

Standardy postępowania diagnostycznego i terapeutycznego w leczeniu nowotworów gruczołów ślinowych

Diagnostic and therapeutic standards in the treatment of salivary glands tumours

STANISŁAW BIEŃ

Świętokrzyskie Centrum Onkologii – Dział Chirurgii Głowy i Szyi, 25-734 Kielce, ul. Artwińskiego 3

Omówiono ogólną koncepcję standardów postępowania medycznego oraz przedstawiono założenia systemu SOR – określającego standardy, opcje i rekomendacje – dotyczące zasad diagnostyki i terapii nowotworów gruczołów ślinowych. Przedstawiono dane epidemiologiczne, klasyfikację patologiczną i aktualną klasyfikację TNM 2001 dla tej grupy nowotworów. Standardy postępowania oparte na programie SOR i aktualnej bibliografii opisano oddzielnie dla złośliwych nowotworów ślinianki podżuchwowej i przyusznej, z uwzględnieniem stopnia zaawansowania klinicznego i złośliwości histologicznej.

Otorinolaryngologia, 2003, 2(1), 1-11

Słowa kluczowe: nowotwory złośliwe dużych gruczołów ślinowych, standardy postępowania diagnostycznego, standardy postępowania chirurgicznego

The general idea of medical standards and concept of SOR (Standards, Options, Recommendations) describing standards, options and recommendations in different clinical situations – are briefly discussed. The epidemiology, pathological classification, differential diagnosis and up to date TNM staging of major salivary glands tumours are presented, followed by standards of diagnosis and therapy in this group of tumours. Standards and options of treatment of submandibular and parotid salivary glands tumours for different clinical and pathological staging are presented.

Otorinolaryngologia, 2003, 2(1), 1-11

Key words: malignant salivary glands tumours, standards of medical diagnosis, standards of surgical treatment

Wprowadzenie

Standardy postępowania medycznego w określonych jednostkach chorobowych, grupach schorzeń czy zespołach objawów, stały się w ostatnich latach tak powszechne, że poświęca się im odrębne periodyki medyczne, liczne strony internetowe czy opracowania książkowe. Jednocześnie idea określania standardów medycznych wyzwała w środowisku medycznym szereg sprzecznych emocji.

Zwolennicy standardów podkreślają, że są one najprostszą formą upowszechnienia aktualnych zasad postępowania lekarskiego w dobie szybkiego poszerzania się wiedzy i zmieniających się możliwości diagnostycznych i terapeutycznych. Jest to jednocześnie narzędzie służące ujednoczeniu zakresu i poziomu świadczeń zdrowotnych, pomocne w akredytacji ośrodków leczących czy określeniu wartości świadczeń zdrowotnych.

Przeciwnicy standardów postępowania medycznego upatrują w nich narzędzie zubażające sztukę leczenia sprowadzaną do postępowania według swoistej „instrukcji obsługi” i ograniczające podejmowanie indywidualnych decyzji odnoszących się do konkretnego, a nie standar-

dowego chorego. Dostępne (np. w internecie) standardy i algorytmy postępowania medycznego stają się coraz częściej narzędziem dla adwokatów, a także i pacjentów, którzy – nieświadomi zawiłości i uwarunkowań szeregu decyzji medycznych – mogą domagać się ich literalnego respektowania.

Program SOR (*standards, options, recommendations*), który jest podstawą poniższego opracowania – zaadaptowany do polskich realiów – jest dziełem metodycznej, wieloletniej pracy FNCLCC (*French National Federation of Cancer Centers*), opracowanym wg rygorystycznych zasad przez 20 francuskich ośrodków onkologicznych, w porozumieniu z licznymi towarzystwami naukowymi i gremiami klinicyistów spoza Francji [1,2,3].

Zasady postępowania, określane jako „standardy”, oznaczają procedury diagnostyczne i terapeutyczne, co do których panuje pełna zgodność opinii ekspertów.

Zasady postępowania określane jako „opcje” diagnostyczne czy terapeutyczne wskazują postępowania wariantowe bądź takie, które uzyskały akceptację większości uczestników gremium.

„Rekomendacje” wskazują możliwość wyboru postępowania na podstawie opinii ekspertów czy analizy danych bibliograficznych. Rekomendacje mogą określać swoisty ranking metod postępowania, w zależności od siły argumentów wynikających z przeprowadzonych badań klinicznych czy epidemiologicznych. Publikacjom standardów wg programu SOR towarzyszy obszerny przegląd bibliografii, w którym wartość analizowanych pozycji (*level of evidence*) oceniana jest według ściślejszych reguł *Evidence Based Medicine* (medycyny opartej na faktach) [3].

Tak rozumiane standardy bliższe są rzeczywistym sytuacjom klinicznym, wskazując jednocześnie, że jedynie część naszych działań diagnostycznych czy terapeutycznych może mieć powszechny i bezdyskusyjny charakter.

W przypadku nowotworów gruczołów ślinowych standardy uwzględniać muszą trudną do zawarcia w prostym schemacie wielopostaciowość nowotworów tej grupy narządowej. Ponieważ nie są to nowotwory często występujące, trudno jest ustalać standardy oprócz na mocnych argumentach bibliograficznych.

Epidemiologia

W Polsce surowy współczynnik zachorowań na nowotwory złośliwe dużych gruczołów ślinowych wynosi 0,8/100 000 dla mężczyzn i 0,7/100 000 dla kobiet, co stanowi 0,2% ogółu nowotworów złośliwych u mężczyzn i 0,3% ogółu nowotworów złośliwych u kobiet [4]. Brak jest szczegółowych polskich danych dotyczących epidemiologii, patologii i dystrybucji guzów gruczołów ślinowych. Cytując dane z USA należy przyjąć, że wśród nowotworów gruczołów ślinowych jedynie 10-15% stanowią guzy złośliwe [5,6].

Nowotwory gruczołów ślinowych rozwijać się mogą w tzw. dużych gruczołach ślinowych – śliniance przyusznej, podżuchwowej czy podjęzykowej i w 600-1000 małych gruczołów ślinowych, rozproszonych w błonie śluzowej górnego odcinka drogi pokarmowej i oddechowej. Większość małych gruczołów ślinowych znajduje się w błonie śluzowej jamy ustnej i ustnej części gardła, ale spotkać je można (podobnie jak guzy wywodzące się z nich) w jamie nosa, wnętrzu krtani, czy zatokach przynosowych.

Ok. 80% wszystkich nowotworów gruczołów ślinowych zlokalizowane jest w śliniankach przyusznych, od 10 do 20% przypada na ślinianki podżuchwowe i kilka procent na ślinianki podjęzykowe i małe gruczoły ślinowe. W śliniankach przyusznych 10-15% nowotworów to guzy złośliwe, w śliniankach podżuchwowych to już ok. 35%, a w śliniankach podjęzykowych i małych gruczołach ślinowych ok. 2/3 stwierdzanych nowotworów to guzy złośliwe [7]. Odsetek guzów złośliwych we wszystkich lokalizacjach nowotworów gruczołów ślinowych zwiększa się z wiekiem [6,8,9].

Ocena zaawansowania nowotworu wg klasyfikacji TNM odnosi się wyłącznie do nabłonkowych nowotwo-

rów złośliwych dużych gruczołów ślinowych, a w praktyce do guzów ślinianki przyusznej i podżuchwowej. Nowotwory ślinianki podjęzykowej czy małych gruczołów ślinowych nie są objęte narządową klasyfikacją TNM, a w statystykach występowania nowotworów odnoszone są najczęściej do miejsca, w którym się rozwinęły (jama ustna, gardło, krtani, nos i zatoki przynosowe). Dla tej grupy nie ma ustalonych standardów postępowania chirurgicznego.

Patologia narządowa

Nowotwory gruczołów ślinowych cechuje bardzo duże zróżnicowanie form patologicznych. Najbardziej ogólna klasyfikacja dzieli nowotwory w obrębie gruczołów ślinowych na:

- nowotwory wywodzące się z utkania gruczołowego ślinianek (*Sialadenoma* lub *Sialoma*),
- nowotwory wywodzące się ze struktur łącznotkankowych wewnątrz gruczołów ślinowych (naczyniaki, tłuszczaki, nerwiaki itp.) (*Synsialadenoma* lub *Synsialoma*),
- nowotwory wywodzące się z tkanek sąsiadujących z gruczołami ślinowymi (*Parasialadenoma* lub *Parasialoma*).

Histologiczna klasyfikacja guzów gruczołów ślinowych wg WHO – 1991 wymienia różne rozpoznania nowotworów (tab. I).

Duże zróżnicowanie histologiczne nowotworów i zmian nowotworopodobnych w obrębie gruczołów ślinowych stanowi często utrudnienie w prawidłowej diagnostyce patologicznej.

Dla określenia zasad terapii nabłonkowych nowotworów złośliwych gruczołów ślinowych, powszechnie przyjęty jest podział na guzy o niskim (*low grade*) i wysokim (*high grade*) stopniu złośliwości histologicznej [5,7,10].

Do nowotworów gruczołów ślinowych o niskim stopniu złośliwości histologicznej (*low grade*) należą: rak śluzowo-naskórkowy (*mucoepidermoid carcinoma*), niski i średni stopień złośliwości; rak zrazikowo-komórkowy (*acinic cell carcinoma*); gruczolakorak (*adenocarcinoma*), niski stopień złośliwości; rak nabłonkowo-mioepitelialny (*epithelial myoepithelial carcinoma*); gruczolakorak podstawnokomórkowy (*basal cell adenocarcinoma*).

Do nowotworów gruczołów ślinowych o wysokim stopniu złośliwości histologicznej (*high grade*) należą: rak śluzowo-naskórkowy (*carcinoma mucoepidermale*), wysoki stopień złośliwości; rak gruczołowato-torbielowaty (*adenoid cystic carcinoma*); gruczolakorak (*adenocarcinoma*), wysoki stopień złośliwości; rak przewodowy ślinianek (*salivary duct carcinoma*); rak w gruczolaku wielopostaciowym (*carcinoma ex pleomorphic adenoma*); rak płaskonabłonkowy (*squamous cell carcinoma*); rak niezróżnicowany i neuroendokryny (*undifferentiated and neuroendocrine carcinoma*).

Tabela 1. Histologiczna klasyfikacja guzów gruczołów ślinowych wg WHO – 1991, [cyt. 10]

1. Gruczolak (*adenoma*)
 - 1.1. Gruczolak wielopostaciowy (*pleomorphic adenoma*)
 - 1.2. Mioepitelioma (*myoepithelioma, myoepithelial adenoma*)
 - 1.3. Gruczolak podstawnokomórkowy (*basal cell adenoma*)
 - 1.4. Gruczolak limfatyczny (*Warthins tumour, adenolymphoma*)
 - 1.5. Gruczolak kwasochłonny (*oncocyoma, oncocytic adenoma*)
 - 1.6. Gruczolak kanalikowy (*canalicular adenoma*)
 - 1.7. Gruczolak łojowy (*sebaceous adenoma*)
 - 1.8. Brodawczak przewodowy (*ductal papilloma*)
 - 1.8.1. Brodawczak odwrócony przewodowy (*inverted ductal papilloma*)
 - 1.8.2. Brodawczak wewnątrzprzewodowy (*intraductal papilloma*)
 - 1.8.3. Gruczolak brodawkowy ślinianek (*sialadenoma papilliferum*)
 - 1.9. Torbielakogruczolak (*cystadenoma*)
 - 1.9.1. Torbielakogruczolak brodawkowy (*papillary cystadenoma*)
 - 1.9.2. Torbielakogruczolak śluzowy (*mucinous cystadenoma*)
2. Rak (*carcinoma*)
 - 2.1. Rak zrazikowokomórkowy (*acinic cell carcinoma*)
 - 2.2. Rak śluzowo-naskórkowy (*mucoepidermoid carcinoma*)
 - 2.3. Rak gruczolowato-torbielowaty (*adenoid cystic carcinoma*)
 - 2.4. Gruczolakorak polimorficzny o niskiej złośliwości (*polymorphous low grade adenocarcinoma, terminal duct adenocarcinoma*)
 - 2.5. Rak nabłonkowo-mioepitelialny (*epithelial-myoepithelial carcinoma*)
 - 2.6. Gruczolakorak podstawnokomórkowy (*basal cell adenocarcinoma*)
 - 2.7. Rak łojowy (*sebaceous carcinoma*)
 - 2.8. Torbielakogruczolak brodawkowy (*papillary cystadenocarcinoma*)
 - 2.9. Gruczolakorak śluzowy (*mucinous adenocarcinoma*)
 - 2.10. Gruczolakorak kwasochłonny (*oncocytic carcinoma*)
 - 2.11. Rak przewodowy ślinianek (*salivary duct carcinoma*)
 - 2.12. Gruczolakorak (*adenocarcinoma*)
 - 2.13. Złośliwy mioepitelioma (*malignant myoepithelioma, myoepithelial carcinoma*)
 - 2.14. Rak w gruczolaku wielopostaciowym (*carcinoma in pleomorphic adenoma, malignant mixed tumour*)
 - 2.15. Rak płaskonabłokowy (*squamous cell carcinoma*)
 - 2.16. Rak drobnokomórkowy (*small cell carcinoma*)
 - 2.17. Rak niezróżnicowany (*undifferentiated carcinoma*)
 - 2.18. Inne raki (*other carcinoma*)
3. Nowotwory nienabłonkowe (*non-epithelial tumours*)
4. Chłoniaki złośliwe (*malignant lymphomas*)
5. Nowotwory wtórne (*secondary tumours*)
6. Nowotwory niesklasyfikowane (*unclassified tumours*)
7. Zmiany nowotworopodobne (*tumour-like lesions*)
 - 7.1. Zapalenie ślinianki (*sialadenitis*)
 - 7.2. Onkocytoza (*oncocytosis*)
 - 7.3. Pozawałowa metaplasja ślinianki (*necrotizing sialometaplasia, salivary gland infarction*)
 - 7.4. Łagodny przerost limfoepitelialny (*benign lymphoepithelial lesion*)
 - 7.5. Cysty gruczołów ślinowych (*salivary gland cysts*)
 - 7.6. Guz Kuttnera w śliniance podżuchwowej (*chronic sclerosing sialadenitis*)
 - 7.7. Przerost torbielowo-limfoidalny (*cystic lymphoid hyperplasia*) u pacjentów z AIDS

Zasady diagnostyki

Klasyczny wywiad, badanie przedmiotowe i badania obrazowe winny odpowiedzieć na następujące pytania [7,9,11,12]:

1. Czy guz jest w obrębie gruczołu czy obok?
2. Czy obrzęk dotyczy całego gruczołu czy jego części?
3. Czy obserwowane zmiany dotyczą jednego czy kilku gruczołów ślinowych?
4. Czy guz jest ruchomy czy unieruchomiony, bądź naciekający otaczające struktury?
5. Czy wyczuwalny guz ma charakter lity czy podobny do cysty?

6. Jaka treść wydobywa się z przewodu wyprowadzającego ślinianki?
7. Czy funkcja nerwu twarzowego (w przypadku ślinianki przyusznej) i nerwów podjęzykowego i językowego (w przypadku ślinianki podżuchwowej) są prawidłowe?
8. Czy przemieszczona jest boczna ściana gardła bądź dno jamy ustnej?
9. Czy ruchomość w stawie żuchwowo-skroniowym i rozwarcie jamy ustnej są prawidłowe?
10. Czy współistnieje powiększenie węzłów chłonnych w obrębie szyi?
11. Czy współistnieją choroby ogólnoustrojowe, uszkodzenia toksyczne czy polekowe, predysponujące do powiększania się ślinianek?

Uzupełnieniem tak przeprowadzonego badania przedmiotowego jest USG szyi oraz dużych gruczołów ślinowych – standard diagnostyczny.

Sialografia, badanie radioizotopowe (np. Th⁹⁰) czy klasyczne badanie radiologiczne mają ograniczoną wartość w diagnostyce nowotworów gruczołów ślinowych i mogą być przydatne jedynie przy różnicowaniu z procesami zapalnymi, zwyrodnieniowymi czy kamicą ślinianek – opcja diagnostyczna.

Dla oceny naciekania bądź zniszczeń sąsiadujących struktur (w przypadku guzów T₃ i T₄) oraz, gdy cechy kliniczne sugerują przejście guza do przestrzeni przygardłowej wskazane jest badanie tomografii komputerowej TK z kontrastem obejmującej podstawę czaszki i twarzoczaszkę – standard diagnostyczny.

Diagnostyka regionalnych węzłów chłonnych

Regionalnymi węzłami chłonnymi dla ślinianki przyusznej i podżuchwowej są węzły I, II i III regionu węzłów chłonnych szyi. Ponadto ze ślinianki przyusznej drenaż chłonki odbywa się do węzłów chłonnych pozagardłowych. W obrębie samej ślinianki przyusznej i jej bezpośrednim sąsiedztwie zidentyfikować można 20 do 30 węzłów chłonnych, w których lokalizować się mogą zarówno przerzuty nowotworów skóry głowy, nowotworów masywu szczękowo-sitowego, migdałka czy części nosowej gardła, jak i np. chłoniak. Przerzuty nowotworowe z ognisk pierwotnych odległych (poniżej obojczyka) należą do rzadkości [7].

W przypadku ślinianki podżuchwowej rozróżnienie między przerzutem do jednego z licznych węzłów chłonnych okolicy podżuchwowej (z nowotworów wargi, dna jamy ustnej, języka) a naciekiem do miększu gruczołu, możliwe jest często dopiero w badaniu patologicznym preparatu operacyjnego.

Weryfikacja podejrzanych o przerzuty węzłów chłonnych oparta jest na biopsji aspiracyjnej cienkoigłowej (BAC) pod kontrolą USG – standard diagnostyczny.

Rozpoznanie w oparciu o biopsję

Wstępne rozpoznanie nowotworu stawiamy w oparciu o biopsję aspiracyjną cienkoigłową (BAC) – standard diagnostyczny.

W przypadkach wątpliwych, klinicznie i patologicznie podejrzanych o złośliwy rozrost nowotworowy, kolejnym etapem badania patologicznego winna być otwarta biopsja śródoperacyjna (badanie doraźne), z zachowaniem koniecznej ostrożności przed rozsiewem komórek guza w polu operacyjnym – standard diagnostyczny.

Warunkiem koniecznym do wykonywania operacji nowotworów gruczołów ślinowych jest dostępność do wyżej wymienionych technik badania.

Gdy wynik BAC nie daje możliwości jednoznacznie rozpoznania, klasyczna biopsja otwarta może mieć miejsce jedynie:

- przy podejrzeniu o nowotwory układowe (np. chłoniak),
- gdy ustalamy rozpoznanie patologiczne guza, który jest poza możliwością radykalnego leczenia chirurgicznego z uwagi na zaawansowanie miejscowe czy przeciwwskazania ogólne,
- gdy istnieje konieczność ustalenia rozpoznania patologicznego w innych niż nowotwór schorzeniach gruczołów ślinowych, a inne badania (np. biopsja błony śluzowej jamy ustnej) nie są rozstrzygające.

Diagnostyka różnicowa

W diagnostyce różnicowej nowotworów ślinianek pod uwagę należy wziąć guzopodobne zmiany ślinianek oraz guzy wywodzące się ze struktur sąsiadujących [5,6,7,11]. Najczęstszymi, podobnymi do guza nowotworowego patologiami w obrębie gruczołów ślinowych są:

- łagodny rozrost limfoepitelialny (*Benign Lymphoepithelial Lesion*),
- autoimmunologiczny przerost gruczołów ślinowych (np. zespół Sjögrena)
- cysty gruczołów ślinowych,
- pseudoguzy o charakterze zapalnym (gruźlica, sarkoidoza, choroba kociego pazura),
- zwyrodnienie ślinianek (*Sialadenosis*), np. w przebiegu cukrzycy, alkoholizmu, niedoborów białkowych i witaminowych, czy u kobiet po okresie menopauzy,
- kamica gruczołów ślinowych,
- przerost torbielowo-limfoidalny (*Cystic Lymphoid Hyperplasia*) w zespole AIDS.

Przyczyny leżące poza śliniankami, które przypominają mogą nowotwory gruczołów ślinowych, to:

- przerost mięśnia żwacza,
- torbiel boczna szyi,
- guzy żuchwy,
- zapalenie węzłów chłonnych,
- przerzuty nowotworowe do sąsiadujących węzłów chłonnych,

- naczyniaki krwionośne i limfatyczne w okolicy podżuchwowej, czy okołoprzyuszczej,
- kaszaki, tłuszczaki, etc.

Klasyfikacja kliniczna

Aktualnie obowiązująca ocena stopnia zaawansowania miejscowego „T” i ogólnego zaawansowania klinicznego z uwzględnieniem cech „N” i „M”, uzgodniona wspólnie przez UICC (*Union International contre le Cancer*) i AJCC (*American Joint Committee for Cancer Staging and End Results Reporting*) w aktualnej wersji (TNM 2001) przedstawiona została w tabelach II, III, IV i V [13].

Jako naciekanie poza tkankę gruczołową (w guzach T₃) rozumieć należy kliniczne, makroskopowo stwierdzone naciekanie do sąsiadujących tkanek miękkich.

Tabela II. Ocena guzów pierwotnych w klasyfikacji TNM 2001

Guz pierwotny – T	
T _x	– brak możliwości oceny guza
T ₀	– nie ma guza pierwotnego
T _{is}	– rak in situ
T ₁	– guz nie przekracza 2 cm w największym wymiarze, bez cech naciekania poza tkankę gruczołową
T ₂	– guz powyżej 2 cm, nie przekracza 4 cm w największym wymiarze, bez cech naciekania poza tkankę gruczołową
T ₃	– guz przekracza 4 cm i/lub guz wykazujący cechy kliniczne naciekania poza tkankę gruczołową;
T _{4a}	– guz naciekający skórę, kość żuchwy, przewód słuchowy zewnętrzny i/lub nerw twarzowy
T _{4b}	– guz naciekający podstawę czaszki i/lub wyrostek skrzydłowy i/lub okala tętnicę szyjną

Tabela III. Ocena regionalnych węzłów chłonnych (N) w klasyfikacji TNM 2001

Regionalne węzły chłonne – N	
N _x	– brak możliwości oceny węzłów regionalnych
N ₀	– brak przerzutów do regionalnych węzłów chłonnych
N ₁	– przerzut w pojedynczym węzle chłonnym po stronie guza, nie przekraczający 3 cm w największym wymiarze
N ₂	– przerzut bądź przerzuty po jednej bądź obu stronach, przy czym żaden nie przekracza 6 cm w największym wymiarze
N _{2a}	– przerzut w pojedynczym węzle chłonnym po stronie guza ponad 3 cm, lecz nie więcej niż 6 cm w największym wymiarze
N _{2b}	– przerzuty w licznych węzłach chłonnych po stronie guza, przy czym żaden nie przekracza 6 cm w swoim największym wymiarze
N _{2c}	– przerzuty obustronne bądź do węzłów chłonnych po stronie przeciwnej do guza, przy czym żaden nie przekracza 6 cm w swoim największym wymiarze
N ₃	– przerzut do węzła chłonnego, przekraczający 6 cm w swoim największym wymiarze

Tabela IV. Ocena przerzutów odległych (M) w klasyfikacji TNM 2001

M _x	– brak możliwości oceny przerzutów odległych
M ₀	– brak przerzutów odległych
M ₁	– stwierdzone przerzuty odległe

Tabela V. Stopnie zaawansowania klinicznego nowotworów w klasyfikacji TNM 2001

Stopień 0	T _{is}	N ₀	M ₀
Stopień I	T ₁	N ₀	M ₀
Stopień II	T ₂	N ₀	M ₀
Stopień III	T ₃	N ₀	M ₀
	T ₁	N ₁	M ₀
	T ₂	N ₁	M ₀
	T ₃	N ₁	M ₀
Stopień IVA	T _{4a}	N ₀	M ₀
	T _{4a}	N ₁	M ₀
	T ₁ – T _{4a}	N ₂	M ₀
Stopień IVB	T _{4b}	każde N	M ₀
	każde T	N ₃	M ₀
Stopień IVC	każde T	każde N	M ₁

Wytyczne dotyczące terapii chirurgicznej

Podstawową metodą terapii w guzach gruczołów ślinowych jest leczenie chirurgiczne [7,9,11,12]. Radioterapia jest stosowana jako metoda uzupełniająca leczenie chirurgiczne; rzadziej jako leczenie z wyboru – w przypadkach poza granicami radykalnej resekcji (zależnie od histologii guza), przy przeciwwskazaniach, bądź braku zgody na leczenie chirurgiczne oraz jako metoda leczenia paliatywnego.

Nowotwory niezłośliwe dużych gruczołów ślinowych

Leczeniem chirurgicznym w nowotworach niezłośliwych w przypadku ślinianki podżuchwowej jest usunięcie całego gruczołu, a w przypadku ślinianki przyusznej – usunięcie części gruczołu (parotidektomia częściowa) z zachowaniem nerwu twarzowego przy guzach w obrębie płata powierzchownego i parotidektomia całkowita z zachowaniem nerwu twarzowego przy guzach w płacie głębokim – standard terapeutyczny.

W przypadku nowotworu niezłośliwego w dolnym biegunie ślinianki przyusznej dopuszczalna jest resekcja 1/2 dolnej płata powierzchownego, po identyfikacji pnia i głównych gałęzi nerwu twarzowego – opcja terapeutyczna.

Nie jest zalecane proste wyłuszczenie guza w obrębie ślinianki przyusznej. Pozostawienie tkanki gruczołowej w bezpośrednim sąsiedztwie guza może prowadzić do późnych wznów miejscowych z mikroskopijnych ognisk satelitarnych nowotworu, a naruszenie ciągłości torebki guza – do rozsiewu komórek nowotworowych i wznów w polu operowanym. Dotyczy to zwłaszcza przypadków gruczolaka wielopostaciowego.

Nowotwory złośliwe ślinianki podżuchwowej

I° i II° zaawansowania klinicznego (T₁ N₀ M₀; T₂ N₀ M₀), guzy o niskiej złośliwości – resekcja chirurgiczna ślinianki wraz z tkankami okolicy podbródkowej i dołu podżuchwowego (I region węzłowy szyi), z zaoszczędzeniem mięśni tej okolicy, gałęzi brzeżnej żuchwy n.VII, nerwu językowego i podjęzykowego – standard terapeutyczny.

Gdy w badaniu patologicznym preparatu są cechy naciekania pozagruzołowego, bądź brak jest marginesu resekcji chirurgicznej, należy zastosować uzupełniającą radioterapię – standard terapeutyczny.

I° i II° zaawansowania klinicznego (T₁ N₀ M₀; T₂ N₀ M₀), guzy o wysokiej złośliwości – resekcja chirurgiczna zawartości dołu podżuchwowego wraz z sąsiadującymi mięśniami, okostną żuchwy czy nerwami, jeśli wymaga tego margines resekcji i jednoczesową limfadenektomią nadgnykową (I, II, III region węzłowy szyi) – standard terapeutyczny.

Gdy w badaniu patologicznym preparatu są cechy naciekania pozagruzołowego, bądź brak jest marginesu chirurgicznego, resekcji należy zastosować uzupełniającą radioterapię – standard terapeutyczny.

W każdym przypadku I° i II° zaawansowania przy wysokiej histologicznej złośliwości należy stosować uzupełniającą radioterapię – opcja terapeutyczna.

III° zaawansowania klinicznego (T₃ N₀ M₀ – bez cech naciekania pozagruzołowego), guzy o niskiej złośliwości – leczenie jak w guzach I° i II° o wysokiej złośliwości – standard terapeutyczny.

III° zaawansowania klinicznego (T₃ N₀ M₀ guzy o niskiej złośliwości z cechami naciekania pozagruzołowego) i wszystkie guzy T₃ N₀ M₀ o wysokiej złośliwości – zasięg resekcji uzależniony od naciekania otaczających struktur; w jednoczesową rekonstrukcją, w miarę możliwości. Jednoczesowa, tożstronna, selektywna operacja węzłowa (I, II i III region węzłowy szyi) + uzupełniająca radioterapia – standard terapeutyczny.

III° (T₁₋₃ N₁ M₀) i IV° zaawansowania klinicznego – guzy o niskiej i wysokiej złośliwości – zasięg resekcji chirurgicznej guza określany indywidualnie. W przypadku klinicznych przerzutów do węzłów chłonnych obowiązuje radykalna operacja węzłów chłonnych szyi. Uzupełniająca radioterapia w każdym przypadku – standard terapeutyczny.

Leczenie wznowy miejscowej po leczeniu chirurgicznym – brak standardu terapeutycznego. Wycięcie wznowy z rekonstrukcją (jeśli guz w granicach radykalnej resekcji) + uzupełniająca radioterapia (jeśli nie wykorzystano w poprzednim leczeniu) – opcja terapeutyczna. Radykalna radioterapia jako wyłączne leczenie (jeśli nie wykorzystano w poprzednim leczeniu) – opcja terapeutyczna w wybranych przypadkach.

Nowotwory złośliwe ślinianki przyusznej

I° i II° stopień (T₁ N₀ M₀; T₂ N₀ M₀), guzy o niskiej złośliwości – parotidektomia płata powierzchownego bądź parotidektomia całkowita z zaoszczędzeniem n. twarzowego, w zależności od lokalizacji guza – standard terapeutyczny. Całkowita parotidektomia z zachowaniem n. VII, w każdym operowanym przypadku – opcja terapeutyczna. Uzupełniająca radioterapia

w każdym przypadku, gdy brak jest marginesu chirurgicznego resekcji w badaniu patologicznym bądź, gdy w badaniu patologicznym preparatu są cechy naciekania pozagruzołowego czy okołonerwowego – standard terapeutyczny.

I° i II° zaawansowania klinicznego ($T_1 N_0 M_0$; $T_2 N_0 M_0$) guzy o wysokiej złośliwości – parotidektomia całkowita z zachowaniem ciągłości n. twarzowego – standard terapeutyczny.

Poświęcenie części bądź całego n. twarzowego, jeśli wymaga tego radykalność resekcji – opcja terapeutyczna.

Selektywna operacja węzłowa gdy w śródoperacyjnym badaniu stwierdza się węzły chłonne N+ – opcja terapeutyczna.

Selektywna operacja węzłowa (I, II i III region węzłowy szyi) w każdym przypadku – standard terapeutyczny. Uzupełniająca radioterapia w każdym przypadku – standard terapeutyczny.

Uzupełniająca radioterapia tylko, gdy brak jest marginesu chirurgicznego bądź stwierdzono naciekanie pozagruzołowe i okołonerwowe w badaniu patologicznym – opcja terapeutyczna.

III° ($T_3 N_0 M_0$) zaawansowania klinicznego, guzy o niskiej złośliwości – parotidektomia całkowita z możliwością zachowania całości, bądź gałęzi nerwu twarzowego z selektywną operacją węzłową (I, II i III region węzłowy szyi), jeśli śródoperacyjnie węzły N+ – standard terapeutyczny.

Uzupełniająca radioterapia, gdy brak jest marginesu chirurgicznego, gdy znaleziono mikroprzerzuty do węzłów chłonnych bądź naciekanie pozagruzołowe i okołonerwowe w badaniu patologicznym – standard terapeutyczny.

III° ($T_3 N_0 M_0$) zaawansowania klinicznego, guzy o wysokiej złośliwości – parotidektomia całkowita bez zachowania n. VII, poszerzona o struktury sąsiadujące (skóra, brzeg żuchwy etc.) w przypadku szerzenia się guza pozagruzołowo. W każdym przypadku selektywna operacja węzłowa (I, II i III region węzłowy szyi) – standard terapeutyczny.

Uzupełniająca radioterapia, gdy brak marginesu chirurgicznego, mikroprzerzuty do węzłów chłonnych bądź naciekanie pozagruzołowe i okołonerwowe w badaniu patologicznym – standard terapeutyczny.

Uzupełniająca radioterapia w każdym przypadku – opcja terapeutyczna.

III° ($T_{1-3} N_1 M_0$) zaawansowania klinicznego, guzy o niskiej złośliwości – parotidektomia płata powierzchownego bądź parotidektomia całkowita z zaoszczędzeniem n. twarzowego, w zależności od lokalizacji guza – standard terapeutyczny.

Parotidektomia całkowita z zaoszczędzeniem n. twarzowego w każdym przypadku – opcja terapeutyczna.

Radykalna operacja węzłów chłonnych szyi w każdym przypadku – standard terapeutyczny.

Uzupełniająca radioterapia w każdym przypadku – standard terapeutyczny.

III stopień ($T_{1-3} N_1 M_0$) zaawansowania klinicznego, guzy o wysokim stopniu złośliwości – parotidektomia całkowita z poświęceniem części bądź całości n. twarzowego, jeśli wymaga tego zachowanie marginesu resekcji i radykalna operacja węzłów chłonnych szyi – standard terapeutyczny.

Uzupełniająca radioterapia w każdym przypadku – standard terapeutyczny.

IV° zaawansowania klinicznego, guzy o niskiej i wysokiej złośliwości – brak standardu leczenia chirurgicznego. Radykalna resekcja guza pierwotnego i radykalna operacja węzłów chłonnych + uzupełniająca radioterapia – opcja terapeutyczna.

W przypadku pojedynczych przerzutów do płuc, resekcja przerzutów jest opcją terapeutyczną. Radykalna radioterapia jako leczenie pierwotne, w przypadkach, gdy konieczne leczenie chirurgiczne wymaga rozległego okaleczenia i skomplikowanych rekonstrukcji bądź, gdy nie jest możliwe z przyczyn miejscowych lub ogólnych – opcja terapeutyczna.

Chemioterapia prowadzona jest jedynie w ramach prób klinicznych i nie jest leczeniem standardowym.

Wznowa po leczeniu chirurgicznym – brak standardu terapeutycznego. Leczenie paliatywne, według zasad ogólnych – standard terapeutyczny.

Badania kontrolne – co 1 miesiąc w pierwszym roku po leczeniu, co 3 miesiące do 3 lat i co 6 miesięcy do 5 lat. Potem kontrolne badania 1 raz w roku bez limitu. Kontrolne rtg klatki piersiowej co 6 m-cy do 3 lat, później 1 raz w roku.

Przedstawione standardy i opcje terapeutyczne dotyczące leczenia nowotworów ślinianek nie oznaczają rygору ich stosowania. Winny być jednak kluczem ułatwiającym indywidualną decyzję terapeutyczną, która, jeśli różni się od proponowanych zaleceń, winna być w sposób racjonalny uzasadniona. W leczeniu omawianych tu nowotworów często mogą mieć miejsce sytuacje odstąpienia od zasad proponowanych jako standard. Tak pojęta idea standardów medycznych nie będzie kłócić się ani z prawem lekarza do suwerennej decyzji terapeutycznej, ani z prawem pacjenta do prawidłowego, a jednocześnie podmiotowego procesu leczenia.

Piśmiennictwo

1. Browman G. Background to clinical guidelines in cancer: SOR, a programmatic approach to guideline development and aftercare. *Brit J Cancer* 2001; Suppl. 2: 1-3.
2. Storme G. Clinical practice guidelines in cancer: the European perspective. *Brit J Cancer* 2001; 84, Suppl. 2: 6-7.
3. Fervers B i wsp. SOR: project methodology. *Brit J Cancer* 2001; 84, Suppl. 2: 8-16.
4. Zatoński W, Tyczyński J (red.). Nowotwory złośliwe w Polsce w 1996 r. Centrum Onkologii, Warszawa 1999.
5. Eversole L. Salivary Gland Pathology. w: *Head and Neck Pathology with Clinical Correlations*. Yao-Shi Fu i wsp. (red.) Churchill Livingstone, New York 2001: 242-292.
6. Luna MA. Pathology of Tumours of the Salivary Glands. w: *Comprehensive Management of Head and Neck Tumours*. Thawley S. i wsp. (red.) WB Saunders Comp, Philadelphia 1999: 1106-1146.
7. Watkinson JC, Gaze MN, Wilson JA. *Stell and Maran's Head and Neck Surgery*. Butterworth Heinemann, Oxford 2000.
8. Bień S, Żyłka S, Mierzwa T. Guzy gruczołów ślinowych u chorych w wieku podeszłym. *Otolaryngol Pol* 1997; 51, Suppl. 24: 142-144.
9. Hoffman H, Funk G, Endres E. Evaluation and Surgical Treatment of Tumours of the Salivary Glands. w: *Comprehensive Management of Head and Neck Tumours*. Thawley S i wsp. (red.). WB Saunders Comp, Philadelphia 1999: 1147-1181.
10. Jesionek-Kupnicka D. Gruczoły ślinowe. w: *Nowotwory. Zarys patologii onkologicznej*. Kordek R. i wsp. (red.). Zakład Patologii Nowotworów AM w Łodzi, Łódź 2001: 66-74.
11. Kaplan M, Abemayor E. Clinical Considerations for the Diseases of the Salivary Glands. w: *Head and Neck Pathology with Clinical Correlations*. Yao-Shi Fu i wsp. (red.) Churchill Livingstone, New York 2001: 231-241.
12. Bensadoun RJ i wsp. Malignant tumours of the salivary glands. *Brit J Cancer* 2001; Suppl. 2: 42-48.
13. American Joint Committee on Cancer: *AJCC Cancer Staging Handbook*, sixth Edition. Greene FL i wsp. (red.). Springer, New York 2002.