

Chrzęstniakomięsak szczęki – opis przypadku

Chondrosarcoma of the maxilla – case report

ROBERT BILEWICZ^{1/}, ANDRZEJ MARSZAŁEK^{2/}, PAWEŁ BURDUK^{1/}

^{1/} Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej Collegium Medicum im. L. Rydygiera w Bydgoszczy, Uniwersytet Mikołaja Kopernika

^{2/} Katedra i Zakład Patomorfologii Klinicznej Collegium Medicum im. L. Rydygiera w Bydgoszczy, Uniwersytet Mikołaja Kopernika

Chrzęstniakomięsak to nowotwór złośliwy kości. Rzadko występuje w obrębie głowy i szyi (ok. 1% wszystkich chrzęstniakomięsaków). Wyróżnia się 3 stopnie złośliwości, przy czym w najbardziej złośliwym często występują przerzuty odległe. W diagnostyce histopatologicznej stosuje się badania immunohistochemiczne. Leczenie polega na resekcji guza. Rokowanie zależy od stopnia złośliwości histologicznej.

Autorzy przedstawiają przypadek 40-letniego mężczyzny z guzem prawego masywu szczękowo-sitowego penetrującym do oczodołu oraz w ograniczonym zakresie do przedniego dołu czaszki. Chory 16 lat wcześniej przeżył usunięcie chrzęstniakomięsaka jamy nosa i części nosowej gardła. Biopsja guza potwierdziła rozpoznanie chondrosarcoma G-1. Chorego leczono operacyjnie (z dostępu według Moure'a). Leczenie operacyjne uzupełniono radioterapią. 18-miesięczna obserwacja po leczeniu nie wykazała cech wznowy choroby.

Słowa kluczowe: chrzęstniakomięsak, guz szczęki

Chondrosarcoma, a malignant tumor of the bone, occurs rarely in the head and neck region (about 1% of all chondrosarcomas). There are 3 grades of histopathologic malignancy. The 3rd grade of malignancy often gives distant metastases. In histopathologic examination immunohistochemical methods are used. Treatment consists in the resection en-bloc. Prognosis is conditioned by the grade of histopathologic malignancy.

The authors present the case of a 40-year-old man with tumor of the right maxillo-ethmoid complex penetrating into the right orbit with limited anterior skull base penetration. Previously, 16 years ago, the patient had a resection of chondrosarcoma of nose and the upper pharynx. Biopsy of the tumor confirmed diagnosis of chondrosarcoma G-1. The tumor was removed by the Moure approach. Additionally the surgery treatment was supplemented with radiotherapy. The follow-up during 18 months have shown no recurrence of the tumor.

Key words: chondrosarcoma, tumor of the maxilla

© Otolaryngologia 2010, 9(2): 98-102

www.mediton.pl/orl

Adres do korespondencji / Address for correspondence

Robert Bilewicz
ul. M. Skłodowskiej-Curie 9, 85-094 Bydgoszcz
tel. 052 5854710, tel./fax 052 5854035
e-mail: robert9383167@o2.pl

WSTĘP

Chrzęstniakomięsak to nowotwór złośliwy, drugi pod względem częstości występowania nowotwór złośliwy kośćca. Najczęściej zajmuje kości miednicy, trzon i przynasady kości udowej i ramiennej oraz żebra. W obrębie głowy i szyi rozwija się 1% wszystkich chrzęstniakomięsaków [1-8]. W tej lokalizacji najczęściej dotyczy krtani, części krtaniowej gardła, tchawicy, szczęki i zuchwy. Mężczyźni są częściej narażeni na zachorowanie (2:1). Szczyt zapadalności przypada na 3-6 dekadę życia. Najczęstszym objawem nowotworu w obrębie głowy i szyi jest ból, głównie związany z zajęciem kości. Inne zależne od lokalizacji i zaawansowania miejscowego obejmują: upośledzenie drożności nosa, zaburzenia widzenia,

deformacje twarzy, nieprawidłowy zgryz z ruchomymi zębami oraz powstawanie diastem. Ma on zdolność tworzenia chrząstki lub macierzy chrzęstnej. Pod względem histologicznym klasyfikowany jest według 3-stopniowej skali złośliwości. Najniższy stopień (G-1) charakteryzuje się występowaniem w utkaniu dużych ognisk chondroidnych z ogniskową atypią komórkową, rosnący powoli bez przerzutów. Najwyższy stopień złośliwości (G-3) to guz z podścieliskiem zawierającym duże ogniska śluzowate, wyraźny pleomorfizm komórkowy, ogniska martwicy i ma wysoką tendencję do przerzutów odległych. W zależności od lokalizacji guza i jego cech histologicznych wyróżnia się 4 warianty (podtypy): przykostny, jasnokomórkowy, mezenchymalny i odróżnicowany. W obrębie

kości twarzy najczęściej spotykany jest wariant mezenchymalny. W obrazie makroskopowym guz na przekroju jest połyskliwy (od błękitnego do perłowo-białego). Występują w nim obszary chrząstki szklistej, półprzezroczystej i kredowo białe ogniska wapnienia. Granice guza są nieregularne z centralnymi obszarami śluzowatymi i zmianami torbielowatymi. W diagnostyce histologicznej chrzęstniakomięsaka wykorzystuje się metody immunohistochemiczne z oznaczaniem białka S-100, Sox 9, CD 99, Leu 7. Wśród metod obrazowania pomocne są tomografia komputerowa i rezonans magnetyczny. Leczeniem z wyboru chrzęstniakomięsaka głowy i szyi jest szeroka resekcja guza. Rokowanie uzależnione jest od lokalizacji, rozległości guza oraz jego stopnia histologicznej złośliwości i wariantu. W I stopniu złośliwości rzadko występują przerzuty, a 5-letnie przeżycie osiągnięte jest w 90%. W II stopniu częściej występują przerzuty, a 5-letnie przeżycie osiągnięte jest w 81%. III stopień daje często przerzuty, a przeżycie 5-letnie wynosi 29% [9-12].

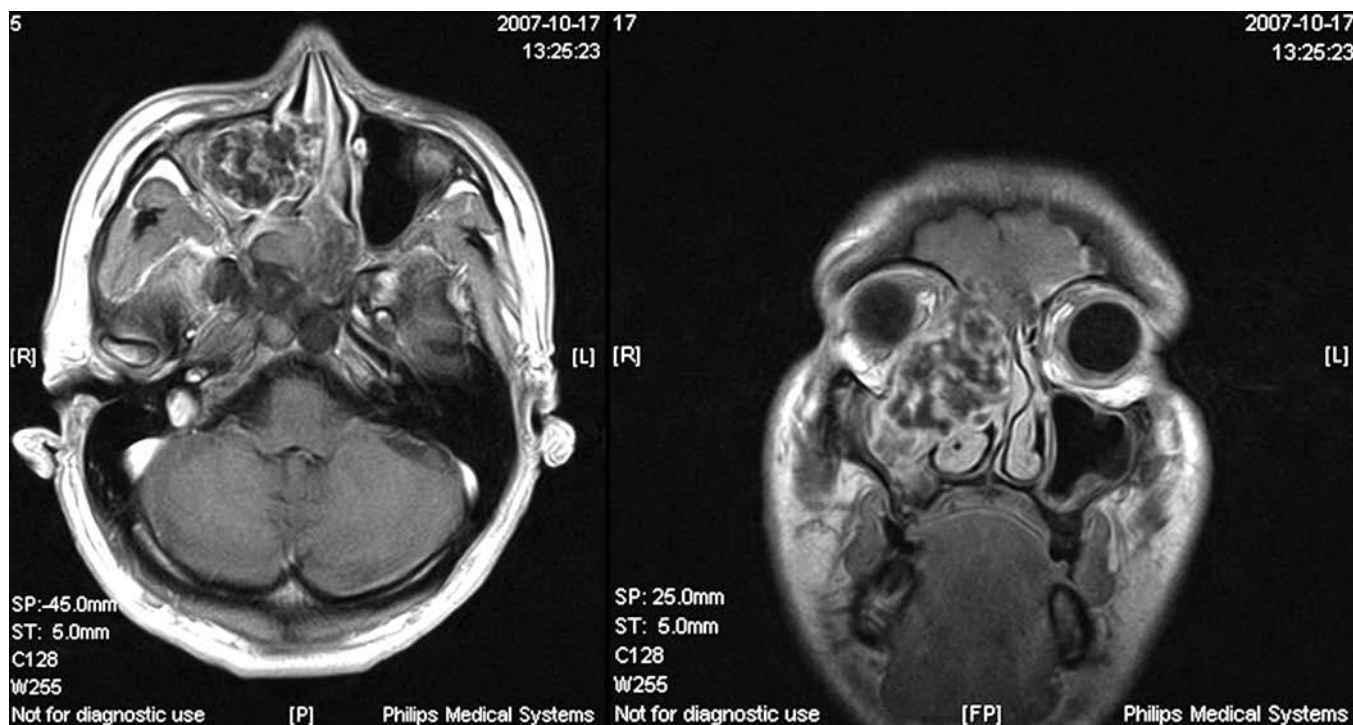
OPIS PRZYPADKU

Mężczyzna (S.Z.) lat 40 został przyjęty z rozpoznaniem guza zatoki szczękowej prawej. W wywiadzie podawał upośledzoną drożność nosa oraz wytrzeszcz prawej gałki ocznej występujące od około 6 miesięcy. W ciągu kilku tygodni wystąpiło двоjenie przy spojrzeniu do boków. Rozpoznanie wstępne guza szczęki było potwierdzone badaniem rezonansu magnetycznego głowy (ryc. 1).

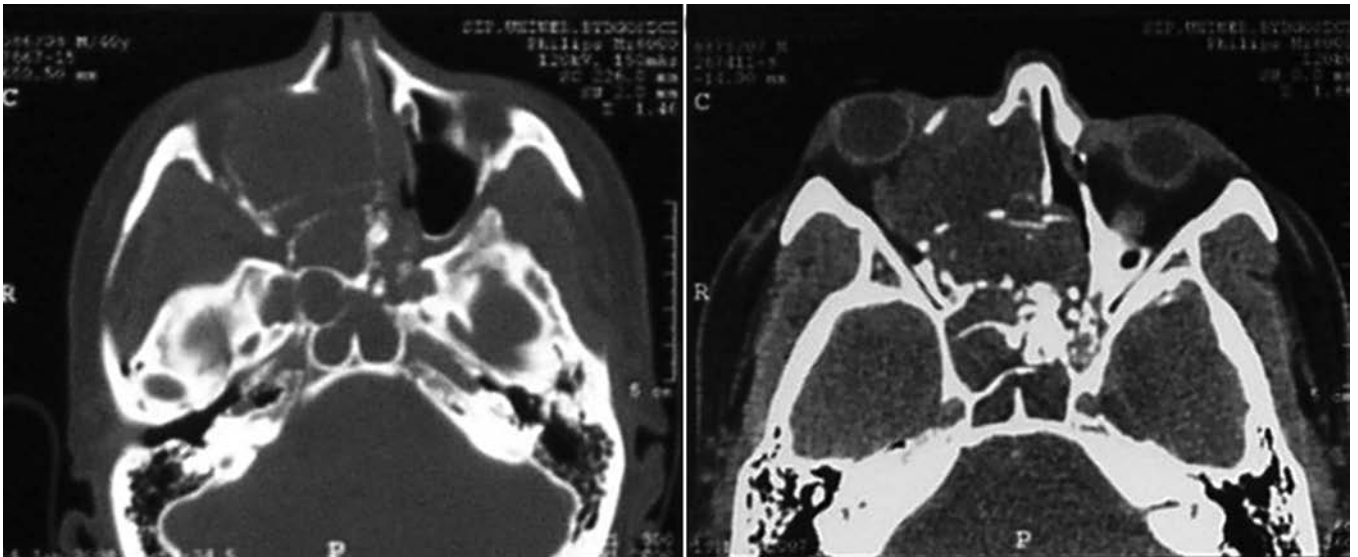
W MRI guz obejmował prawą zatokę szczękową, sitowie przednie i tylne po stronie prawej, wewnątrz oczodołu bez zajęcia struktur gałki ocznej, sitowie po stronie lewej, zatokę klinową po stronie prawej, jamę nosa po stronie prawej, oraz w ograniczonym zakresie, przedni dół czaszki poprzez strop sitowy po stronie prawej.

Na podstawie wywiadu ustalono, że przed 16-toma laty chory przeżył usunięcie guza jamy nosa i części nosowej gardła. Rozpoznano wówczas chondrosarcoma. 3 lata później usunięto zmiany zapalne i bliznowate z sitowia i jamy nosa po stronie lewej. Przed 2-ma laty usunięto polip choanalny z zatoki szczękowej prawej.

W chwili przyjęcia badaniem otolaryngologicznym stwierdzono wytrzeszcz prawostronny oraz obecność mas guzowatych w prawym przewodzie nosowym zamykających całe światło przewodu. Badanie okulistyczne potwierdziło двоjenie, bez zaburzeń ostrości wzroku. Badanie tomografii komputerowej twarzoczaszki wykazano obecność patologicznej masy wypełniającej prawą zatokę szczękową z penetracją do prawego oczodołu, jamy nosa, sitowia, zatoki czołowej prawej i zatoki klinowej. Ponadto masa guza wnikała do nozdrzy tylnych od strony lewej. Stwierdzono także zniszczenie blaszki papierowatej kości sitowej prawej. Inne zmiany obejmowały przerwana ciągłość dolnej ściany zatoki czołowej prawej, ściany przedniej i bocznej zatoki szczękowej prawej oraz w kilku miejscach podstawy przedniego dołu czaszki. Stwierdzono także rozrzedzenia kostne trzonu ko-



Ryc. 1. Obraz guza szczęki w badaniu rezonansu magnetycznego



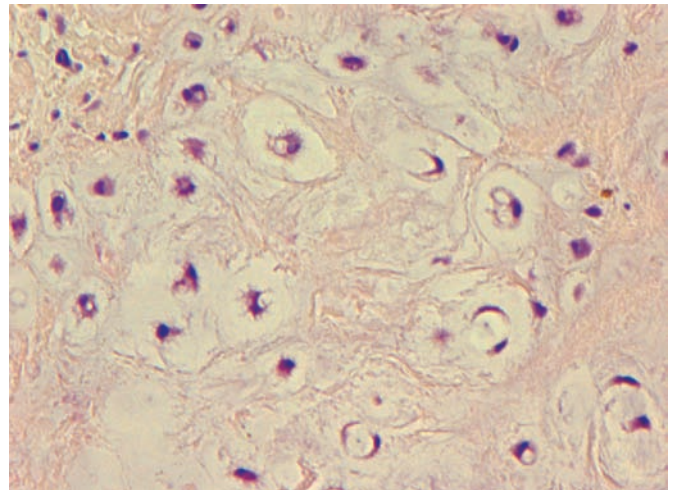
Ryc. 2. Obraz guza szczęki w badaniu tomografii komputerowej

ści klinowej, a zatoki czołowe były bezpowietrzne (ryc. 2).

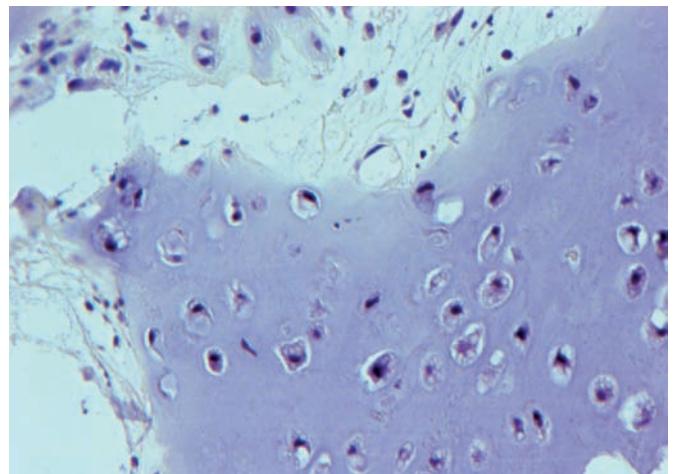
Z dostępu podwargowego, pobrano duży fragment guza ze światła zatoki szczękowej oraz z guza prawego przewodu nosowego. Wynik badania histologicznego: chondrosarcoma G-1 (nr badania 12150, Katedra i Zakład Patomorfologii Klinicznej CM w Bydgoszcy).

Chorego zakwalifikowano do częściowej maksylektomii, obejmującej masyw szczękowo-sitowy z dostępu przez cięcie Moure'a. Podczas operacji stwierdzono, że guz naciekał ścianę boczną nosa od strony sitowia, dolną i przyśrodkową ścianę oczodołu po stronie prawej z penetracją w obręb oczodołu, bez przekroczenia okostnej. Przednia ściana zatoki szczękowej była nienacieczona. Po jej usunięciu oraz ściany bocznej nosa usunięto guz z zatoki szczękowej. Stwierdzono naciekanie zatok sitowych przednich i tylnych po stronie prawej, blaszki pionowej kości sitowej oraz zatok sitowych po stronie przeciwnej i przedniej ściany zatoki klinowej. Stwierdzono naciekanie stropu sitowia tylnego po stronie prawej wraz z naciekiem opony przedniego dołu czaszki, zniszczenie dolnej ściany zatoki czołowej prawej oraz przegrody międzyzatokowej przez masy guza. Światło zatoki wypełnione treścią zastoinową o charakterze śluzowiaka bez naciekania przez guz. Wynik badania histologicznego guza sitowia po obu stronach oraz szczęki prawej: chondrosarcoma G-1 (ryc. 3 i 4). Przebieg pooperacyjny niepowikłany.

Zgodnie z konsultacją onkologiczną chorego poddano radioterapii ze względu na rozległość zmian i trudną do ustalenia (wątpliwą) radykalność chirurgicznej resekcji guza. Zastosowano wysokoenergetyczne promienie X w 27 dawkach podzielonych dawką całkowitą 54cGy. W czasie 18 miesięcy obserwacji po zakończeniu leczenia nie stwierdzono cech wznowy.



Ryc. 3. Fragment guza o dość miernej komórkowatości. Zaznaczony jest polimorfizm komórkowy z różnicami wielkości komórek. H+E 20x



Ryc. 4. Fragment guza z wyraźnym polimorfizmem komórkowym i obecnością hiperchromazji części jąder komórkowych. Widoczna nierównomierna barwność macierzy chrzęstnej. H+E 20x

DYSKUSJA

Chrzęstniakomięsak to rzadko występujący złośliwy guz w obrębie głowy i szyi. W większości przypadków dotyczy nosa i zatok, inne lokalizacje jak żuchwa czy krtań spotykane są rzadziej [5]. Lokalizacja w obrębie nosa i zatok przynosowych pociąga za sobą możliwość zajęcia sąsiednich narządów, a w szczególności oczodołu, ośrodkowego układu nerwowego czy jamy ustnej i gardła. Uznany sposobem leczenia chrzęstniakomięsaka szczęki według danych z literatury jest rozległa resekcja guza z marginesem zdrowej tkanki. Jako uzupełniające leczenie jest radioterapia [13-16]. Ten sposób leczenia zastosowano w prezentowanym przypadku z uwagi na obecność wypustki guza w obręb przedniego dołu czaszki potwierdzonej w przedoperacyjnym badaniu rezonansu magnetycznego oraz obrazem w czasie operacji.

Radioterapia przez wielu autorów jest uznawana jako terapia o wątpliwej skuteczności z uwagi na ograniczoną wrażliwość tego guza na promieniowanie jonizujące. Chemioterapia natomiast ma zastosowanie jedynie w przypadku wznowy guza nie nadającej się do radykalnej resekcji chirurgicznej lub w przypadkach rozsiewu choroby nowotworowej z obecnością przerzutów odległych (płuca, żebra, kości miednicy lub kończyn). Ariyoshi i wsp. w celu zmniejszenia masy guza proponują chemioterapię jako leczenie poprzedzające chirurgiczną resekcję [1]. Crawford i wsp. sugerują brak wpływu chemioterapii na zmniejszenie masy guza w okresie przedoperacyjnym, natomiast ten rodzaj terapii miały powstrzymać jedynie szybki wzrost guza [17].

Duży problem w podejmowaniu decyzji odnośnie leczenia stanowią guzy nosa i zatok przynosowych, w szczególności zatok sitowych, oraz zmiany penetrujące w obręb przedniego dołu czaszki i naciekające płaty czołowe. W przypadku rozległego nacieku ośrodkowego układu nerwowego pozostaje do dyspozycji resekcja neurochirurgiczna i radiochemioterapia. Konsekwencją tego leczenia mogą być jednak ubytki neurologiczne. Inne po-

stępowanie dotyczy przypadków, w których guz obejmuje jedynie kość przedniego dołu czaszki z lub bez ograniczonego zajęcia ośrodkowego układu nerwowego oraz bez objawów neurologicznych – tak jak miało miejsce w przedstawionym przypadku. Do rozważenia pozostaje wówczas resekcja głównej masy guza bez ingerencji w obręb przedniego dołu czaszki. W tych przypadkach uzasadniona jest uzupełniająca, pooperacyjna radioterapia.

W prezentowanym przypadku guz histologicznie zweryfikowano jako chondrosarcoma G-1, tj. zmianę o niskim stopniu złośliwości i powolnej dynamice wzrostu. Potwierdziły ten fakt dane z wywiadu, wskazujące na ponad 16-letni okres wzrostu guza. Niska dynamika guza oraz wiek chorego i jego akceptacja sposobu leczenia, wpłynęły na podjęcie decyzji o chirurgii ograniczonej do zatok przynosowych. Uniknięto w ten sposób ingerencji w przedni dół czaszki stwarzającej ryzyko ubytkowych objawów neurologicznych. Obserwacja pooperacyjna guza o tak powolnym wzroście jak przedstawiono możliwa jest w oparciu o endoskopię nosa i jamy pooperacyjnej oraz badania obrazowe w postaci TK i MRI. Systematyczność tych badań pozwala na wczesne wykrycie wznowy.

Dynamika wzrostu w przypadkach chrzęstniakomięsaka głowy i szyi wykazuje czasami duże wahania. Salvador i wsp. twierdzą, że guz ten częściej doprowadza do wznowy miejscowej niż przerzutów odległych [18]. Wielu autorów w swoich zestawieniach podaje, oprócz wyników 5-letniego przeżycia, również 10- i 15-letnie wskaźniki. Vancio i wsp. w materiale 19 przypadków chrzęstniakomięsaka szczęki osiągnęli 5-letnie przeżycie w 82%, 10-letnie przeżycie i 15-letnie odpowiednio w 56% i 37,5% [16]. Nakashima i wsp. uzyskali odpowiednio 55%, 25% i 20% [19].

Przypadek przedstawiamy przede wszystkim z uwagi na stosunkowo rzadkie występowanie tego typu guza w obrębie głowy i szyi, brak przerzutów regionalnych i odległych oraz powolny wzrost i związaną z tym późną wznową miejscową guza.

Piśmiennictwo

1. Ariyoshi Y, Shimahara M. Mesenchymal chondrosarcoma of the maxilla: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 1999; 57: 733-7.
2. Aziz SR, Miremadi AR, McCabe JC. Mesenchymal chondrosarcoma of the maxilla with diffuse metastasis: case report and literature review. *J Oral Maxillofac Surg* 2002; 60: 931-5.
3. Bentz BG, Singh B, Woodruff J, Brennan M, Shah JP, Kraus D. Head and neck soft tissue sarcomas: a multivariate analysis of outcomes. *Ann Surg Oncol* 2004; 11(6): 619-28.
4. Fletcher CDM, Path FR. Distinctive Soft Tissue Tumors of the Head and Neck. *Mod Pathol* 2002; 15(3): 324-30.
5. Jörg S, August C, Stoll W, Alberty J. Myxoid chondrosarcoma of the maxilla in a pediatric patient. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2006; 263: 195-198.
6. Lewandowski L, Roszkiewicz D, Bartczak E. Trzy przypadki chondrosarcoma w obrębie kości szczęk. *Poznańska Stomatologia* 2000; 33-37.
7. Zielińska-Kaźmierska B, Grodecka J, Neskromna A. Chondrosarcoma szczęki – opis przypadku. *Współczesna Onkologia* 2005; (9)1: 75-7.

8. Gierek T, Smółka W, Paluch J. Chrzęstniakomięsaki krtani i zatoki szczękowej – przegląd literatury i opis trzech przypadków. *Otolaryngol Pol* 2009; 63(3): 279-82.
9. Ly JQ. Mesenchymal chondrosarcoma of the maxilla. *Am J Roentgenol* 2002; 179: 1077-8.
10. Munshi A, Atri SK, Chander K, Mc Sharma P. Differentiated chondrosarcoma of the maxilla. *J Cancer Res Ther* 2007; 3(1): 53-5.
11. Panda NK, Jain A, Ekambar Eshwara Reddy C. Osteosarcoma and chondrosarcoma of the maxilla. *Brit J Oral Maxillofac Surg* 2003; 41: 329-33.
12. Pellitteri PK, Ferlito A, Fagan JJ, Suarez C, Devaney KO, Rinaldo A. Mesenchymal chondrosarcoma of the head and neck. *Oral Oncol* 2007; 43: 970-5.
13. Randall RL. Chondrosarcoma of bone. Liddy Shriver Sarcoma Initiative. V3N1 ESUN 2006.
14. Sturgis EM, Potter BO. Sarcomas of the head and neck region. *Curr Opin Oncol* 2003; 15: 239-52.
15. Tien N, Chaisuparat R, Fernandes R, Sarlani E, Papadimitriou JC, Ord RA i wsp. Mesenchymal chondrosarcoma of the maxilla: case report and literature review. *J Oral Maxillofac Surg* 2007; 65: 1260-6.
16. Vencio EF, Reeve CM, Unni KK, Nascimento AG. Mesenchymal chondrosarcoma of the jaw bones. *Cancer* 1998; 82(12): 2350-5.
17. Crawford JG, Oda D, Egbert M, Myall R. Mesenchymal chondrosarcoma of the maxilla in a child. *J Oral Maxillofac Surg* 1995; 53(8): 938-41.
18. Salvador AH, Beabout JW, Dahlin DC. Mesenchymal chondrosarcoma: observations on 30 new cases. *Cancer* 1971; 28(3): 605-15.
19. Nakashima Y, Unni KK, Shives TC, Dahlin DC. Mesenchymal chondrosarcoma of the bone and soft tissue: a review of 111 cases. *Cancer* 1986; 57(12): 2444-53.