

Branchial cleft squamous cell carcinoma is very rare and is a diagnostic and therapeutic challenge for the physician since it usually represents a cystic metastasis from an occult carcinoma. Various imaging modalities or even blind biopsies will help to identify the primary tumour. If the primary tumour is identified, an appropriate treatment decision can be made that incorporates both the primary tumour and the cervical node metastases. A 79-year-old male presented with a well-defined mass on the right side of the neck. The tumour was excised with the presumed diagnosis of lateral cervical cyst containing squamous cell carcinoma. After one year a carcinoma of the right tonsil developed. The patient was treated by surgery and adjuvant radiotherapy and he is doing well six months following the complete of treatment. The existence of branchiogenic carcinomas is questioned in this review, which also discusses the different possibilities in treatment.

Key words: branchiogenic carcinoma, cystic metastasis, tonsillar carcinoma.

Cancer in branchial cleft cyst

Rak w torbieli bocznej szyi

Tomasz Wiśniewski, Ewa Ziółkowska, Maria Kubiak, Roman Makarewicz

Centrum Onkologii im. F. Łukaszczyka w Bydgoszczy
Katedra i Klinika Onkologii i Brachyterapii, Collegium Medicum w Bydgoszczy,
UMK w Toruniu

Wstęp

Torbiele boczne szyi są uważane za zaburzenia rozwojowe powstałe w wyniku niepełnego zaniku płodowej zatoki szyjnej oraz kieszonek skrzelowych. Umiejscawiają się najczęściej w obrębie trójkąta szyi, którego boki wyznaczają mięsień mostkowo-obojczykowo-sutkowy, żuchwa i kość gnykowa. Najczęściej mają postać miękkiego, chętboczącego guza [1]. Odmienne od innych zaburzeń rozwojowych torbiele boczne pojawiają się późno, w wieku młodzieńczym, a nierzadko po 40. roku życia. Z tego względu niektórzy badacze podają w wątpliwość ich istnienie jako następstwo zaburzenia rozwojowego, sugerując, że powstają one na skutek zaburzenia migracji komórek nabłonkowych migdałka podniebiennego, które ostatecznie osiedlają się w obrębie węzła chłonnego szyi [2]. Pod wpływem bodźców, np. infekcji górnych dróg oddechowych, węzeł ulega przemianie w twór torbielowaty. Występowanie raka w obrębie torbieli bocznej szyi jest wyjątkowo rzadkim zjawiskiem i przez dużą grupę badaczy uważane za niemożliwe [2–4].

Opis przypadku

Pacjent, lat 79, został przyjęty na Oddział Radioterapii Centrum Onkologii w Bydgoszczy celem uzupełniającej radioterapii po usunięciu nowotworu migdałka podniebiennego prawego. W wywiadzie uzyskano informacje o przebytej gruźlicy płuc, zaćmie i braku skłonności rodzinnych do występowania nowotworów. Na podstawie badania podmiotowego oraz dostarczonej dokumentacji ustalono, że pacjent 2 lata wcześniej był hospitalizowany w powiatowym szpitalu na oddziale laryngologii z powodu guza szyi, który od ok. 2 miesięcy stopniowo się powiększał, nie dając innych dolegliwości. W trakcie pobytu wykonano operację radykalnego usunięcia guza szyi po stronie prawej, który histopatologicznie określono jako „rak anaplastyczny prawdopodobnie z torbieli bocznej szyi”. Chory nie został skierowany na konsultację onkologiczną i podlegał jedynie okresowej kontroli laryngologicznej, podczas której w październiku 2008 r. wykryto raka migdałka podniebiennego prawego i skierowano pacjenta do Kliniki Otolaryngologii Szpitala Uniwersyteckiego w Bydgoszczy, gdzie wykonano drugi zabieg chirurgiczny: *tonsillectomia dilatata dex., lymphonodulesctomia dex.* W badaniu histopatologicznym pooperacyjnym wykryto: *ca planoepitheliale akeratodes* G3 migdałka prawego oraz *lymphadenitis reactiva* w 11 pobranych węzłach chłonnych. W styczniu i lutym 2009 r. pacjent przebył uzupełniającą radioterapię na obszar łoża pooperacyjnej w dawce 66 Gy oraz na obszar regionalnych węzłów chłonnych w dawce 58 Gy. Chory pozostaje pod stałą kontrolą onkologiczną i laryngologiczną, ostatnia odbyła się w lipcu 2009 r., nie stwierdzono wówczas zmian patologicznych.

Omówienie

Pierwszego opisu przypadku raka w torbieli bocznej szyi dokonał von Volkmann w 1881 r. [3]. W literaturze dostępnych jest ok. 40 potwierdzonych raków

Rak w obrębie torbieli bocznej szyi występuje wyjątkowo rzadko i jest dla lekarza wyzwaniem, zarówno pod względem diagnostycznym jak i leczniczym, ponieważ zwykle jest to zamaskowana postać przerzutu do zmienionego torbielowato węzła chłonno-ego szyi z nieznanego ogniska. Różne techniki diagnostyczne z włączeniem ślepych biopsji mogą pomóc w identyfikacji ogniska choroby. Jeżeli guz podstawowy zostanie wykryty, to możliwe jest zastosowanie adekwatnego leczenia obejmującego ognisko pierwotne oraz przerzut do węzła chłonno-ego szyi. W artykule przedstawiono przypadek 79-letniego mężczyzny z chęlboczącym guzem po prawej stronie szyi, u którego po wycięciu zmiany ustalono rozpoznanie raka w torbieli bocznej szyi. Po roku od zabiegu rozwinął się rak prawego migdałka podniebiennego. Pacjenta poddano powtórnej operacji oraz przeprowadzono uzupełniające leczenie promieniowaniem jonizującym. Obecnie – po 6 miesiącach od zakończenia leczenia – czuje się dobrze i w badaniach kontrolnych nie stwierdza się objawów nawrotu choroby. Autorzy podają w wątpliwość istnienie raków w torbieli bocznej szyi oraz przedstawiają możliwe sposoby leczenia podobnych przypadków.

Słowa kluczowe: rak torbieli bocznej szyi, przerzut torbielowaty, rak migdałka podniebiennego.

w torbieli skrzepochodnej. Częściej występują u mężczyzn, głównie w 5.–6. dekadzie życia, u których wyczuwalny guz szyi występował od 2 tygodni do ponad 10 lat [4]. Część autorów wątpi w istnienie tego typu nowotworu, przedstawiając wyniki badań retrospektywnych. W 1950 r. Martin opublikował analizę 250 przypadków, wśród których wykrył 18 prawdziwych raków w torbieli. Określił on 4 kryteria umożliwiające postawienie właściwego rozpoznania tego nowotworu:

- guz znajduje się w miejscu typowym dla torbieli bocznej szyi,
- w badaniu histologicznym guz wywodzi się z tkanki obecnej w kieszonkach skrzelowych,
- w badaniu histologicznym guz rozwinął się pierwotnie ze ściany torbieli,
- pacjent przeżył minimum 5 lat bez wykrycia guza pierwotnego [3].

Szczególnie kontrowersyjne wydaje się 4. kryterium, ponieważ umożliwia ustalenie rozpoznania tylko retrospektywnie i z tego powodu nie może mieć zastosowania w praktyce klinicznej. Khafif w 1989 r. dodał do analizy Martina 67 nowych przypadków, wśród których było 10 spełniających warunki konieczne do rozpoznania raka w torbieli. Zmodyfikował także kryteria do następującej postaci:

- guz znajduje się w miejscu typowym dla torbieli bocznej szyi,
- w badaniu histologicznym guz wywodzi się z tkanki obecnej w kieszonkach skrzelowych (najczęściej rak płaskonabłonkowy),
- w badaniu histologicznym guz rozwinął się pierwotnie ze ściany torbieli,
- znalezienie obrazów histopatologicznych, świadczących o przechodzeniu typowego nabłonka wyściółki torbieli w nabłonek atypowy,
- brak widocznego guza pierwotnego po intensywnych badaniach (endoskopia, RTG, CT, biopsje) [4].

Thompson i Heffner przeanalizowali 136 przypadków pod kątem wyżej wymienionych kryteriów i żaden nie okazał się prawdziwym rakiem w torbieli tylko przerzutem nowotworu do zmienionego torbielowato węzła chłonno-ego szyi. Guz pierwotny był najczęściej zlokalizowany w obrębie migdałków podniebiennych i pierścienia chłonno-ego Waldeyera (63% – 87 pacjentów), u 22 pacjentów wywodził się z nosowej części gardła, krtani, zatok przynosowych lub podniebienia, natomiast u pozostałych 27 osób nie można było zidentyfikować pierwotnej lokalizacji nowotworu [5].

Jakie powinno być postępowanie w praktyce klinicznej?

W świetle przedstawionych badań należy przyjąć za słuszną teorię powstania torbieli bocznej jako zmienionego węzła chłonno-ego powstałego w wyniku migracji komórek nabłonka układu chłonno-ego Waldeyera i traktować raka w torbieli jako przerzut do tego węzła [2, 6]. Możliwe jest także współistnienie pierwotnego raka torbieli bocznej z drugim pierwotnym ogniskiem nowotworu w migdałku lub w innych miejscach gardła. Tłumaczy się to wspólnym pochodzeniem tych struktur anatomicznych, co czyni je jednakowo wrażliwymi na działanie czynników rakotwórczych [6]. Obecność nowotworu w zmianie torbielowatej szyi u osoby w wieku powyżej 40 lat powinno się traktować jako przerzut do węzła chłonno-ego i większość autorów jest zgodna, że właściwe postępowanie polega na wycięciu zmiany z operacją węzłowatą oraz tonsillektomią [3, 6–8]. Wyłącznie usunięcie torbieli jest postępowaniem niewystarczającym i w takim przypadku należy rozważyć wykonanie uzupełniającej tonsillektomii i ślepe pobieranie wycinków w obszarze pierścienia Waldeyera. Zakłada się, że materiał powinien być pobrany przynajmniej z tożstronnego migdałka, nosowej części gardła, zacyłka gruszkowatego i podstawy języka [8, 9]. Wykazano, że u 60% pacjentów z rakiem w torbieli bocznej szyi nie obserwowano żadnych widocznych zmian w obrębie migdałka i tylko elektywna tonsillektomia była w stanie wykazać utajone ognisko nowotworu, dlatego jest ona metodą zalecaną w poszukiwaniu punktu wyjścia, uwzględniając przy tym fakt, że jest to najczęstsza lokalizacja ogniska pierwotnego [3, 10]. Dotąd nierozwiązanym problemem jest to, czy istnieje konieczność obustronnej tonsillektomii, czy wystarczy tożstron-

na. Zmiana pierwotna najczęściej ma postać mikroogniska i badania obrazowe w większości przypadków nie są w stanie jej uwidocznić. Nawet badanie PET-CT wykrywa guza wyjściowego tylko u 20–30% pacjentów [7]. Jeżeli ognisko pierwotne zostanie wykryte w badaniach obrazowych lub endoskopii, powinno się rozważyć radykalne usunięcie tej zmiany. Uzupelniająca radioterapia jest zlecana we wszystkich przypadkach celem poprawy rokowania. Z uwagi na małą liczebność chorych brak jest badań z randomizacją potwierdzających słuszność zastosowania promieni jonizujących. W przypadku niewidocznienia ogniska pierwotnego należy zastosować zalecenia opracowane dla przerzutów do węzłów chłonnych szyi bez znanego ogniska pierwotnego. Z kolei identyfikacja guza wyjściowego umożliwia redukcję obszaru napromienianego [4, 7].

Piśmiennictwo

1. Szran S, Zalewski P, Buczyłko K, Szyłberg T, Markucki S. W sprawie raka pierwotnego dwuogniskowego krtani i torbieli skrzepochodnej szyi. *Otolaryng Pol* 1992; 46: 488-93.
2. Wild G, Mischke D, Lobeck H, Kastenbauer E. The Lateral cyst of the neck: congenital or acquired? *Acta Oto-Laryngologica* 1987; 103: 546-50.
3. Soh BK. Branchiogenic carcinoma: do they exist? *J R Coll Surg Edinb* 1998; 43: 1-5.
4. Maturo SC, Micalison PG, Faulkner JA. Primary branchogenic carcinoma: the confusion continues. *Am J Otolaryngol* 2007; 28: 25-7.
5. Thompson LD, Heffner DK. The clinical importance of cystic squamous cell carcinoma in the neck: a study of 136 cases. *Cancer* 1998; 82: 944-56.
6. Jurkiewicz-Łobodzińska M. Tonsilektomia jako postępowanie rutynowe w przypadkach raka torbieli bocznej szyi. *Otolaryng Pol* 2000; 54: 33-6.
7. Gülicher D, Hoffman J, Hahs U, Krober SM, Leitner C. Clinicopathologic conference. Cystic tumor of the jugulodigastric triangle. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology and Endodontology* 2007; 103: 446-51.
8. Sobczyk G, Kiprian D, Pietniczka-Załyńska M, Krajewski R. Rak w obrębie torbieli bocznej szyi – proces pierwotny czy przerzut? *Otolaryng Pol* 2004; 58: 505-8.
9. Pavlokis G, Sakorafas GH, Anagnostopoulos GK, Grigoriadis K, Symeonidis G. Lateral cervical cyst with unsuspected metastasis from an occult tonsillar carcinoma. *J Postgrad Med* 2004; 50: 202-4.
10. Marlow F, Goodman R, Mobom J, Deve V. Cystic metastasis from occult tonsillar primary stimulating branchiogenic carcinoma the case for tonsillectomy as a grand biopsy. *Laryngoscope* 1984; 94: 833.

Adres do korespondencji

lek. **Tomasz Wiśniewski**

Oddział Radioterapii I

Centrum Onkologii im. F. Łukaszczyka w Bydgoszczy

ul. dr I. Romanowskiej 2

85-796 Bydgoszcz

e-mail: atww@interia.pl