

Rak mukoepidermalny przedsionka jamy ustnej

Mucoepidermoid carcinoma of the buccal cavity

Przemysław Zybek¹, Izabela Dąbrowska¹, Jacek Banaszewski²

¹Studenckie Koło Naukowe przy Klinice Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu

²Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu

Streszczenie

Rak mukoepidermalny stanowi 3–10% wszystkich guzów gruczołów ślinowych większych i 10–15% guzów gruczołów ślinowych mniejszych. Histologicznie wyróżniamy typ wysoko zróżnicowany i nisko zróżnicowany. Najczęściej jest on zlokalizowany w śliniance przyusznej, rzadziej w gruczołach ślinowych mniejszych podniebienia twardego. Celem pracy jest przedstawienie przypadku 26-letniego pacjenta z rakiem mukoepidermalnym przedsionka jamy ustnej.

Słowa kluczowe: guz ślinianki, małopłytkowość, ubytek przegrody międzykomorowej.

Abstract

Mucoepidermoid carcinoma constitutes 3–10% of all tumors of major salivary glands and 10–15% of tumors of minor salivary glands. Histologically, we discriminate the well differentiated and the poorly differentiated type. The most frequently it is localized in the parotid gland, less often in the minor salivary glands of hard palate. The aim of this report is to present a case of 26-years old patient with mucoepidermoid carcinoma of buccal cavity.

Key words: salivary gland tumor, thrombocytopenia, ventricular septal defect.

(*Postępy w Chirurgii Głowy i Szyi* 2015; 2: 42–44)

Wstęp

Pośród wszystkich nowotworów głowy i szyi nowotwory wywodzące się z gruczołów ślinowych stanowią mniej niż 5%. Cechują się one ogromną różnorodnością budowy histopatologicznej, co może być spowodowane złożoną embriogenezą gruczołów [1, 2]. Wśród nowotworów ślinianek większość to guzy niezłośliwe. Nowotwory złośliwe gruczołów ślinowych stanowią ok. 10–15% wszystkich guzów gruczołów ślinowych, przy czym im mniejszy jest gruczoł ślinowy, tym większe jest prawdopodobieństwo, że rozwijający się w nim nowotwór będzie złośliwy. We wszystkich lokalizacjach nowotworów gruczołów ślinowych wraz z wiekiem zamiennie zwiększa się odsetek guzów złośliwych [3]. Spośród nich najczęściej występującym jest rak mukoepidermalny (rak śluzowo-naskórkowy; łac. *carcinoma mucoepidermale*), zwany także guzem Stewarta. Stanowi on 3–10% wszystkich guzów gruczo-

łów ślinowych większych i 10–15% guzów gruczołów ślinowych mniejszych. Zazwyczaj zajmuje śliniankę przyuszną, natomiast drugą najczęstszą lokalizacją są gruczoły ślinowe mniejsze podniebienia. W obrębie jamy ustnej często przypomina torbiel zastoinową błony śluzowej. Częściej występuje u kobiet [4].

Nowotwory złośliwe gruczołów ślinowych pochodzenia nabłonkowego dzieli się na guzy o niskim (*low grade*) oraz wysokim stopniu (*high grade*) złośliwości histopatologicznej. Rak mukoepidermalny może występować zarówno jako nowotwór o niskiej, jak i wysokiej złośliwości [5, 6]. Jej stopień zależy od stosunku między komórkami nabłonkowymi a śluzowymi i wzrasta proporcjonalnie do ilości komórek nabłonkowych. Guzami lepiej rokującymi są te z przewagą komórek śluzowych. Szczyt zachorowalności na nowotwór przypada na 5. dekadę życia. Klinicznie rak śluzowo-naskórkowy najczęściej objawia się jako twarda, wolno rosnąca zmiana



nieprzesuwalna względem podłoża. Podstawą diagnostyki jest badanie histopatologiczne potwierdzające charakter zmiany, natomiast metodą leczenia – chirurgiczne usunięcie nowotworu [7].

Opis przypadku

Mężczyzna 26-letni zgłosił się do poradni otorynolaryngologicznej w Bielsku-Białej w listopadzie 2014 r. z powodu bolesnego owrzodzenia policzka prawego, szerzącego się od kącika ust ku górze w kierunku dziąsła. Guz na błonie śluzowej był obserwowany od maja 2014 r. Pacjent nie zgłaszał wcześniejszych problemów laryngologicznych ani onkologicznych. W wywiadzie była natomiast obecna małopłytkowość samoistna, wrodzony ubytek przegrody międzykomorowej (*ventricular septal defect – VSD*) oraz polekowa niewydolność wątroby. W listopadzie 2014 r. ze zmiany w jamie ustnej pobrano wycinek do badania histopatologicznego. Z powodu niejednoznacznego wyniku pobrano ponownie wycinek w grudniu 2014 r. Zmianę określono jako rak płaskonabłonkowy w stopniu zaawansowania G2 (*carcinoma planoepitheliale keratodes G2*), jednak ze względu na wiek pacjenta preparaty przesłano do Beskidzkiego Centrum Onkologii w celu konsultacji. Po badaniu konsultacyjnym rozpoznanie zmieniono na raka śluzowo-naskórkowego o dużym stopniu złośliwości. Wynik badania histochemicznego (mucycarmin) wykazał obecność śluzu w pojedynczych atypowych cewach gruczołowych. Wykonano dwufazowe badanie tomografii komputerowej twarzoczaszki i szyi. Po dożylnym podaniu środka kontrastowego w obrębie prawego policzka na poziomie zatoki szczękowej i wyrostka zębodołowego żuchwy wzmocnił się silnie rozległy obszar o wymiarach ok. 37 mm (przednio-tylny) × 10 mm (poprzeczny) × 47 mm (górno-dolny). Obszar ten w części przedniej był nieco odgraniczony od tkanki tłuszczowej policzka. Przy kącie żuchwy po stronie prawej obecny był pojedynczy węzeł chłonny o wymiarach 13 × 5 mm. Chorego zakwalifikowano do operacji mającej na celu usunięcie guza oraz odtworzenie resekowanych tkanek.

W styczniu 2015 r. pacjenta przyjęto do Kliniki Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej w Poznaniu. Badanie ultrasonograficzne przeprowadzone podczas pobytu nie wykazało zajęcia układu chłonnego szyi. Zabieg chirurgiczny wykonano w znieczuleniu ogólnym (intubacja przez nos) oraz znieczuleniu miejscowym nasiękowym. Usunięto nowotwór przedśionka jamy ustnej po stronie prawej wraz z nacieczonym kątem ust po stronie prawej i skórą policzka prawego. Resekcję wykonano z zachowaniem 1-centymetrowego marginesu makroskopowo niezmiennych tkanek. Ich obszar sięgał do błony śluzowej wyrostka zębodołowego szczęki, do poziomu szyjek zębów. Do badania histopatologicznego śródoperacyjnego pobrano marginesy resekcji

z błony śluzowej i tkanek miękkich policzka prawego oraz z tkanki podskórnej okolic kąta ust po stronie prawej – wolne od nacieku raka. Usunięto także ciało tłuszczowe policzka prawego. Następnie z cięcia poziomego wzdłuż gałęzi żuchwy po stronie prawej usunięto węzły chłonne szyi regionu II – górną grupę węzłów żyły szyjnej wewnętrznej. Z przedniej powierzchni przedramienia lewego pobrano płat skórno-powięziowy z tętnicą promieniową i towarzyszącą żyłą. Utworzono dwie wyspy skórne w obrębie płata – odtworzono błonę śluzową policzka od strony jamy ustnej oraz skórę od strony zewnętrznej. Szypułę naczyniową przemieszczono kanałem podskórnym na stronę prawą szyi. Wykonano zespolenie tętnicze do tętnicy twarzowej i żylnie do żyły pnia tarczowo-szyjnego.

Po zabiegu pacjent został przeniesiony z bloku operacyjnego Kliniki na Oddział Intensywnej Terapii z powodu wystąpienia ostrej niewydolności oddechowej. Kontynuowana była analgesjacja, wentylacja mechaniczna, leczenie katecholaminami, płynoterapia i antybiotykoterapia. Chorego w 5. dobie ekstubowano i w stanie ogólnym zadowolającym przekazano na oddział pooperacyjny Kliniki. Z oddziału laryngologicznego pacjenta wypisano w stanie ogólnym dobrym.

Omówienie

Mimo iż rak śluzowo-naskórkowy jest częstym rakiem gruczołów ślinowych, zazwyczaj występuje u osób po 40. roku życia, natomiast najczęstszą jego lokalizacją jest ślinianka przyuszna i małe gruczoły ślinowe podniebienia. Nietypowość przedstawionego przypadku wynika z wystąpienia raka mukoepidermalnego u osoby młodej, nienarażonej na działanie czynników szkodliwych, a ponadto z jego pojawienia się w rzadkiej lokalizacji, jaką jest błona śluzowa policzka.

Zarówno etiologia, jak i patogeneza raka śluzowo-naskórkowego jest niejasna. Wyniki badań wskazują, że 50–70% wszystkich guzów mukoepidermalnych charakteryzuje się specyficzną translokacją chromosomową t(11;19)(q21;p13). W jej wyniku powstaje gen fuzyjny MECT1-MAML2. Wykazano ponadto, że częściej występuje on w guzach o niższej złośliwości histopatologicznej, a obecność produktu genu MECT1-MAML2 może być wykorzystywana jako czynnik prognostyczny [8].

Niewyjaśniony pozostaje także związek zachorowania na raka z występującą u pacjenta małopłytkowością oraz wrodzonym ubytkiem przegrody międzykomorowej. Pacjenta cechuje ponadto niski wzrost (164 cm) oraz masa ciała (42 kg) – wskaźnik masy ciała 15,6 kg/m². Powikłanie zabiegu chirurgicznego w postaci ostrej niewydolności oddechowej również jest rzadkie u osób młodych. Badanie echokardiograficzne nie wykazało, aby ubytek w przegrodzie międzykomorowej był istotny hemodynamicznie, jednak chory miał niską tolerancję wysiłku.



Do głównych czynników predykcyjnych raka śluzowo-naskórkowego należy stopień złośliwości histopatologicznej nowotworu oraz stopień zajęcia węzłów chłonnych [9, 10]. U chorego występował rak śluzowo-naskórkowy o wysokim stopniu złośliwości, jednak bez zajęcia węzłów chłonnych. Niektórzy badacze wskazują ponadto na znaczenie innych czynników predykcyjnych, takich jak zajęcie otrzewnej, zajęcie marginesów resekcji chirurgicznych i lokalizacja podżuchwowa guza [11]. Do prognostycznych biomarkerów raka należy wspomniany produkt genu fuzyjnego MECT1-MAML2. Istnieją także doniesienia o wpływie wysokiej ekspresji mucyny 1 na złe rokowanie [12]. Wydaje się, że także wysoka ekspresja jądrowej β -kateniny ma znaczenie w negatywnej prognozie [13].

- Schneider S, Thurnher D, Seemann R, et al. The prognostic significance of beta-catenin, cyclin D1 and PIN1 in minor salivary gland carcinoma: beta-catenin predicts overall survival. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2015 Mar 24. [Epub ahead of print]

Adres do korespondencji:

Przemysław Zybek
Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej
Uniwersytet Medyczny w Poznaniu
ul. Przybyszewskiego 49
60-355 Poznań
tel.: +48 61 869 13 87
faks: +48 61 869 16 90
e-mail: otosk2@ump.edu.pl, przemekz@op.pl

Wnioski

Chociaż rak mucoepidermalny nie jest powszechnie spotykany u młodych pacjentów, diagnostyka różnicowa każdej twardej i nieprzesuwalnej względem podłoża zmiany w obrębie jamy ustnej powinna uwzględniać także raka śluzowo-naskórkowego, niezależnie od wieku chorego.

Piśmiennictwo

- Rapidis AD, Givalos N, Gakiopoulou H, et al. Mucoepidermoid carcinoma of the salivary glands. Review of the literature and clinicopathological analysis of 18 patients. *Oral Oncol* 2007; 43: 130-6.
- Werther PL, Alawi F, Lindemeyer RG. Mucoepidermoid carcinoma of the palate in adolescence. *J Dent Child (Chic)* 2015; 82: 57-61.
- Wierzbicka M, Bień S, Maciejewski B, et al. Diagnostic and therapeutic recommendations for selected neoplasm of the head and neck. Tumours of the salivary glands. *Współcz Onkol* 2006; 5: 220-2.
- Gautam NS, Atmakuri RS, Majumdar S, Uppala D. Mucoepidermoid carcinoma of buccal mucosa. *BMJ Case Rep* 2014 Oct 29;2014. pii: bcr2014207426. doi: 10.1136/bcr-2014-207426.
- Chen MM, Roman SA, Sosa JA, et al. Histologic grade as prognostic indicator for mucoepidermoid carcinoma: a population-level analysis of 2400 patients. *Head Neck* 2014; 36: 158-63.
- Bień S. Standardy postępowania diagnostycznego i terapeutycznego w leczeniu nowotworów gruczołów ślinowych. *Otorinolaryngologia* 2003; 2: 1-7.
- Zaleska-Kręcicka M, Kręcicki T. Zarys otolaryngologii: podręcznik dla studentów i lekarzy. Akademia Medyczna im. Piastów Śląskich, Wrocław 2008; 209.
- Bell D, El-Naggar AK. Molecular heterogeneity in mucoepidermoid carcinoma: conceptual and practical implications. *Head Neck Pathol* 2013; 7: 23-7.
- Byrd SA, Spector ME, Carey TE, et al. Predictors of recurrence and survival for head and neck mucoepidermoid carcinoma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2013; 149: 402-8.
- Liu S, Ow A, Ruan M, et al. Prognostic factors in primary salivary gland mucoepidermoid carcinoma: an analysis of 376 cases in an Eastern Chinese population. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2014; 43: 667-73.
- McHugh CH, Roberts DB, El-Naggar AK, et al. Prognostic factors in mucoepidermoid carcinoma of the salivary glands. *Cancer* 2012; 118: 3928-36.
- Siyi L, Shengwen L, Min R, et al. Increased expression of MUC-1 has close relation with patient survivor in high-grade salivary gland mucoepidermoid carcinoma. *J Oral Pathol Med* 2014; 43: 579-84.

