly involve extensive surgery. The presented case concerns a patient with recurrence of ACC who had multiple operations because of cancer recurrence in the past. The authors discuss the characteristics of the ACC and the method of diagnosis and therapy.

Key words: adenoid cystic carcinoma, ACC, submandibular gland, multiple reoperations.

(*Postępy w Chirurgii Głowy i Szyi* 2013; 2: 31–35)

Wstęp

Rak gruczołowo-torbielowaty (adenoid cystic carcinoma – ACC) został opisany pierwszy raz w 1853 r. przez Lorain i Laboullene. Z 1859 r. pochodzi pierwsza nazwa tego nowotworu *cylindroma* – użyta przez Billrotha. Dopiero w 1930 r. Spies zastosował nazwę, którą posługujemy się do dziś – rak gruczołowo-torbielowaty. Pierwotnie nowotwór ten uznawano za złośliwy wariant guza mieszanego. W 1943 r. Dockerty i Mayo

wykazali niezależne pochodzenie tego nowotworu [1, 2]. Rak gruczołowo-torbielowaty jest rzadkim nowotworem złośliwym głowy i szyi (< 1%), który może zajmować małe i duże gruczoły ślinowe [3]. Niemniej jednak zdecydowanie większe powinowactwo wykazuje do małych gruczołów ślinowych (> 25%) w porównaniu z dużymi śliniankami (ok. 5%). Ślinianka podżuchwowa jest bardzo rzadkim miejscem rozwoju tego nowotworu [4]. Kliniczne cechy tego nowotworu są wobec siebie



paradoksalne: po pierwsze, początkowy wzrost guza jest powolny – ostatecznie guz ma tendencję do agresywnego rozrostu miejscowego; po drugie, interwencja chirurgiczna jest z reguły osiągalna, ale wznowa miejscowa jest bardzo często obserwowana; po trzecie, przerzuty w węzłach chłonnych są rzadko obserwowane, ale przerzuty odległe – do płuc i kości są częste; po czwarte, wskaźnik przeżywalności 5-letnich jest optymistycznie wysoki (70%), ale przeżycia 10–20-letnie są nieproporcjonalnie mniejsze (30%) [3, 5]. Szczególną cechą tego nowotworu jest zdolność do rozrostu wzdłuż nerwów obwodowych. Z tego powodu niezwykle trudna jest operacja radykalna i ten fakt jest także jedną z głównych przyczyn przypadków częstej nawrotowości [6]. Rak gruczołowo-torbielowaty jest z reguły nowotworem wysoko dojrzałym, charakteryzuje się komórkową i histologiczną heterogenicznością. Występuje w następujących podtypach: typ sitowaty (*cribriform type*), typ lity (*solid type*) i typ cewkowy (*tubular type*) [7]. Stopień zróżnicowania guza jest oceniany w 3-stopniowej skali Szanto [3] w zależności od proporcji litej części guza do gruczołowej: I stopień – utkanie całkowicie gruczołowe, II stopień – do 30% stałych struktur, III stopień – powyżej 30% tkanki guza ma lite utkanie. Przewaga utkania litego jest jednoznacznym czynnikiem zwiększającym ryzyko wystąpienia nawrotów lub przerzutów. Nowotwór ten jest także nisko promienioczuły, dawki promieniowania konieczne do uzyskania lokalnej kontroli i zwiększające długość przeżycia mieszczą się między 45 Gy a powyżej 60 Gy [1]. Leczenie chirurgiczne jest postępowaniem z wyboru [8]. Podstawowym zadaniem resekcji jest uzyskanie wolnych marginesów operacyjnych. W przypadku braku radykalności zabiegu chirurgicznego opisywane są techniki napromieniania istotnie zwiększające długość przeżyć [9, 10]. Wystąpienie wznowy charakteryzuje się bardzo długim czasem latencji – do 10 lat [11], niemniej obserwuje się też większą dynamikę nawrotów [12].

Opis przypadku

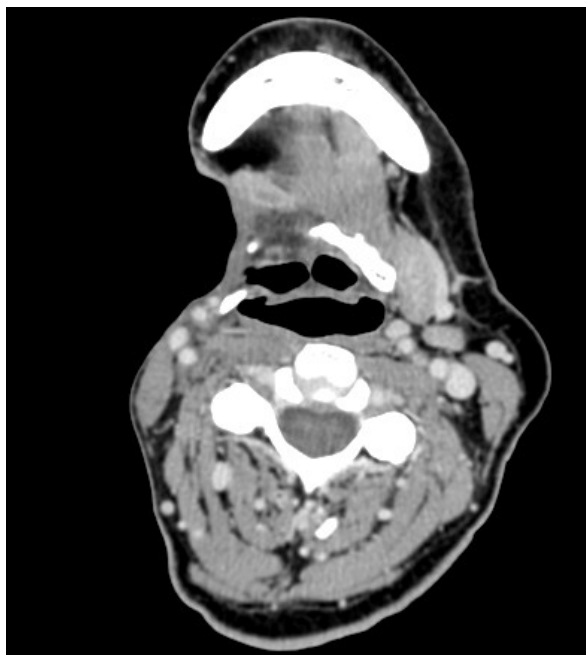
Kobieta, lat 61, została skierowana do Kliniki Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu w styczniu 2014 r. z Wojewódzkiego Centrum Onkologii w Gdańsku z powodu kolejnej wznowy raka gruczołowo-torbielowatego ślinianki podżuchwowej prawej (ryc. 1. A–B). Wznowa raka została wykryta w kontrolnym badaniu rezonansu magnetycznego (RM) w kwietniu 2013 r. Pierwszą resekcję u chorej przeprowadzono w maju 2007 r. i obejmowała ona śliniankę podżuchwową prawą. Wynik badania histopatologicznego materiału pooperacyjnego: *carcinoma adenoides cysticum, glandulae salivans infiltrans*, marginesy wolne. Po 2 miesiącach, w sierpniu 2007 r., pacjentka przeszła kolejny zabieg – selektywną operację węzłów na szyi po stronie prawej (poziom II, IV, V), uzupełnioną teleradioterapią w październiku 2007 r. (dawka 60 Gy). Od tego czasu kobieta była operowana jeszcze 7-krotnie z powodu nawrotów choroby (w lipcu 2009, sierpniu 2010, marcu 2011, kwietniu 2011, czerwcu 2011, październiku 2012, kwietniu 2013 r.) oraz przeżyła dodatkowy kurs teleradioterapii w październiku 2013 r. U chorej obserwowano od 2012 r., jako powikłanie zabiegów, porażenie mięśni unerwionych przez brzezną gałązkę nerwu VII. Mimo powyższych działań w kolejnym badaniu kontrolnym uwidoczniło się nowe patologiczne struktury, odpowiadające kolejnej wznowie. W listopadzie 2013 r. chora była konsultowana w jednym z ośrodków onkologicznych, który wykluczył ją z kolejnego kursu radioterapii z powodu dużego ryzyka wystąpienia martwicy popromiennej żuchwy i skóry – pacjentkę zdyskwalifikowano także z leczenia chirurgicznego. W maju 2011 r. chora przeżyła lewostronną mastektomię i kurs chemioterapii z powodu raka piersi. Po zapoznaniu się z pełną dokumentacją i aktualnymi wynikami badań chorej zaproponowano zabieg chirurgiczny polega-



Rycina 1. Pacjentka przed operacją – widoczne zniekształcenie skóry i tkanek miękkich okolicy podżuchwowej prawej powstałe w wyniku wcześniejszych wielokrotnych interwencji



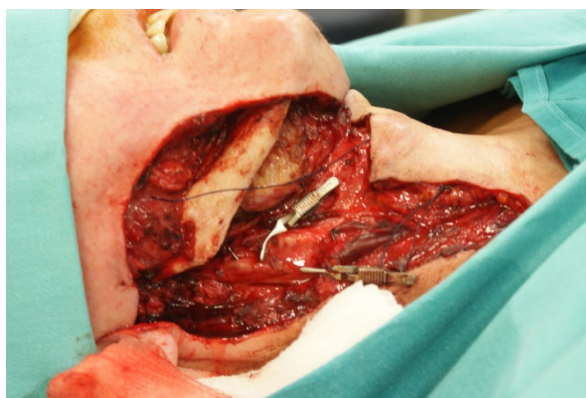
jący na rozległej resekcji patologicznie zmienionych tkanek głowy i szyi oraz wykonaniu rekonstrukcji z użyciem przeszczepu skórno-mięśniowego z szypułą naczyniową z uda pacjentki. W kontrolnej tomografii komputerowej (TK) (ryc. 2.), wykonanej dobę przed zabiegiem, uwidoczniono nieregularne masy w kącie żuchwy po stronie prawej oraz na wysokości kości gnykowej po stronie prawej o wymiarach odpowiednio 7 mm × 12 mm oraz 14 mm × 12 mm. Zmiana znajdująca się na wysokości kości gnykowej sięgała do dna jamy ustnej. Uwidoczniono także przerzutowy węzeł chłonny na poziomie wyrostków zębodołowych kości szczękowej prawej. W badaniu pozytonowej emisyjnej tomografii komputerowej (PET-TK) wykonanym u pacjentki w grudniu 2013 r. radiolog opisał pobudzone metabolicznie ogniska – jako prawdopodobne ogniska procesu rozrostowego – w tkance policzka prawego, w wardze dolnej oraz bocznie od kości gnykowej po stronie prawej. Oprócz tego zobrazowano także w PET-TK dwa ogniska w płucach, ale ze względu na zbyt mały ich rozmiar (5 mm × 4 mm oraz 3 mm × 3 mm) nie było możliwości wiarygodnej oceny pobudzenia metabolicznego. Operację rozpoczęto z cięcia skórno-mięśniowego na szyi w bliźnie pooperacyjnej (ryc. 3.) i wykonano rozległą resekcję blokową obejmującą: patologicznie poradiacyjnie zmienioną skórę, tkankę podskórną, konglomerat patologicznie zmienionych tkanek miękkich z szerokim marginesem. Po odsłonięciu bliznowato zmienionej ślinianki przyusznej prawej zresekowano dolną część płata powierzchownego i głębokiego i uwidoczniono nerw twarzowy. Resekcji podlegała również ślinianka podżuchwowa lewa. Obrzeżono i zeszlifowano ramię oraz trzon żuchwy (ryc. 4.), a także oczyszczono dolną część przestrzeni przygardłowej i wypreparowano mięśnie rylcowe. Selektynie usunięto węzły chłonne szyi po stronie prawej (region IIB). Pobrano trzynaście marginesów do histopatologicznego badania śródoperacyjnego w celu ustalenia radykalności resekcji (marginesy: skóra policzka prawego, tkanka podskórna policzka prawego, mięsz płata powierzchownego ślinianki przyusznej prawej 2 razy, węzeł chłonny regionu IIB – strona prawa, węzeł chłonny z mięszu ślinianki przyusznej prawej, tkanka podskórna okolicy bródkowej 2 razy, tkanka podskórna okolicy podgnykowej, węzeł chłonny okolicy podgnykowej, mięsz granicy płata powierzchownego i głębokiego ślinianki przyusznej prawej, mięsz płata głębokiego ślinianki przyusznej prawej, fragment dna jamy ustnej). Po otrzymaniu wszystkich wyników ujemnych przystąpiono do części rekonstrukcyjnej operacji. Z przedniobocznej powierzchni uda prawego pobrano płat skórno-mięśniowy na szypule unaczynionej (ryc. 5.). Miejsce donorowe zostało zaopatrzone pierwotnie (drenaż + opatrunek). Anastomoza naczyniowa na szyi po stronie prawej – dwie żyły szypuły połączone z żyłą szyjną wewnętrzną (za pomocą Coupler 30 mm + szew klasyczny). Tętnice szypuły połączone szwem



Rycina 2. Obraz TK – widoczny ubytek tkanek miękkich spowodowany wcześniejszymi resekcjami

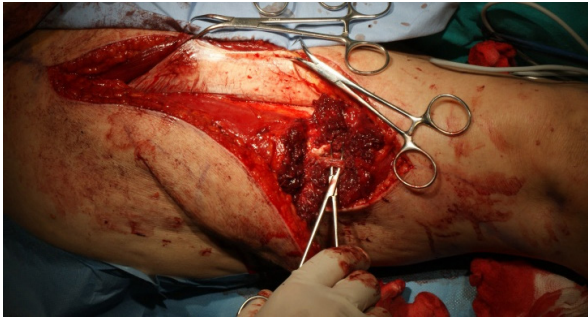


Rycina 3. Pacjentka bezpośrednio przed operacją, z rozrysowanym planowanym polem resekcji



Rycina 4. Obraz pola operacyjnego po przeprowadzeniu części resekcyjnej zabiegu





Rycina 5. Pobieranie płata skórno-mięśniowego na szypule unaczynionej z przednio-bocznej powierzchni uda



Rycina 6. Obraz pacjentki w 8. dobie po zabiegu

klasycznym z jedną z gałęzi tętnicy szyjnej zewnętrznej. W czasie zamykania ubytku stwierdzono brak perfuzji. Rewizja wykazała przyczynę – zakrzep w zespoleniu żylnym z powodu zagięcia szypuły. Po oczyszczeniu i ponownym zespoleniu uzyskano dobrą perfuzję. Ubytek zamknięto, założono opatrunek i przekazano chorą po 10-godzinny zabieg na oddział intensywnej terapii (OIT). Na OIT pacjentka była zaintubowana i utrzymywana w analgesodacji przez 3 doby po zabiegu, następnie ekstubowana z dobrym skutkiem i przekazana na oddział pooperacyjny oddziału otolaryngologii (ryc. 6.). Po 10-dniowej hospitalizacji na oddziale otolaryngologii pacjentka w stanie ogólnym dobrym została wypisana do domu.

Dyskusja

W przedstawionym przypadku rak gruczołowo-torbielowaty w pełni ukazuje swoje cechy kliniczne. Jak już wcześniej zaznaczono, jest on nowotworem o bardzo dużym wskaźniku nawrotowości, a w przypadku szerzenia się wzdłuż towarzyszących nerwów – także

niezwykle trudnym w ocenie radykalności resekcji [13]. Pacjentka w trakcie wieloletniego leczenia została poddana 10 zabiegom (8 operacjom chirurgicznym i 2 kursom radioterapii). Zabiegi te nie pozwoliły jednak uzyskać kontroli nad nowotworem, prawdopodobnie ze względu na brak dostatecznie szerokich marginesów operacyjnych (informacja o wolnych marginesach z histopatologicznego badania pooperacyjnego zachowała się w dokumentacji tylko z pierwszej resekcji). Podstawą leczenia ACC wg piśmiennictwa jest chirurgia. Adiuwantowa radioterapia stanowi leczenie uzupełniające w przypadku niekompletnej resekcji, dodatknych marginesów w liniach cięcia, naciekania nerwów i szerzenia się wzdłuż nich nowotworu, naciekania otaczających tkanek miękkich, wznowy po wcześniejszym leczeniu operacyjnym, przerzutów do węzłów chłonnych szyi [14, 15]. Jednak na podstawie omówionego przypadku należy przyznać, że resekcja guza, nawet z radioterapią, nie zawsze pozwala osiągnąć przewidywalną i zadowalającą lokalną kontrolę nad wznową procesu rozrostowego. Zabieg, który wykonano u chorej w Klinice Otolaryngologii w Poznaniu, był operacją ratującą, która miała na celu kolejną próbę uzyskania radykalności zabiegu, tym razem przez rozległą, okaleczającą resekcję, która wymagała rekonstrukcji za pomocą płata skórno-mięśniowego. Tego typu operacja, nieograniczająca się w resekcji do standardowych marginesów chirurgicznych, miała u tej pacjentki dużo większą szansę powodzenia [16] i była jedyną opcją terapeutyczną, jaką można było zaproponować tej pacjentce – jednak wyniki tego zabiegu będzie można ocenić w następnych miesiącach.

Piśmiennictwo

1. Chen AM, Bucii MK, Weinberg W, et al. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck treated by surgery with or without postoperative radiation therapy: prognostic features of recurrence. *Int J Rad Oncol Biol Phys* 2006; 66: 152-9.
2. Saito M, Nishiyama H, Maruyama S, et al. Adenoid cystic carcinoma of sublingual gland involving the submandibular duct. *Dentomaxillofac Radiol* 2008; 37: 421-4.
3. Bradley PJ. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck: a review. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 12: 127-32.
4. Dubergé T, Bénézery K, Resbeut M. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck: a retrospective series of 169 cases. *Cancer Radiother* 2012; 16: 247-56.
5. Cruz Perez DE, de Abreu Alves F, Nishimoto N, Kowalski LP. Prognostic factors in head and neck adenoid cystic carcinoma. *Oral Oncol* 2006; 42: 139-46.
6. Fordice J, Kershaw C, El-Naggar A, et al. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck – predictors of morbidity and mortality. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 125: 149-52.
7. Westra WH. The surgical pathology of salivary gland neoplasms. *Otolaryngol Clin North Am* 1999; 39: 919-43.
8. Tincani AJ, Del Negro A, Costa Araujo PP, et al. Management of salivary gland adenoid cystic carcinoma: institutional experience of case series. *Sao Paulo Med J* 2006; 124: 26-30.
9. Huang MW, Zheng L, Liu SM. 125I brachytherapy alone for recurrent or locally advanced adenoid cystic carcinoma of the oral and maxil-



lofacial region. *Strahlentherapie und Onkologie: Organ der Deutschen Röntgengesellschaft* 2013; 89: 502-7.

10. Cao CN, Luo JW, Xu GZ. Management of nasopharyngeal adenoid cystic carcinoma. *J Oral Maxillofac Surg* 2013; 71: 203-9.
11. Ko YH, Lee MA, Hong YS. Prognostic factors affecting the clinical outcome of adenoid cystic carcinoma of the head and neck. *Japan J Clin Oncol* 2007; 37: 805-11.
12. Spiers ASD, Esseltine DLW, Ruckdeschel JC, et al. Metastatic adenoid cystic carcinoma of salivary glands: case reports and review of the literature. *Cancer Control* 1996; 4: 336-42.
13. van Weert S, Bloemena E, van der Waal I. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck: a single-center analysis of 105 consecutive cases over a 30-year period. *Oral Oncology* 2013; 49: 824-929.
14. Kumar VS, Prathi VS, Manne RK. Adenoid cystic carcinoma of sublingual salivary gland obstructing the submandibular salivary gland duct. *J Clin Imag Sci* 2013; 3 Suppl. 1: 1-4.
15. Triantafyllidou K, Dimitrakopoulos J, Iordanidis F, Koufogiannis D. Management of adenoid cystic carcinoma of minor salivary glands. *J Oral Maxillofac Surg* 2006; 64: 1114-20.
16. Zhou L, Chen X, Huang W. Surgical management of minor salivary gland tumors. *J Clin Otorhinolaryngol Head Neck Surg* 2007; 21: 963-5.

Adres do korespondencji:

lek. Mateusz Wichtowski

Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej

Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego

w Poznaniu

ul. Przybyszewskiego 49

60-355 Poznań

tel.: +48 61 869 13 87

faks: +48 61 869 16 90

e-mail: mawichto@gmail.com

