

Solitary fibrous tumor – rzadki guz krtani

Solitary fibrous tumor – a rare tumor of the larynx

Roland Zydróż, Hanna Czerniejewska-Wolska, Małgorzata Wierzbicka

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

Streszczenie

Autorzy przedstawiają przypadek 36-letniej pacjentki z dusznością i chrypką utrzymującą się od kilku miesięcy, u której po pobraniu wycinka ustalono rozpoznanie solitary fibrous tumor. Poprzez rozszczenie krtani usunięto guz wraz z nacieczonym fragmentem chrząstki pierścieniowatej. Powyższy przypadek przedstawiono ze względu na trudności diagnostyczne oraz zaawansowaną technikę chirurgiczną, która ostatecznie umożliwiła dekaniulację pacjentki.

Słowa kluczowe: solitary fibrous tumor, guz krtani, laryngofisura.

Abstract

We present a case of a 36-year-old female patient with dyspnea and hoarseness lasting a few months. After specimen taking, the solitary fibrous tumor of the larynx was diagnosed. The tumor with an infiltrated fragment of cricoid cartilage was removed through laryngofissure. We present this case because of the diagnostic problems and the advanced surgical technique which enabled final decannulation of the patient.

Key words: solitary fibrous tumor, larynx tumor, laryngofissure.

(Postępy w Chirurgii Głowy i Szyi 2014; 2: 27–29)

Wstęp

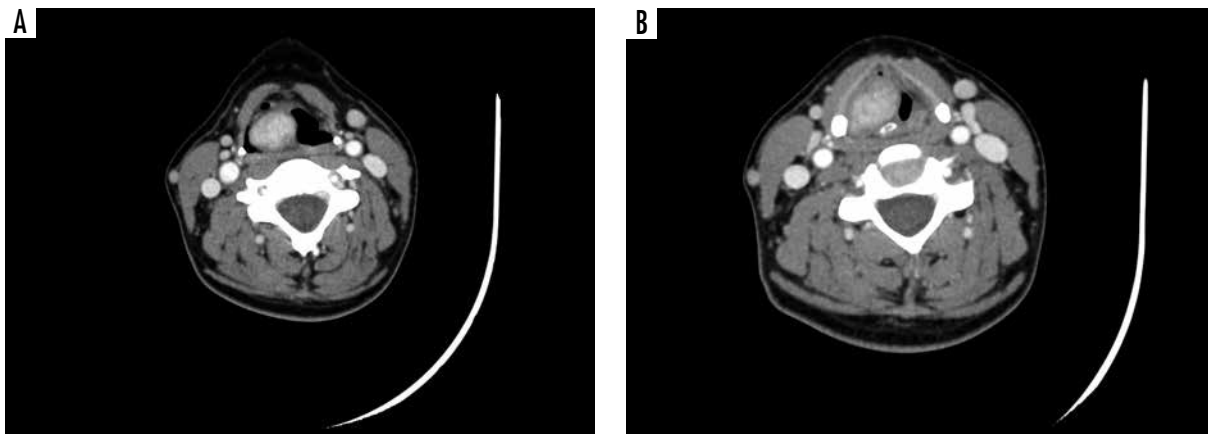
Solitary fibrous tumor (SFT) to rzadki nowotwór pochodzenia mezenchymalnego. Histologicznie zbudowany jest z cienkościennych naczyń oraz komórek produkujących kolagen [1]. Pierwszy przypadek został opisany przez Klemperera i Rabin w 1931 r. i dotyczył zmiany zlokalizowanej w opłucnej [2]. Choć SFT był opisywany w niemal każdej lokalizacji, to postać krtańniowa jest niezwykle rzadka. Większość przypadków charakteryzuje się łagodnym przebiegiem [1]. Rozpoznanie opiera się na badaniu histopatologicznym rozszerzonym o analizę immunohistochemiczną. Chirurgia pozostaje metodą z wyboru; po radykalnym usunięciu zmiany rokowanie jest bardzo dobre [3]. Chrypka u młodej osoby wiąże się zwykle z takimi zmianami, jak zapalenie, polip, obrzęk Reinkego, w różnicowaniu należy jednak uwzględnić również nowotwory.

Opis przypadku

Pacjentka 36-letnia zgłosiła się do rejonowego oddziału laryngologii z powodu duszności nasilającej się przy wysiłku i chrypki. Objawy utrzymywały się od kilku miesięcy. W badaniu stwierdzono duży, okrągły, gładki guz przysłaniający i zwężający wejście do krtani, przemieszczający prawy zachyłek gruszkowaty oraz ostry stan zapalny błony śluzowej gardła i krtani. U pacjentki włączono leczenie objawowe i uzyskano poprawę.

Wykonano również dwufazowe badanie metodą tomografii komputerowej (TK) szyi. Stwierdzono: „W prawej części krtani zmiana ogniskowa o ostrych zarysach, klepsydrowatego kształtu, wielkości ok. 24 × 18 × 36 mm, rozciągająca się przez wszystkie trzy piętra krtani, zniekształcająca i przewężająca jej światło, uciskająca zachyłek gruszkowaty gardła, niepenetrująca





Rycina 1 A–B. Obraz krtani w tomografii komputerowej

poza zarysy zewnętrzne krtani. Gęstość zmiany w obrazie natywnym stosunkowo wysoka (ok. 50 j.H.) i jednorodna. Górna część „klepsydry” wzmacnia się kontrastowo znacznie – do ok. 155 j.H. w części centralnej, z obrazem słabo wzmocnionej „torebki” na obwodzie. Dolna część „klepsydry” wzmacnia się w nieco mniejszym stopniu i jednorodnie – do ok. 120 j.H. (...) Wniosek: obraz TK zmiany ogniskowej krtani kazuistyczny może odpowiadać zmianie torbielowatej powikłanej zapaleniem i krwawieniem do światła torbieli; zmianie lito-torbielowatej; znacznie unaczynionej litej, z centralną martwicą i krwawieniem. Wskazane szerokie różnicowanie, z uwzględnieniem guzów wychodzących z tkanek mezenchymalnych”. Wykonano także zdjęcie rentgenograficzne (RTG) klatki piersiowej, w którym nie stwierdzono istotnych odchyłań. Skany TK przedstawiono na rycinach 1 A i B.

Chora została skierowana do dalszego leczenia w Klinice Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu. U pacjentki

w znieczuleniu ogólnym wykonano mikrolaryngoskopię wg Kleinsassera. Napotkano duże problemy podczas intubacji. W skopii stwierdzono duży, gładki i miękki guz obejmujący prawy fałd przedsionkowy oraz prawy fałd nalewkowo-nagłośniowy, z którego pobrano wycinki. Po ekstubacji wystąpiła narastająca duszność, w związku z czym wykonano tracheotomię dolną. W badaniu histopatologicznym rozpoznano przewlekły naciek zapalny oraz drobne ognisko dysplazji małego stopnia. Przesłany materiał nie dawał podstaw do ustalenia rozpoznania histopatologicznego. Patomorfolog oceniający badanie zasugerował ponowne pobranie wycinka.

U chorej wykonano ponowną mikrolaryngoskopię wg Kleinsassera z pobraniem wycinków do badania histopatologicznego. Po przeprowadzeniu dodatkowych badań immunohistochemicznych postawiono diagnozę *solitary fibrous tumor*. W związku z ustalonym rozpoznaniem u chorej wykonano operację usunięcia guza krtani poprzez laryngofisurę. Po rozszczepieniu chrząstki tarczowatej uwidoczono guz o średnicy 3 cm po stronie prawej, obejmujący 3 piętra krtani. Stwierdzono destrukcję chrząstki pierścieniowatej po stronie prawej. Guz usunięto wraz z fragmentem chrząstki pierścieniowatej, wykonano rekonstrukcję krtani oraz zszyto chrząstkę tarczowatą i pierścieniowatą. Wynik ostatecznego badania histopatologicznego był następujący: *solitary fibrous tumor*. Po upływie 10 dni od operacji, w których nie wystąpiły żadne powikłania, chorą wypisano do domu w stanie ogólnym dobrym.

Po 4 miesiącach od zabiegu wykonano dekanulację i uzyskano zadowalający pasaż powietrza przez krtani. W dotychczasowej, 10-miesięcznej skrupulatnej obserwacji nie zaobserwowano cech wznowy. U pacjentki stwierdzono satysfakcjonującą jakość głosu. Obecnie pacjentka posługuje się głosem ochryplym z niewielkim komponentem chuchającym, z oceną w skali G3R2B1A1S2 oraz czasem fonacji ok. 14 s. Uzyskany obraz neogłosni przedstawiono na rycinie 2.



Rycina 2. Neogłosnia (źródło: Klinika Foniatrii i Audiologii UM w Poznaniu)



Pacjentka ocenia swój głos coraz lepiej w miarę upływu czasu od zabiegu. Podaje znacznie mniejszą męczliwość w trakcie mówienia oraz lepszą koordynację oddechowo-głosową. Dodatkowe ćwiczenia rehabilitacyjne zastosowane u chorej mają na celu ciągłą poprawę jakości głosu. Wyniki zastosowanej skali samooceny głosu VHI (*Voice Handicapt Index*) są następujące: w sferze oceny stanu fizycznego – 19/40, w sferze funkcjonalnej – 14/40, w sferze emocjonalnej – 14/40. W porównaniu ze stanem wyjściowym funkcja głosowa znacznie się poprawiła.

Omówienie

Chrypka i dyskomfort przy oddychaniu wymagają czujności w grupie młodych dorosłych, u których zaburzenia tego typu nie są częste. Rzadki przypadek SFT krtani sprawiał problemy w diagnostyce i terapii. Różnicowanie, poza zmianami łagodnymi, takimi jak torbiel, powinno obejmować także zmiany złośliwe, przede wszystkim raka płaskonabłonkowego. Początkowy obraz kliniczny budził podejrzenie torbieli, po wykonaniu badań obrazowych nie uzyskano jednoznacznej odpowiedzi co do charakteru zmiany. Również pierwsza skopia krtani połączona z pobraniem wycinków nie przyniosła ostatecznego rozpoznania. Dopiero ponowne, głębsze pobranie wycinków pozwoliło na ustalenie rozpoznania, a co za tym idzie – kwalifikację do leczenia operacyjnego. Młody wiek i dobry stan ogólny chorej wymagają chirurgii zachowującej funkcję krtani, zapewniającej jednocześnie pełną radykalność zabiegu, co w tym przypadku udało się osiągnąć. Po uzyskaniu wystarczającego pasażu oddechowego rozpoczęto rehabilitację w celu polepszenia funkcji głosu, stopniowo osiągając poprawę.

Solitary fibrous tumor jest rzadko występującym nowotworem, a wśród szerokiego spektrum narządów, jakie może zająć, krtani jest niezwykle rzadką lokalizacją. Postać krtaniowa dotyka częściej mężczyzn niż kobiet (6 : 1), w przeciwieństwie do SFT w innych miejscach. Najczęstszymi objawami są stopniowo nasilająca się chrypka, uczucie ciała obcego, zmiana barwy głosu, kaszel i duszność. Ponieważ guz zwykle rośnie wolno, objawy narastają stopniowo w długim czasie. Pacjenci zgłaszający się z dusznością wymagającą pilnej tracheotomii zazwyczaj zgłaszają objawy trwające od miesięcy [2].

Elbuluk i wsp. opisali pacjentkę, u której – podobnie jak w przedstawionym przypadku – dopiero kolejna, głęboka biopsja krtani dostarczyła materiału, na podstawie którego można było ustalić rozpoznanie [4].

Powolna dynamika wzrostu guza może opóźniać postawienie diagnozy. Podstawą diagnostyki pozostaje badanie histopatologiczne poszerzone o testy immunohistochemiczne. Chirurgia jest jedyną skuteczną metodą terapii. Po radykalnym usunięciu guza rokowanie jest

bardzo dobre, jednak pacjenci wymagają regularnych badań kontrolnych.

Piśmiennictwo

1. Thompson LD, Karamurzin Y, Wu ML, Kim JH. Solitary fibrous tumor of the larynx. *Head and Neck Pathology* 2008; 2: 67-74.
2. Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasms of the pleura. A report of five cases. *Arch Pathol* 1931; 11: 385-412.
3. Morvan JB, Veyrières JB, Mimouni O. Solitary fibrous tumour of the larynx: a case report. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 2011; 128: 262-5.
4. Elbuluk O, Abemayor E, Sepahdari AR. Solitary fibrous tumor of the larynx: case report demonstrating the value of MRI in guiding surgical management. *Clin Imaging* 2013; 37: 1119-21.

Adres do korespondencji:

lek. Roland Zydrón
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: rolandpoz@gmail.com

