

Rzadki przypadek nowotworu złośliwego przestrzeni przygardłowej o niejasnym utkaniu histologicznym T4N3M1 – opis przypadku

An unusual case of malignant histologically indefinite tumor of the parapharyngeal space T4N3M1: a case report

Elżbieta Waśniewska-Okupniak, Małgorzata Szymkowiak, Anna Maria Piasecka

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

Streszczenie

Przedstawiono przypadek 29-letniego chorego z guzem przestrzeni przygardłowej naciekającym kręgosłup szyjny oraz rdzeń kręgowy o niejasnym utkaniu histologicznym. Rozpoznanie nowotworu ustalono na podstawie biopsji otwartej guza. Mimo szczegółowo przeprowadzonej diagnostyki histopatologicznej nie udało się określić jednoznacznie punktu wyjścia procesu rozrostowego. Ze względu na stopień zaawansowania nowotworu i naciekanie ważnych życiowo struktur anatomicznych u chorego wykluczono leczenie operacyjne i poddano go paliatywnej radiochemioterapii. W pracy omówiono najważniejsze zasady postępowania diagnostyczno-terapeutycznego w złośliwych nowotworach przestrzeni przygardłowej.

Słowa kluczowe: przestrzeń przygardłowa, nowotwór złośliwy o niejasnym utkaniu, postępowanie diagnostyczne, radiochemioterapia.

Abstract

A case of a 29-year-old patient with a parapharyngeal tumor infiltrating the cervical spine and spinal cord of unclear histological etiology is presented. The final diagnosis was conducted in open biopsy of the tumor, and despite detailed histological studies it was not possible to define the neoplasm origin. The patient was disqualified from surgical treatment and palliative chemoradiotherapy was initiated due to the tumor staging and infiltration of significant life structures. Furthermore, principal outlines of the diagnostic procedure and treatment of malignant parapharyngeal space tumors are discussed.

Key words: parapharyngeal space, malignant histologically indefinite tumor, diagnostic procedure, chemoradiotherapy.

(*Postępy w Chirurgii Głowy i Szyi 2014; 2: 22–26*)

Wstęp

Nowotwory przestrzeni przygardłowej (*parapharyngeal space* – PPS) występują rzadko – stanowią mniej niż 1% wszystkich nowotworów głowy i szyi. Około 70–80% z nich to guzy łagodne, pozostałe 20–30% – nowotwory złośliwe. Większość nowotworów PPS wywodzi się z tkanki gruczołów ślinowych oraz tkanki

nerwowej, często spotyka się również guzy przerzutowe. Niezwykle rzadko punktem wyjścia tych nowotworów jest układ chłonny, tkanka mięśniowa, naczyniowa lub łączna, sporadycznie spotyka się w tej okolicy guzy wrodzone [1].

W pracy przedstawiono przypadek 29-letniego chorego z guzem przestrzeni przygardłowej o charakterze



złośliwym, naciekającym kręgosłup szyjny oraz rdzeń kręgowy, o niejasnym utkaniu histologicznym.

Opis przypadku

Chory, lat 29, został przyjęty do Kliniki Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu z powodu guza szyi i przestrzeni przygardłowej po stronie prawej. Od ok. 1,5 roku pacjent był leczony z powodu dolegliwości bólowych szyi oraz prawego barku. Neurochirurg zdiagnozował pourazowe zapalenie splotu barkowego oraz odcinka szyjnego kręgosłupa. W chwili przyjęcia do szpitala chory skarżył się na silny ból szyi z ograniczeniem jej ruchomości oraz zaburzenia czucia w obrębie skóry głowy, którym towarzyszył uporczywy świąd w okolicy karkowej. Mężczyzna podawał również utrzymujące się od kilku tygodni parestezje w obrębie kończyn górnych oraz stopniowo nasilające się trudności w połykaniu.

W badaniu przedmiotowym laryngologicznym stwierdzono znaczne uwypuklenie tylnej i bocznej ściany gardła środkowego po stronie prawej pokryte niezmienną błoną śluzową, przesłaniające całkowicie prawy zachyłek gruszkowaty (ryc. 1.). Na szyi, w okolicy kąta żuchwy po stronie prawej wyczuwalny był palpacyjnie twardy, nieprzesuwalny guz o średnicy ok. 4 cm, z widocznymi licznymi przeczosami skóry na jego powierzchni oraz w okolicy karkowej (ryc. 2.). Po konsultacji neurochirurgicznej stwierdzono u chorego niedowład kończyny górnej prawej.

W badaniu metodą magnetycznego rezonansu jądrowego (*magnetic resonance imaging* – MRI) szyi wykazano obecność w przestrzeni przygardłowej po stronie prawej olbrzymiego guza (2,5 × 7,5 × 4,5 cm) o niejednorodnej strukturze, częściowo otorebkowanego, z ogniskami rozpadu (ryc. 3., 4.).

Guz przemieszczał naczynia szyjne prawe, obrał się tętnicę kręgową prawą i wrastając przez otwory międzykręgowe kanału kręgowego na wysokości C2–4, przechodził na stronę lewą kręgosłupa, uciskając i przemieszczając ku tyłowi rdzeń kręgowy. W badaniu stwierdzono również patologiczne złamanie trzonu krę-

gu C3. Po podaniu środka kontrastowego widoczne było intensywne wzmocnienie w obrębie guza oraz masy leżącej wewnątrzkanalowo (ryc. 5.). Na podstawie badania obrazowego wysunięto podejrzenie złośliwego nerwiakowłóknaka.

W sali operacyjnej wykonano biopsję otwartą guza (makroskopowo – guz o wyglądzie i konsystencji szarej kaszy, bez cech krwawienia) i usunięto powiększone regionalne węzły chłonne szyi po stronie prawej (region II, III). Ze względu na nieznany charakter nowotworu (ognisko pierwotne? przerzut?) rozpoznanie histopatologiczne nastroczało wiele trudności. Wstępnie zmianę opiszano jako nowotwór złośliwy o wysokim indeksie proliferacyjnym i niepewnej histogenezie. Badania immunohistochemiczne wykluczyły przerzut nowotworowy o punkcie wyjścia z płuca, przewodu pokarmowego, dróg żółciowych, tarczycy, układu nerwowego oraz z komórek melanocytarnych. W rozpoznaniu różnicowym brano pod uwagę *epithelioid sarcoma*, raka płaskonabłonkowego oraz raka nerki. Węzły chłonne szyi w badaniu histopatologicznym były wolne od przerzutów nowotworowych. Kilkakrotne analizy materiału histopatologicznego nie pozwoliły na jednoznaczne określenie charakteru i pochodzenia procesu rozrostowego. Materiał tkankowy konsultowany był również przez prof. Williama C. Faquina (Head and Neck Pathology, Department of Pathology, Mass General Hospital, Harvard Medical School, Boston, MA, USA), według którego obraz histologiczny guza może odpowiadać rzadkiemu rakowi stopnia pośredniego (*unusual carcinoma of intermediate grade with clear cell features*). Dodatkowo wykonane badania immunohistochemiczne wykluczyły NUT (*nut midline carcinoma*), *myoepithelial carcinoma* i raka grasicy (*thymic carcinoma*). Według prof. Faquina z dużym prawdopodobieństwem należy przyjąć, że jest to rak o pierwotnym punkcie wyjścia z rejonu głowy i szyi (ślinianka?).

Następnie chory został przekazany do Kliniki Neurochirurgii, gdzie wykonano stabilizację szczytowo-krę-

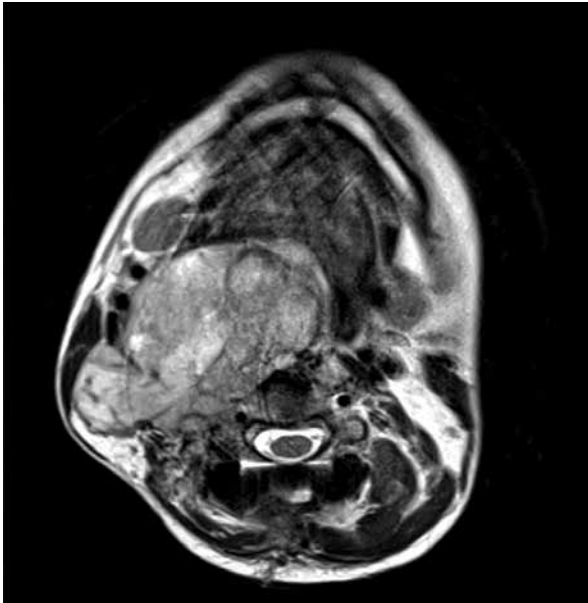


Rycina 1. Badanie laryngologiczne – szczękostisk, znaczne uwypuklenie tylnej ściany gardła pokryte niezmienną błoną śluzową

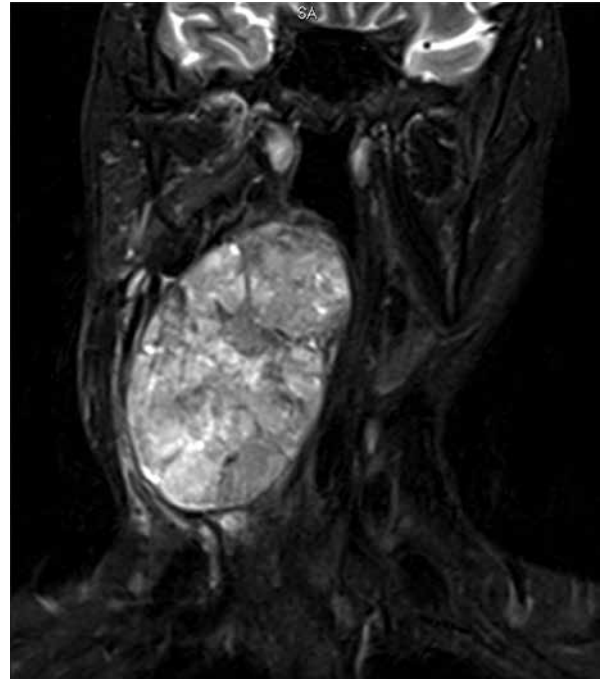


Rycina 2. Zmiany skórne w okolicy karkowej po stronie prawej – przeczosy wywołane uporczywym świądem





Rycina 3. Badanie MRI szyi – olbrzymi guz przestrzeni przygardłowej po stronie prawej. Widoczne masy martwicy w obrębie guza, guz przechodzi na stronę lewą, naciekając kręgosłup i przyległe struktury anatomiczne



Rycina 4. Badanie MRI szyi z kontrastem – olbrzymi guz przestrzeni przygardłowej po stronie prawej



Rycina 5. Badanie MRI szyi z kontrastem – naciek kręgosłupa i rdzenia kręgowego w odcinku szyjnym przez guz (masy leżące wewnątrzkanalowo)

gową odcinka szyjnego kręgosłupa w celu odbarczenia i ochrony rdzenia kręgowego przed uciskiem masy guza wrastającej do kanału kręgowego.

W kontrolnym badaniu MRI szyi, wykonanym po miesiącu od biopsji otwartej guza, stwierdzono znaczną progresję nowotworu (wymiary guza: 6,0 × 9,5 × 6,2 cm), który obejmował prawą tętnicę szyjną wewnętrzną oraz

kręgosłup szyjny i kanał kręgowy. Badanie metodą tomografii komputerowej (*computed tomography* – CT) kręgosłupa szyjnego wykazało, że masa patologiczna spowodowała destrukcję kostną trzonu oraz zęba kręgu C2 i wyrostków poprzecznych kręgów C2, C3 i C4 oraz miała cechy wrastania do kanału kręgowego. W badaniu metodą pozytonowej emisyjnej tomografii komputerowej (*positron emission tomography* – *computed tomography* – PET-CT) stwierdzono ponadto dwa ogniska o charakterze przerzutowym w obrębie obu płuc.

Ze względu na stopień zaawansowania procesu rozrostowego i naciekanie ważnych życiowo struktur anatomicznych u chorego wykluczono leczenie operacyjne i skierowano go do Wielkopolskiego Centrum Onkologii w celu dalszego leczenia metodą radiochemioterapii. Przed rozpoczęciem leczenia onkologicznego w trybie pilnym wykonano tracheotomię dolną z powodu nasilonej duszności. Ze względu na złą tolerancję chemioterapii (postępująca progresja nowotworu, pogorszenie stanu ogólnego) pacjent został poddany jedynie paliatywnej radioterapii techniką 3D-CRT i otrzymał na obszar guza gardła, przestrzeni przygardłowej i szyi po stronie prawej 10 frakcji po 3 Gy (w sumie 30 Gy). Bezpośrednio po zakończeniu leczenia zaobserwowano zmienną poprawę stanu ogólnego i miejscowego (poprawa wyników laboratoryjnych, wyraźne zmniejszenie się masy guza na szyi). Pacjent został przekazany na Oddział Medycyny Paliatywnej. Po upływie 2 miesięcy nastąpiło istotne pogorszenie stanu zdrowia chorego. Zaobserwowano znaczne powiększenie się masy guza



na szyi (5,5 cm w ciągu 12 dni), nasiliły się dolegliwości bólowe kręgosłupa i pogorszył się stan psychiczny pacjenta. Po zakończonym leczeniu onkologicznym chory na własną rękę stosował środki eksperymentalne i tzw. medycynę alternatywną (amigdalina *i.v.*, „jad skorpiona” *i.v.*), jednak bez istotnej poprawy w obrazie klinicznym. Mężczyzna zmarł 5 miesięcy po rozpoznaniu guza szyi.

Omówienie

Ze względu na położenie anatomiczne PPS wzrost guza w tej okolicy przez długi czas przebiega bez objawów. Nowotwory zwykle osiągają średnicę co najmniej 3 cm, zanim zostaną zdiagnozowane [2]. Chorzy nierzadko nie zgłaszają żadnych objawów, a wśród najczęściej wymienianych dolegliwości przeważają zaburzenia połykania, chrypka, ból i szczękoscisk [3]. W badaniu fizykalnym stwierdza się guz szyi, guz wpuklający się do światła gardła środkowego, przemieszczający boczną ścianę gardła i migdałek podniebienny, niedowład fałdów głosowych, zaburzenia napinania podniebienia miękkiego, zbaczanie języka, ból barku, objawy zespołu Hornera [1, 3–5].

Złośliwe guzy przestrzeni przygardłowej mogą się wywodzić z każdej tkanki lub struktury anatomicznej znajdującej się w tej okolicy. Większość z nich pochodzi z miększu ślinianki przyusznej, dużych naczyń i nerwów czaszkowych, rzadziej punktem wyjścia nowotworu jest tkanka limfatyczna, mięśniowa lub łączna. Przerzuty w węzłach chłonnych PPS najczęściej pochodzą z nowotworów nosogardła, języka, migdałka podniebiennego, czerniaka skóry i błon śluzowych, tarczycy, a także raka nerki, przewodu pokarmowego i oddechowego [1]. W dostępnym piśmiennictwie nie opisano przypadku raka niskozróżnicowanego w przestrzeni przygardłowej o nieznanym punkcie wyjścia nowotworu, potwierdzono natomiast pojedyncze przypadki raka niskozróżnicowanego wywodzącego się ze ślinianki przyusznej [3, 6]. U przedstawionego chorego wielokrotnie powtarzane badania obrazowe (MRI i CT szyi, PET-CT) nie potwierdziły obecności zmian rozrostowych w obrębie przyuszniczy.

W diagnostyce guzów przestrzeni przygardłowej obowiązuje szczegółowe badanie kliniczne uzupełnione badaniami obrazowymi, a w przypadku zmian przerzutowych – poszukiwanie ogniska pierwotnego nowotworu. Badanie ultrasonograficzne (USG) nie jest metodą o wystarczającej rozdzielczości, wskazane jest wykonanie przynajmniej CT, a najlepiej MRI. Badanie metodą MRI ma udokumentowaną wyższą wartość diagnostyczną w porównaniu z badaniem CT [7], pozwala bowiem na lepsze zróżnicowanie i określenie punktu wyjścia nowotworu [7, 8] oraz ocenę stopnia naciekania otaczających struktur anatomicznych, co może pośrednio świadczyć o złośliwości procesu rozrostowego [9].

Projekcja FATS rezonansu magnetycznego umożliwia różnicowanie, czy guz pochodzi z przestrzeni przedrylcowej, zarylcowej bądź ślinianki przyusznej, co ma duże znaczenie w planowaniu leczenia operacyjnego [9]. Tomografia komputerowa jest przydatna w ocenie naciekania struktur kostnych oraz wykrywaniu zwążeń w masie guza. W przypadku zmian o charakterze naczyniowym wskazana jest angiografia bądź badanie angio-MRI i angio-CT, które muszą być przeprowadzone przed wykonaniem biopsji guza [1, 7].

Na podstawie doniesień literaturowych przed planowanym leczeniem operacyjnym zalecane jest wykonanie biopsji aspiracyjnej cienkoigłowej (BAC), szczególnie w przypadku zmian przerzutowych lub chorób rozrostowych z układu chłonnego [9]. Rekomendowane jest wykonanie biopsji z dostępu zewnętrznego pod kontrolą USG lub CT. Autorzy sugerują, że dojście przez jamę ustną obarczone jest większym ryzykiem wystąpienia powikłań (głównie krwawień). Około 71% rozpoznań uzyskanych z BAC zostało potwierdzonych w badaniu histopatologicznym [10]. Biopsja chirurgiczna, tzw. biopsja otwarta, jest wykonywana w przypadku nieuzyskania rozpoznania na podstawie BAC [9].

Chirurgia jest leczeniem z wyboru guzów przestrzeni przygardłowej. Wybór rodzaju dostępu chirurgicznego zależy od umiejscowienia nowotworu, jego wielkości, charakteru, stosunku do otaczających dużych naczyń. W przypadku zmian złośliwych, których nie można usunąć radykalnie, lub wysokiego ryzyka wystąpienia poważnych powikłań okołoperacyjnych preferowanym sposobem leczenia jest pierwotna radioterapia lub radiochemioterapia [1, 9, 11, 12].

Wnioski

Guzy przestrzeni przygardłowej stanowią rzadką i zróżnicowaną grupę nowotworów. Anatomia przestrzeni przygardłowej oraz obecność dużych naczyń i nerwów czaszkowych są sporym wyzwaniem dla doświadczanego chirurga. Dokładna diagnostyka przedoperacyjna umożliwia w większości przypadków ustalenie typu nowotworu i pozwala na wybór najlepszej metody leczenia, obciążonej najmniejszym ryzykiem wystąpienia powikłań. Na rokowanie wpływają typ histologiczny guza, radykalność resekcji, obecność wznowy, przetrwała choroba nowotworowa oraz powikłania neurologiczne [9, 11, 13].

Piśmiennictwo

1. Łączkowska-Przybylska J, Szyfter W. Nowotwory przestrzeni przygardłowej. W: Nowotwory w otolaryngologii. Szyfter W (red.). Termedia, Poznań 2012; 335-45.
2. Som PM, Biller HF, Lawson W, et al. Parapharyngeal space masses: an updated protocol based upon 104 cases. Radiology 1984; 153: 149-56.
3. Cohen SM, Burkey BB, Netteville JL. Surgical management of parapharyngeal space masses. Head Neck 2005; 27: 669-75.



4. Olsen KD. Tumors and surgery of the parapharyngeal space. *Laryngoscope* 1994; 104 (5 Pt 2 Suppl 63): 1-28.
5. Pensak ML, Gluckman JL, Shumrick KA. Parapharyngeal space tumors: an algorithm for evaluation and management. *Laryngoscope* 1994; 104: 1170-3.
6. Naresh K, Panda et al. Rare malignant parapharyngeal tumors: is there a dilemma? *Otolaryngol Head Neck Surg* 2012; 147 (2 Suppl.): 175-8.
7. Khafif A, Segev Y, Kaplan DM, et al. Surgical management of parapharyngeal space tumors: a 10-year review. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005; 132: 401-6.
8. Som PM, Curtin HD. Lesions of the parapharyngeal space. Role of MR imaging. *Otolaryngol Clin North Am* 1995; 28: 515-42.
9. Carrara RL, Johnson JT, Myers EN. Management of tumors of the parapharyngeal space. *Oncology (Williston Park)* 1997; 11: 633-40.
10. Okamoto I, Kamata S, Miura K, et al. T. A site of origin histopathological study on parapharyngeal space tumors. A review of 76 cases. *Nihon Jibiinkoka Gakkai Kaiho* 2013; 116: 27-30.
11. Chijiwa H, Mihoki T, Shin B, et al. Clinical study of parapharyngeal space tumours. *J Laryngol Otol Suppl* 2009; 123 Suppl. 31: 100-3.
12. Zhi K, Ren W, Zhou H, et al. Management of parapharyngeal-space tumors. *J Oral Maxillofac Surg* 2009; 67: 1239-44.
13. Suarez-Fente V, Llorente-Pendas JL, Gomez-Martinez J, et al. Primary tumours of the parapharyngeal space. Our experience in 51 patients. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2009; 60: 19-24.

Adres do korespondencji:

dr n. med. Elżbieta Waśniewska-Okupniak
Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej
Uniwersytetu Medycznego 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

