

Ogromna wznowa gruczolaka wielopostaciowego ślinianki przyusznej

A huge recurrence of pleomorphic adenoma of submandibular gland

Izabela Dąbrowska

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

Streszczenie

Gruczolak wielopostaciowy (*tumor mixtus*) ślinianki przyusznej stanowi 80% wszystkich nowotworów gruczołów ślinowych. Guz charakteryzuje się powolnym wzrostem, może osiągać duże rozmiary, a w czasie wieloletniego przebiegu może ulegać złośliwieniu. Metodą leczenia z wyboru jest usunięcie operacyjne; wznowa może pojawić się po wielu latach od pierwszego zabiegu. Celem pracy jest przedstawienie przypadku 46-letniego pacjenta z ogromną wznową gruczolaka wielopostaciowego ślinianki przyusznej lewej. W obrazie klinicznym przeważał szybko narastający naczyniowy obrzęk całej szyi z uogólnioną limfadenopatią. Przypadek zaprezentowano ze względu na błyskawiczny rozwój wznowy nowotworowej z przerzutami węzłowymi oraz niepomyślny przebieg kliniczny. Omówienie przypadku powiązano z przeglądem piśmiennictwa.

Słowa kluczowe: gruczolak wielopostaciowy, ślinianka przyuszna, guz ślinianki, rak w gruczolaku wielopostaciowym.

Abstract

Pleomorphic adenoma (mixed tumor) of the parotid gland represents 80% of all tumors of the salivary glands. The tumor is characterized by slow growth, can reach a large size, and during the course of many years may undergo malignant transformation. The treatment of choice is to remove the operations; relapse may occur many years after the first surgery. We present a case of a 46-year-old patient with a large recurrent adenoma of the parotid gland multiforme left. The predominant clinical picture is rapidly growing vascular swelling of the entire neck with generalized lymphadenopathy. The case is presented because of the rapid development of cancer recurrence and metastatic nodal adverse clinical course. The case is discussed together with a review of the literature.

Key words: pleomorphic adenoma, salivary parotid gland, parotid tumor, carcinoma ex pleomorphic adenoma.

(*Postępy w Chirurgii Głowy i Szyi* 2013; 2: 36–39)

Wstęp

Nowotwory gruczołów ślinowych występują stosunkowo rzadko i stanowią ok. 3% wszystkich guzów głowy i szyi [1]. Spośród nich 80% to nowotwór łagodny, gruczolak wielopostaciowy, nazywany inaczej *tumor mixtus*. Najczęściej lokalizuje się w śliniance przyusznej, jednostronnie, może jednak zajmować również inne duże i małe gruczoły ślinowe. Guz charakteryzuje się

powolnym wzrostem, nawet kilkunastoletnim, może osiągać duże rozmiary. Metodą z wyboru jest leczenie operacyjne. W zależności od umiejscowienia zmiany wykonuje się powierzchowną parotidektomię, jeśli obejmuje ona płat powierzchowny, lub całkowitą parotidektomię, jeżeli zajmuje również płat głęboki. Zdarzają się jednak przypadki, gdy takie postępowanie okazuje się nieradykalne z powodu braku ciągłości torebki ota-



czającej nowotwór oraz obecności wypustek lub ognisk satelitarnych w mięszu ślinianki. Dlatego nie zaleca się wyluszczenia guza, gdyż bardzo często po tym zabiegu dochodzi do „wznowy” (właściwie choroby rezydualnej), nawet po długim czasie od operacji [2].

W pracy przedstawiono przypadek chorego, u którego stwierdzono wznowę gruczolaka wielopostaciowego w śliniance podżuchwowej po 30 latach od pierwszego zabiegu usunięcia guza.

Opis przypadku

Chory, lat 46, został przyjęty 21 października 2013 r. do Kliniki Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej w Poznaniu z powodu masywnego obrzęku twarzy i szyi, któremu towarzyszyła uogólniona limfadenopatia, w celu diagnostyki i leczenia guza lewej ślinianki przyusznej. W wywiadzie odnotowano operację usunięcia guza tej samej okolicy w 1983 r., gdy pacjent miał 16 lat. W przeszłości badanie histopatologiczne potwierdziło rozpoznanie *tumor mixtus*. Około 5 lat po operacji, tj. w 1988 r., chory zaobserwował w okolicach blizny po zabiegu twardy, niebolesny guzek małych rozmiarów, który systematycznie i stopniowo się powiększał aż do października 2013 r., jednak w ostatnim miesiącu gwałtownie zwiększył swoje wymiary. Chory zgłosił się do lekarza rodzinnego z powodu pojawienia się obrzęku limfatycznego w okolicy twarzy i szyi, co stanowiło dla niego dyskomfort. Pacjent został skierowany do szpitala. W badaniu przedmiotowym laryngologicznym potwierdzono duży obrzęk limfatyczny twarzy i szyi oraz stwierdzono widoczny, duży ok. 5-centymetrowy niebolesny guz w okolicy lewej ślinianki przyusznej. Ocena przesuwalności guza była utrudniona z powodu występującego obrzęku. Uwidoczniono obustronne powiększone pakiety węzłów chłonnych podżuchwowych oraz karkowych. W badaniu tomografii komputerowej z kontrastem przeprowadzonym 21 października 2013 r. wykazano liczne zlewające się pakiety węzłów chłonnych pod mięśniami mostkowo-obojęzykowo-sutkowym (MOS), podżuchwowe, karkowe i w okolicy ślinianki przyusznej prawej. W lewej śliniance przyusznej stwierdzono obecność guza lito-torbielowatego o wymiarze poprzecznym 76/51 mm (ryc. 1.). Całość obrazu przemawiała za chorobą układową lub wtórnymi rozrostowymi zmianami w węzłach, z zajęciem lewej ślinianki w postaci rozległej przebudowy rozrostowej. Nakładanie się pierwotnego guza ślinianki i choroby układowej jest mało prawdopodobne. W badaniu ultrasonograficznym (USG) wykonanym 24 października 2013 r. stwierdzono w mięszu lewej ślinianki przyusznej ognisko o małej echogeniczności, policyklicznym zarysie, stosunkowo wyraźnie odgraniczone, zmiana zajmowała cały mięsz. W linii środkowej, w okolicy podbródkowej i podżuchwowej widoczny był prawdopodobnie zastój chłonny. W okolicy 1/3 dalszej, przy tyl-

nym brzegu mięśnia mostkowo-obojęzykowo-sutkowego (MOS) widoczne były 3 węzły o wymiarach 1–2 cm. Po prawej stronie pod mięśniami MOS uwidoczniono 5 węzłów chłonnych o wymiarach 1,0–1,5 cm. W powtórnie przeprowadzonym badaniu USG dodatkowo zaobserwowano powiększenie licznych węzłów chłonnych po stronie prawej i lewej w okolicach MOS – największy miał wymiary 1,5 cm, oraz pakiety węzłów chłonnych w dolnym brzegu prawej ślinianki przyusznej. Ze względu na zawód wykonywany przez pacjenta – technik weterynaryjny – oraz objawy kliniczne w celu wykluczenia podłoża pasożytniczego lub bakteryjnego wykonano badania w kierunku: boreliozy (Western-Blot), brucelozy, gruźlicy (QuantiFeron TB) oraz badanie kału w kierunku pasożytów. Wyniki badań były ujemne. Trzykrotnie podejmowano próby wykonania biopsji aspiracyjnej cienkoigłowej, jednak z powodu dużego obrzęku przeprowadzenie procedury było utrudnione. Otrzymano niejednoznaczny wynik – rozmaz zawierał kilka komórek z cechami atypii, dlatego pobrano węzeł chłonny do badania histopatologicznego. Obraz mikroskopowy odpowiadał przerzutom raka wywodzącego się z gruczolaka wielopostaciowego (*carcinoma ex pleomorphic adenoma*).

Zabieg chirurgiczny przeprowadzono 30 października 2013 r. Z cięcia na szyi po stronie lewej przeprowadzonego od okolicy ślinianki przyusznej do wysokości obojęzka uwidoczniono tylny brzeg mięśnia MOS, naczynia tętnicze i żylnie oraz śliniankę przyuszną. Stwierdzono nacieki nerwu twarzonego. W związku z tym wykonano całkowitą parotidektomię z operacją radykalną układu chłonnego szyi. Ubytek zrekonstruowano przy użyciu wolnego płata skórno-mięśniowego z mikrozespoleniem z uda prawego. Pacjent po zabiegu nie zgłaszał żadnych dolegliwości. W 13. dobie po zabiegu



Rycina 1. Zmiana w tomografii komputerowej głowy



nastąpiło nagle zatrzymanie krążenia w mechanizmie asystolii. Pomimo podjętej próby reanimacji pacjent zmarł. Wynik sekcji zwłok wykazał masywną zatorowość płucną, zapalenie oskrzeli, przerost mięśnia sercowego, szczególnie lewej komory, a także niedokrwienie mięśnia sercowego, powiększenie węzłów chłonnych okołotarczycowych, wole guzowate, powiększenie wątroby i śledziony oraz stłuszczenie i przewlekłe przekrwienie bierne wątroby.

Wynik badania histopatologicznego materiału pooperacyjnego potwierdził naciek miększu ślinianki przez raka płaskonabłonkowego oraz utkanie guza mieszane. Nowotwór naciekał naczynia i pnie nerwowe. Przerzuty raka były obecne w węzłach chłonnych.

Dyskusja

Według klasyfikacji Światowej Organizacji Zdrowia (*World Health Organization* – WHO) z 2005 r. wyróżnia się trzy rodzaje nowotworów złośliwych związanych z gruczolakiem wielopostaciowym:

- 1) rak w gruczolaku wielopostaciowym (RwGW),
- 2) mięsakorak (synonim: prawdziwy złośliwy guz mieszany),
- 3) przerzutujący gruczolak wielopostaciowy (PGW) [3].

Carcinoma ex pleomorphic adenoma jest najczęstszym z przedstawionych nowotworów, typowym dla ślinianki przyusznej, może pojawić się w zmianie pierwotnej (*de novo*) lub we wznowie gruczolaka wielopostaciowego [4, 5]. Choroba występuje rzadko i często jest wyzwaniem dla klinicystów i patologów. *Carcinoma ex pleomorphic adenoma* stanowi ok. 3,6% wszystkich nowotworów ślinianek, 6,2% wszystkich guzów mieszanych i 11,6% wszystkich złośliwych nowotworów gruczołów ślinowych. [4]. Najczęściej pojawia się u kobiet, między 6. a 8. dekadą życia. Najbardziej powszechnym objawem raka jest obecność litego guza w śliniance przyusznej [5], jednak może on również przebiegać bezobjawowo. Jeśli pojawia się ból, wynika to z lokalnego nacisku guza na okoliczne tkanki. Zwykle zdarza się to, gdy nowotwór obejmuje gruczoły ślinowe w okolicy podniebienia miękkiego lub twardego. Nowotwór może naciekać nerw twarzowy, co objawia się niedowładem lub porażeniem; dotyczy to ok. 1/3 tej grupy pacjentów. Mogą występować również inne dolegliwości, takie jak: owrzodzenia skóry, dysfagia i limfadenopatia [6].

Nieleczony gruczolak wielopostaciowy może ulegać transformacji złośliwej, w większości publikacji odsetek ten wynosi ok. 7%. Autorzy zwracają uwagę na fakt, że postacie złośliwe częściej występują w guzach nawrotowych. Wpływa na to kilka czynników, m.in. dłuższy łączny czas trwania choroby, ponieważ wznowę traktuje się jako chorobę rezydualną. Eneroth i Zetterberg oszacowali w badaniach prawdopodobieństwo zezłośliwienia guzów rosnących krócej niż 5 lat na poziomie 1–2%, a guzów rosnących ponad 15 lat na poziomie 9,4% [7].

Do innych czynników predysponujących do transformacji złośliwej należą starszy wiek (po 50. roku życia) oraz większy wymiar guza (średnio 4 cm).

Mieszany charakter nowotworu, tzn. obecność złośliwego i łagodnego komponentu, stwarza trudności diagnostyczne. Czułość badania biopsji aspiracyjnej cienkoigłowej (BAC) jest mała i wynosi ok. 30% [8]. Powoduje to niebezpieczeństwo postawienia błędnej diagnozy, złego przygotowania do zabiegu oraz zbyt małej radykalności. Dlatego, oprócz BAC, należy wykonać badanie tomografii komputerowej, a najlepiej badanie rezonansu magnetycznego uzupełnionego o celowaną biopsję gruboigłową.

Usunięcie operacyjne jest obecnie leczeniem z wyboru *carcinoma ex pleomorphic adenoma* [9]. Rodzaj i rozległość zabiegu musi być dostosowana indywidualnie do stopnia zaawansowania, lokalizacji (czy zmiana znajduje się w płacie powierzchniowym, czy głębokim), oceny naciekania oraz przerzutów do okolicznych węzłów chłonnych. Usunięcie tylko płata powierzchniowego stosuje się w bardzo wczesnej fazie, zazwyczaj leczenie polega na radykalnej lub całkowitej paroidektomii.

Wskaźnik przeżywalności pacjentów z rakiem w gruczolaku wielopostaciowym ustalony na podstawie analizy 278 przypadków z lat 1988–2009 wskazuje, że 5-letnie przeżycie istotnie koreluje z występowaniem zmian przerzutowych w węzłach chłonnych szyi. U pacjentów z co najmniej dwiema zmianami w węzłach 5-letnie przeżycie jest znacząco zmniejszone w porównaniu z przypadkami, gdzie zajęty jest tylko jeden węzeł lub żaden (42,7% vs 85,9%) [10].

Piśmiennictwo

1. Wierzbicka M, Kopeć T. Nowotwory gruczołów ślinowych. W: Nowotwory w otolaryngologii. Szyfter W (red.). Termedia, Poznań 2012; 149-76.
2. Bradley PJ. Metastasizing pleomorphic salivary adenoma should now be considered a low-grade malignancy with a lethal potential. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2005; 13: 123-6.
3. Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D (eds.). *World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of head and neck tumours*. IARC, Lyon 2005.
4. Gnepp DR. Malignant mixed tumours of the salivary glands: a review. *Pathol Annu* 1993; 28: 279-328.
5. Nouraei SA, Hope KL, Kelly CG, et al. Carcinoma ex benign pleomorphic adenoma of the parotid gland. *Plast Reconstr Surg* 2005; 116: 1206-13.
6. Zbären P, Zbären S, Caversaccio MD, Stauffer E. Carcinoma ex pleomorphic adenoma: diagnostic difficulty and outcome. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2008; 138: 601-5.
7. Eneroth CM, Zetterberg A. Malignancy in pleomorphic adenoma. A clinical and microspectrophotometric study. *Acta Otolaryngol* 1974; 77: 426-32.
8. Nouraei SAR, Hope KL, Kelly CG, et al. Carcinoma ex benign pleomorphic adenoma of the parotid gland. *Plast Reconstr Surg* 2005; 116: 1206-13.
9. Antony J, Gopalan V, Smith RA, Lam AK. Carcinoma ex pleomorphic adenoma: a comprehensive review of clinical, pathological and molecular data. *Head Neck Pathol* 2012; 6: 1-9.



10. Chen MM, Roman SA, Sosa JA, Judson BL. Predictors of survival in carcinoma ex pleomorphic adenoma. *Head Neck* 2013 Aug 16. doi: 10.1002/hed.23453.

Adres do korespondencji:

Izabela Dąbrowska
Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej
Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego
ul. Przybyszewskiego 49
60-355 Poznań
tel.: +48 61 869 13 87
faks: +48 61 869 16 90
e-mail: otosk2@ump.edu.pl

