

Złośliwy obłoniak gardła i przestrzeni przygardłowej. Opis przypadku

Malignant haemangiopericytoma of the pharynx and parapharyngeal space. Case report

DOMINIK STODULSKI, DARIUSZ BABIŃSKI, CZESŁAW STANKIEWICZ

Katedra i Klinika Chorób Uszu, Nosa, Gardła i Krtani Akademii Medycznej w Gdańsku, ul. Dębinki 7, 80-211 Gdańsk

Przedstawiono przypadek złośliwego obłoniaka (*haemangiopericytoma malignum*) o bardzo rzadkiej lokalizacji w gardle środkowym z penetracją do przestrzeni przygardłowej u 22-letniej kobiety. Obłoniak jest guzem wywodzącym się z naczyń krwionośnych, którego przebieg kliniczny ze względu na pochodzenie i zróżnicowanie histologiczne jest trudny do przewidzenia. Opisano postępowanie diagnostyczne i terapeutyczne metodą skojarzoną: chirurgią laserową z uzupełniającą radiochemioterapią. Uzyskano całkowitą regresję nowotworu. W publikacji omówiono ponadto właściwości lasera Nd:YAG, który posiada szczególną przydatność w chirurgii nowotworów i zmian pochodzenia naczyniowego.

Otorynolaryngologia, 2003, 2(1), 44-48

Słowa kluczowe: nowotwory gardła, guzy pochodzenia naczyniowego, obłoniak złośliwy

A case of malignant haemangiopericytoma with very rare localisation in the pharynx and parapharyngeal space in 22 year female is reported. Haemangiopericytoma is an angiogenic tumor, which clinical course is very difficult to prognose. Authors described diagnostic and therapeutic management. Combined method – Nd:YAG laser surgery and radiochemotherapy were used and complete remission was obtained. Publication presents also properties of Nd:YAG laser, which has especially good application in surgery of vascular neoplasms and lesions.

Otorynolaryngologia, 2003, 2(1), 44-48

Key words: pharyngeal neoplasms, angiogenic tumors, malignant haemangiopericytoma

Obłoniak, czyli przybłoniak (*haemangiopericytoma*) jest rzadkim nowotworem pochodzenia naczyniowego, wywodzącym się z pericytów – komórek przydanki naczyń włosowatych. Po raz pierwszy został opisany przez Stouta i wsp. w 1942 r. [cyt. wg 1]. Ze względu na pochodzenie obłoniak może rozwijać się we wszystkich tkankach, jednakże jego najczęstszą lokalizacją są: skóra i mięśnie szkieletowe kończyn, narządy miednicy oraz okolicy zaotrzewnowej [2]. Opisano również obłoniaka w obrębie płuc, mózgu, przewodu pokarmowego oraz tarczycy [1-3,5,7,8].

W 13 do 16% występuje w narządach głowy i szyi, w których najczęściej umiejscawia się w nosie i zatokach przynosowych, jamie ustnej, tkankach miękkich szyi i powłokach głowy, a rzadziej w gruczołach ślinowych oraz krtani [1-3,9]. Przedstawiono dotąd bardzo niewiele przypadków tego guza w gardle i przestrzeni przygardłowej. W piśmiennictwie polskim i obcojęzycznym znaleźliśmy jedynie jeden przypadek obłoniaka części ustnej gardła oraz dwa przypadki o lokalizacji w przestrzeni przygardłowej, jednakże nie napotkaliśmy dotąd opisu guza przechodzącego do przestrzeni przygardłowej z ustnej części gardła [1,10,11].

Obłoniak występuje w każdym wieku, niezależnie od płci, chociaż częściej rozwija się pomiędzy 5 i 7 dekadą życia oraz przed 25 r. ż. [2,6,7,9,12]. Uważa się, że u dzieci w około 1/3 przypadków ma charakter wrodzony [7,8, cyt. wg 11].

Makroskopowo jest guzem o charakterystycznej sinoczerwonej barwie, mogącym osiągać znaczne rozmiary, na przekroju – szarym z ogniskami martwicy i wylewami krwawymi. W obrazie mikroskopowym zbudowany jest z wrzecionowatych lub owalnych komórek z wyraźnymi jądrami i niezbyt ostro ograniczoną cytoplazmą, wśród których znajdują się światła naczyń wyścielonych śródbłonkiem [1,8,9,11].

Przebieg kliniczny obłoniaków może być łagodny lub złośliwy, jednakże poza określeniem stopnia atypii komórkowej i indeksu mitotycznego nie istnieją histologiczne kryteria odróżniające obie postaci tego guza [2,7,8,11,12]. Łagodny przebieg cechuje się powolnym, wieloletnim, najczęściej rozprężającym wzrostem, chociaż część guzów naciekając tkanki może mieć charakter miejscowo złośliwy. Postać złośliwa występuje w 11,6 do 65,5% przypadków i cechuje ją bardzo szybki naciekająco-wrządzający

wzrost, zdolność do przerzutów odległych drogą krwi lub chłonki, najczęściej do płuc, a także do kości, wątroby i węzłów chłonnych. W zależności od lokalizacji odsetek nawrotów miejscowych wynosi od 25 do 80, w obrębie głowy i szyi około 60% [1,3,6,7,12,13].

Stopień złośliwości można przewidywać biorąc pod uwagę dynamikę wzrostu nowotworu łącznie z obrazem mikroskopowym [1,2,8,12,13]. Ze względu na zróżnicowany histologicznie charakter guza przy leczeniu obłoniaków powinno się je traktować zawsze jako guzy złośliwe [6,11,13]. W badaniach obrazowych (TK, MRI) obłoniaki, zwłaszcza głowy i szyi, także rozwijające się w przestrzeni przygardłowej, nie wykazują swoistego i charakterystycznego obrazu, w diagnostyce różnicowej w tych przypadkach ważną rolę odgrywają badania naczyniowe (DSA, angio-MRI) [2,4,9]. W mikroskopowej diagnostyce różnicowej obłoniaków należy uwzględnić przede wszystkim inne guzy naczyniowe (*chemodectoma*, *hemangioendothelioma*, *haemangiosarcoma*), a także inne nowotwory łącznotkankowe, takie jak włókniakomięsak oraz nerwiak osłonkowy [3,6-9,11].

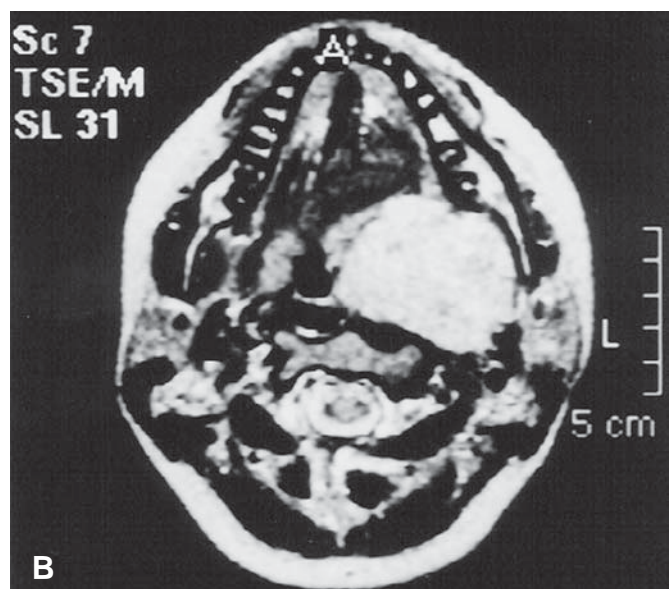
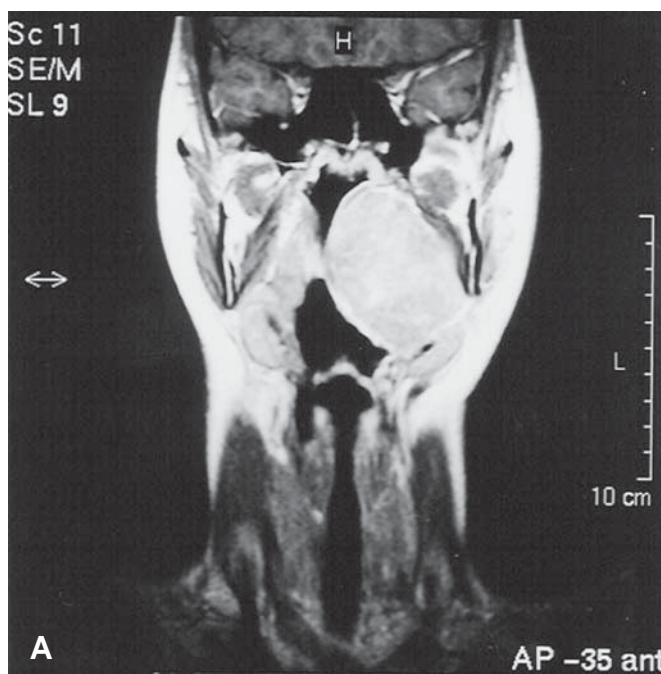
Leczeniem z wyboru jest chirurgiczne wycięcie nowotworu z możliwie szerokim marginesem zdrowej tkanki. Obfite unaczynienie guza może być przyczyną masywnych krwotoków śródoperacyjnych, dlatego w części przypadków zalecane jest wykonanie przed zabiegiem embolizacji głównego naczynia [9,13]. W postaciach złośliwych i przy braku doszczętności zabiegu konieczne jest zastosowanie uzupełniającej radioterapii i chemioterapii [3,4,9].

Przedstawiamy przypadek obłoniaka gardła penetrującego do przestrzeni przygardłowej u młodej kobiety leczonej metoda skojarzoną.

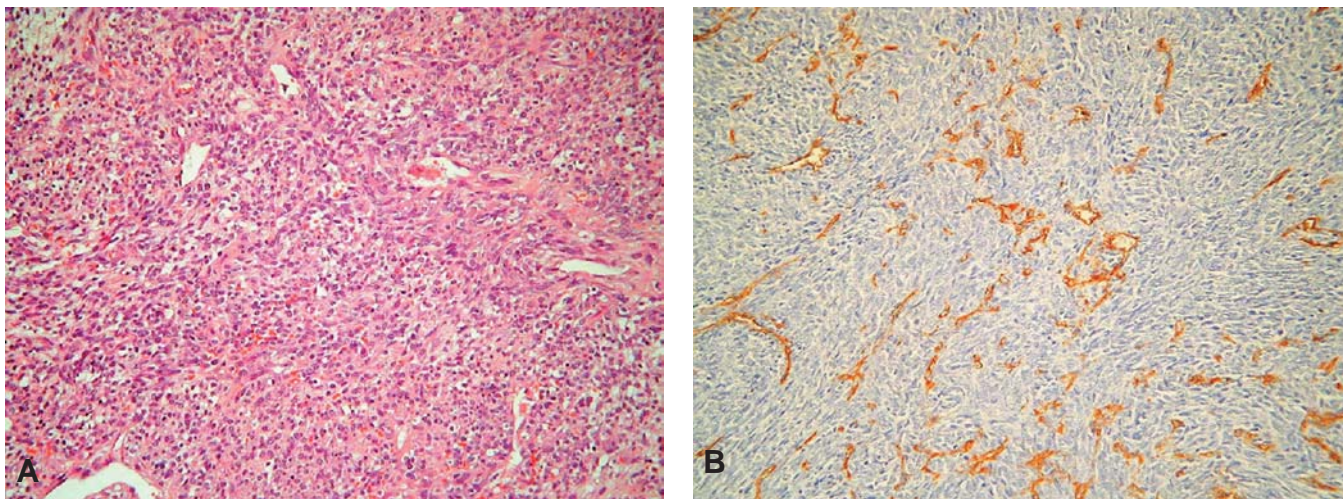
Opis przypadku

22-letnią chorą K.P. (hist. chor. 10068/331) przyjęto do Kliniki z powodu guza bocznej ściany gardła po stronie lewej z towarzyszącym szczękosciskiem. Pojawienie się guza w gardle zauważyła 3 miesiące przed przyjęciem, w ciągu ostatniego miesiąca uległ on znacznemu powiększeniu, a przed tygodniem wystąpił szczękoscisk. Chora skarżyła się również na trudności w połykaniu, innych dolegliwości nie zgłaszała. W badaniu przedmiotowym stwierdzono duży guz o sino-czerwonym zabarwieniu wypełniający część jamy ustnej i cieśń gardła, rozciągający się od kąta językowo-migdałkowego do części nosowej gardła, zasłaniający migdałek podniebienny i uniemożliwiający jego ocenę. Szczękoscisk na około 4 cm. Uszy i nos bez istotnych zmian, krtań i gardło dolne ze względu na obecność guza niemożliwe do oceny. Mowa niewyraźna, bełkotliwa. W dole podżuchwowym wyczuwalny był twardy, gładki, trudno przesuwalny guz, skóra nad nim była niezmienniona. Węzły chłonne szyi były niewyczuwalne.

W badaniu obrazowym metodą rezonansu magnetycznego (ryc. 1) w przestrzeni przygardłowej po stronie lewej na poziomie ujścia trąbki słuchowej widoczny okrągły guz o średnicy 6 cm, który przylega od tyłu do mięśni długich głowy, od boku graniczy z mięśniem skrzydłowym przyśrodkowym, gałęzią żuchwy, ślinianką przyuszną, ku przodowi z nasadą języka, ku dołowi ze ślinianką podżuchwową. Jego górny zarys sięga podniebienia twardego. Na jego tylno-bocznym zarysie widoczne przemieszczone naczynia szyjne. Naciek wykazuje dość regularny, okrągławy kształt, litą strukturę i jest dość dobrze odgraniczony od otoczenia (dr med. J. Mechlińska,



Ryc. 1. Rezonans magnetyczny głowy i szyi. Po stronie lewej widoczny olbrzymi guz gardła środkowego z zajęciem przestrzeni przygardłowej. **A** – płaszczyzna czołowa, **B** – płaszczyzna osiowa



Ryc. 2. Obraz mikroskopowy guza. **A** – barwienie H-E, powiększenie 400 x, opis w tekście, **B** – badanie immunohistochemiczne – dodatnia reakcja na obecność CD34

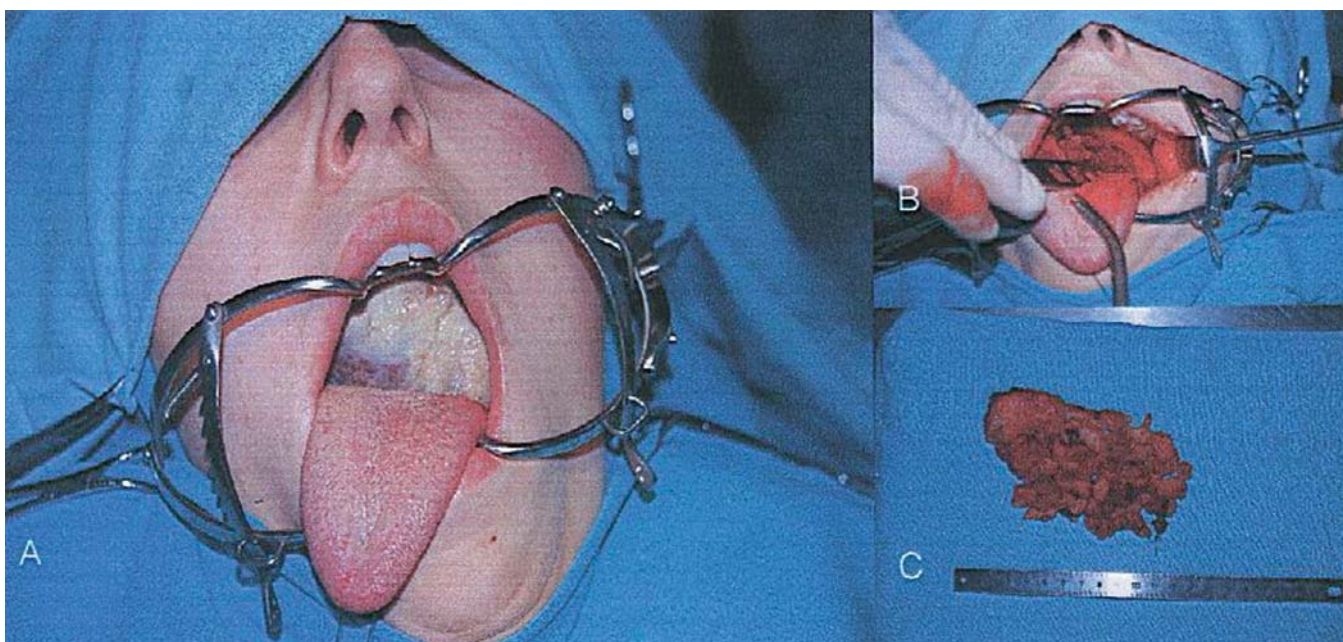
Zakład Rentgenodiagnostyki AMG). Badania laboratoryjne, poza przyspieszonym OB (36mm/godz.), nie wykazały odchylenia od normy.

W badaniu histopatologicznym (dr hab. med. K. Jaśkiewicz, Zakład Patomorfologii AMG) wycinka guza stwierdzono: mezenchymalny bogatokomórkowy nowotwór zbudowany z owalnych i wrzecionowatych komórek o skąpej cytoplazmie, o niskiej aktywności mitotycznej, z licznymi szczelinowatymi przestrzeniami naczyniowymi. Odczyny immunohistochemiczne: Desmin (-), SMA (-), S-100 (-), CD 34 (+), CD 99(+). Całość obrazów odpowiada utkaniu *haemangiopericytoma* (ryc. 2).

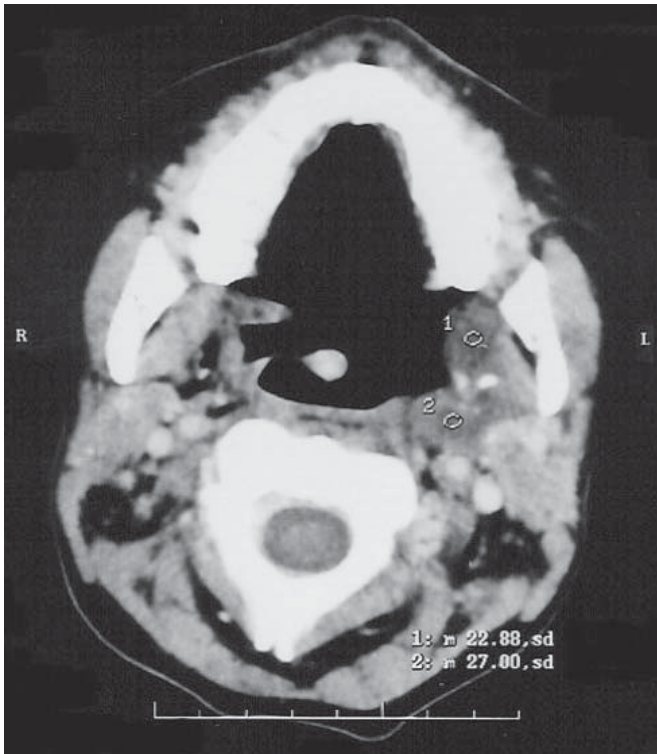
Pacjentka została zakwalifikowana do leczenia skojarzonego – w pierwszym etapie zmniejszenie masy guza, w drugim radioterapia. Operację rozpoczęto wykonaniem tracheotomii, a następnie, przy użyciu lasera Nd:YAG w funkcji cięcia (5-7W w trybie ciągłym), odcięto znaczną

część guza wychodzącego z lewego migdałka, część usunięto przez wyłyżeczkowanie. Ze względu na rozległość nowotworu nie udało się usunąć go w całości – pozostał niewielki fragment guza w dolnej części niszy migdałka. Dzięki zastosowaniu lasera krwawienie podczas zabiegu było niewielkie (ryc. 3). Obraz mikroskopowy materiału operacyjnego był podobny do wycinka, jednakże biorąc pod uwagę kliniczne cechy guza patolog rozpoznał *haemangiopericytoma malignum*.

Ze względu na szybki wzrost tkanki nowotworowej w niszy pooperacyjnej, młody wiek chorej i ostateczny wynik badania histopatologicznego, zastosowano uzupełniającą teleradioterapię, tj. napromienianie zmiany i regionalnych węzłów chłonnych z 2 pól równoległych przeciwnych 11x13 cm Co60 1,25 MeV 40Gy/20 frakcji. Po podaniu 9 frakcji napromieniania, z powodu dalszego wzrostu guza, zdecydowano o podaniu 6 cykliw



Ryc. 3. Obraz śródoperacyjny. **A** – olbrzymi guz wypełniający jamę ustną i gardło, **B** – stan po usunięciu guza, **C** – usunięty guz



Ryc. 4. Tomografia komputerowa głowy. Badanie kontrolne po leczeniu - widoczne pozostałości guza w przestrzeni przygardłowej po stronie lewej (oznaczone 1 i 2)



Ryc. 5. Stan miejscowy po 12 miesiącach od zakończenia leczenia

chemioterapii (cisplatyna 70 mg/tydzień), po czym wznowiono radioterapię do łącznej dawki 70Gy/35 frakcji. W efekcie uzyskano regresję guza. Wykonane po leczeniu badanie tomografii komputerowej wykazało obecność niewielkiej patologicznej masy w przestrzeni przygardłowej lewej odpowiadającej resztkowej masie guza z obszarami rozpadu (ryc. 4). W badaniu klinicznym w miejscu usuniętego guza nie stwierdzono cech nowotworu, lewa niska migdałkowa oczyszczona, częściowo wynabłonkowana, węzły chłonne szyjne niepowiększone.

W kontrolnym badaniu po 12 miesiącach nie znaleziono cech nowotworu (ryc. 5).

OMÓWIENIE

Obłoniak jest guzem rzadko zlokalizowanym w obrębie gardła i przestrzeni przygardłowej. Opisano dotąd jedynie dwa przypadki umiejscowienia w przestrzeni przygardłowej, w tym jeden przechodzący ze ślinianki przyusznej [1, 10]. Tabela I przedstawia zestawienie obłoniaków w narządach głowy i szyi, z dostępnego piśmiennictwa.

U opisaney chorej obłoniak wychodził z bocznej ściany gardła i penetrował do przestrzeni przygardłowej. Ze względu na bogate unaczynienie guza należy pamiętać o możliwości wystąpienia masywnego krwawienia w czasie zabiegu. Barciński i wsp. donoszą o zastosowaniu angiografii i embolizacji naczyń doprowadzających krew do guza jako zabezpieczenie przed krwawieniem. Ta metoda wymaga jednak stwierdzenia pojedynczego naczynia doprowadzającego krew do guza i jest obciążona ryzykiem powikłań w następstwie przejścia materiału embolizującego do niewłaściwego obszaru [9,13].

Tabela I. Umiejscowienie obłoniaka w narządach głowy i szyi w opisach przypadków

Umiejscowienie	Liczba przypadków	Pozycja piśmiennictwa
Jama ustna	8	1, 2, 4, 5, 7, 14-16
Tkanki miękkie głowy i szyi	5	3, 4, 9, 11
Zatoka szczękowa	4	1, 6, 11
Jama nosa	2	6, 11, 12
Ślinianka przyuszna	2	4, 11
Zatoka klinowa	2	4
Prześczeń przygardłowa	2	1, 10
Wyrstek sutkowaty	2	4, 11
Część ustna gardła	1	12
Część nosowa gardła	1	13
Komórki sitowe	1	4
Krtani	1	8

W naszym przypadku, spodziewając się obitego krwawienia z powodu charakteru, jak i szczególnej lokalizacji guza, zabieg wykonano przy użyciu lasera Nd:YAG. Chirurgiczny laser Nd:YAG pracuje w zakresie bliskiej podczerwieni (długość fali 1064 nm), w porównaniu z innymi laserami (CO₂, Er:YAG) charakteryzuje się niską absorpcją w wodzie, hemoglobinie i tkankach przy zdolności głębokiej penetracji (5-7mm). Pracuje w czterech trybach: cięcie, odparowanie, koagulacja i ITT (*interstitial thermotherapy*), w zakresie mocy 2 do 100 W, metodą ciągłą, impulsową (5-15 s) oraz pulsacyjną. Znajduje on szerokie zastosowanie w chirurgii głowy i szyi. Wskazania do jego stosowania są bardzo różne, między innymi dobrze unaczynione zmiany skórne i nowotwory błon śluzowych jamy ustnej, gardła i krtani. Laser Nd:YAG doskonale sprawdza się w chirurgii guzów pochodzenia naczyniowego (głównie naczyniaków), a także malformacji naczyniowych. Dzięki użyciu lasera uzyskuje się dobrą kontrolę linii cięcia i niewielkie krwawienie.

Wznowy miejscowe i odległe obłoniaków w obrębie głowy i szyi występują w około połowie przypadków. Przyczyną nawrotów jest naciekający charakter guza, w związku z czym nawet szerokie wycięcie może okazać się niewystarczające dla uzyskania doszczętności usunięcia guza [cyt. wg 1]. Lepsze rokowanie dotyczy guzów mniejszych niż 6,5 cm [9].

Uważa się, że wszystkie obłoniaki należy traktować jako nowotwory złośliwe, o stopniu złośliwości decyduje badanie histopatologiczne oraz przebieg kliniczny [13]. Enzinger i Smith podali histopatologiczne kryteria złośliwości, wymieniając obecność figur podziału jądra komórkowego, ogniska martwicy, ogniska krwotoczne, dużą liczbę komórek. Obrazy takie obserwowane są w guzach, które nawracają wcześniej i częściej dają przerzuty [cyt. wg 8]. Złośliwość jest również obserwowana w guzach z nielicznymi podziałami mitotycznymi i z umiarkowaną anaplazją komórek lub z umiarkowaną liczbą figur mitotycznych i niewielką anaplazją komórek [2,8,9].

W opisywanym przypadku bogate utkanie komórkowe w obrazie histopatologicznym oraz dynamiczny przyrost masy guza, zarówno przed, jak i w kilka dni po zabiegu, wskazuje na charakter złośliwy obłoniaka.

Ze względu na złośliwy charakter guza i niedoszczędność zabiegu zastosowano uzupełniające leczenie napromienianiem i lekami cytotatycznymi. Obłoniak jest guzem promieniowrażliwym, radioterapię stosuje się w przypadkach braku radykalności zabiegu i w przypadkach guzów złośliwych, jak w naszym przypadku. Pomimo że chemioterapia nie jest skuteczna w leczeniu tych nowotworów, metodę tę stosuje się jako leczenie uzupełniające i paliatywne [3,4,11]. Ze względu na początkowy brak efektu radioterapii u naszej chorej włączono leczenie cytotatyczne, uzyskując znaczne zmniejszenie masy guza. Ostatecznie uzyskano całkowitą regresję nowotworu, którą potwierdziło zarówno badanie kliniczne, jak i tomografia komputerowa.

Piśmiennictwo

- Moriya S, Tei K, Notani K, Shindob M. Malignant haemangiopericytoma of the head and neck: A report of 3 cases. *J Oral Maxillofac Surg* 2001; 59: 340-345.
- Lin J, Hsu C, Jan J, Chen J. Malignant haemangiopericytoma of the floor of the mouth. *J Oral Maxillofac Surg* 1996; 54: 1020-1023.
- Kotarba E, Składzień J, Wierzchowski W. Rozległy obłoniak dołu żuchwowego. *Otolaryngol Pol* 1982; 36: 376-382.
- Weber BP, Schrader M, Inniger R. Maligne Haemangiopericytome im Kopf-Hals-bereich. *HNO* 1990; 38: 326-333.
- Vogler JJ, Andavolu R, Leban S. Malignant haemangiopericytoma of the gingiva: Report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 1990; 48: 990-992.
- Szmeja Z, Muszyński M, Obrębowski A, Zengteler G. Dwa przypadki haemangiopericytoma szczęki i nosa. *Otolaryngol Pol* 1982; 36: 365-371.
- Citowicki W, Kulczyński B, Bierła I, Sobieszczyk A. Obłoniak (haemangiopericytoma) języka. *Otolaryngol Pol* 1976; 30: 527-530.
- Ferlito A. Primary malignant haemangiopericytoma of the larynx (a case report with autopsy). *J Laryngol Otol* 1978; 92: 511-519.
- Bianchi B, Poli T, Bertolini F, Sesenna E. Malignant hemangiopericytoma of the infratemporal fossa: report of case. *J Oral Maxillofac Surg* 2002; 60: 309-312.
- Robb PJ, Singh S, Hartley RB, Shaheen OH. Malignant hemangiopericytoma of the parapharyngeal space. *Head Neck Surg* 1987; 9: 179-183.
- Szmeja Z, Muszyński M, Obrębowski A i wsp. Haemangiopericytoma w otolaryngologii. *Prace Naukowe. AM we Wrocławiu* 1988; 20: 337-341.
- Skwirzyńska A, Miętkiewicz J. Haemangiopericytoma nasi. *Otolaryngol Pol* 1981; 35: 75-78.
- Barciński G, Narożny W, Żmudziński A. Nasze postępowanie w rozległym obłoniaku głowy. *Otolaryngol Pol* 1994; 48 supl.16: 346-350.
- Stenhouse D, Mason DK. Oral haemangiopericytoma – a case report. *Br J Oral Surg* 1968; 6: 114-117.
- Piattelli A, Dal-Sasso G, Piattelli M. Primary malignant hemangiopericytoma of the gingiva. Report of a case. *Acta Stomatol Belg* 1983; 80: 285-290.
- Wybieralski J, Trejster E. Rzadki przypadek haemangiopericytoma policzka. *Czas Stom* 1982; 35, 11: 773-777.