

# Chrzęstniaki masywu szczękowo-sitowego ulegające przemianie złośliwej – doświadczenie na podstawie trzech przypadków

## *Chondromas of maxilloethmoid complex with malignant transformation – three cases*

Patryk Philavong<sup>1</sup>, Bartosz Mroczyk<sup>1</sup>, Hanna Nogala<sup>2</sup>, Małgorzata Wierzbicka<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Studenckie Koło Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej przy Klinice Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

<sup>2</sup>Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej Szpitala Klinicznego im. Heliodora Świącickiego Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu w Poznaniu

### *Streszczenie*

*Przedstawiono trzy przypadki pacjentów z nawracającymi chrzęstniakami zatok przynosowych. Zwrócono uwagę na możliwość występowania wznów i ryzyko zezłośliwienia. Omówiono czynniki prawdopodobnie indukujące te procesy oraz konieczność właściwego postępowania terapeutycznego u pacjentów z chrzęstniakami.*

**Słowa kluczowe:** *chrzęstniak, chrzęstniakomięsak, twarzoczaszka, terapia, resekcja.*

### *Abstract*

*We present 3 cases of recurrent chondromas of paranasal sinuses. This article focuses on possibility of recurrences/malignant transformation, factors inducing the process and surgical treatment.*

**Key words:** *chondroma, chondrosarcoma, facial skeleton, therapy, resection.*

*(Postępy w Chirurgii Głowy i Szyi 2015; 1: 14–18)*

## **Wstęp**

Nowotwory masywu szczękowo-sitowego stanowią ok. 0,5% wszystkich nowotworów i 3% guzów głowy i szyi. Guzy te dotyczą przede wszystkim mężczyzn między 5. a 7. dekadą życia. Zwykle lokalizują się w zatoce szczękowej (50–70%), w jamie nosowej lub komórkach sitowych. Najczęstszym nowotworem w regionie zatok przynosowych jest rak płaskonabłonkowy, który stanowi 85–90% wszystkich guzów w obrębie masywu szczękowo-sitowego, kolejne to gruczolakorak, rak gruczołowo-torbielowaty, nerwiak zarodkowy z komórek węchowych. Nowotwory łagodne nosa i zatok przynosowych występują rzadko. Należą do nich: kostniak, włókniak kostniejący, brodawczak odwrócony,

naczyniak krwionośny i limfatyczny, chrzęstniak oraz guz olbrzymiokomórkowy.

Guzy kości i chrząstek w obrębie zatok przynosowych stanowią przedmiot opisów kazuistycznych.

Chrzęstniaki (*chondroma*) są łagodnymi nowotworami o powolnym wzroście, które najczęściej umiejscawiają się w kościach długich, miednicy, mostku, żebrach i łopacie. Stanowią drugą największą grupę wśród nowotworów kości, jednak jako guzy łagodne nosa i zatok przynosowych pojawiają się rzadko. Pierwszy przypadek został opisany już w 1842 r. przez Morgana. Najczęstszą lokalizacją w obrębie zatok przynosowych jest zatoka klinowa (50%) oraz przegroda nosowa (17%). Guzy te występują zwłaszcza u młodych dorosłych



i charakteryzują się tendencją do wznowy i potencjalną transformacją do nowotworu złośliwego [1].

Chrzęstniakomięsak (*chondrosarcoma*) jest drugim co do częstości występowania nowotworem złośliwym kośćca. Najczęściej umiejscawia się w obrębie miednicy, kości udowej, ramiennej oraz żeber. W kościach twarzoczaszki stanowi 10–12% wszystkich opisanych przypadków. W obrębie twarzoczaszki ten typ mięsaka może się rozrastać w okolicy stawu skroniowo-żuchwowego, w jamie nosowej i zatokach przynosowych. Zwykle stwierdza się go u mężczyzn w wieku 50–70 lat [1, 2].

W niniejszej pracy przedstawiamy 3 pacjentów z nawracającymi chrzęstniakami masywu szczękowo-sitowego ze szczególnym uwzględnieniem występowania nawrotów choroby i przemiany złośliwej w ciągu wieloletniej obserwacji.

## Opisy przypadków

### Przypadek 1.

Mężczyzna 39-letni został przyjęty do Kliniki Otolaryngologii w Poznaniu z powodu podejrzenia wznowy chrzęstniaka w obrębie prawej zatoki czołowej. Głównymi dolegliwościami chorego były przewlekłe bóle głowy oraz płynotok nosowy. Pacjent był wielokrotnie operowany (w latach 1995, 1997, 2000, 2002, 2005, 2007) z powodu chrzęstniaka zatok i nosa po stronie prawej. W 2011 r. przeszedł operację plastyczną twarzy w okolicy skrzydełka nosa i wargi górnej prawej. Obecnie w tomografii komputerowej stwierdzono rozległą wznowę procesu rozrostowego. Obejmowała ona światło prawej zatoki czołowej, niszczyła jej przednią ścianę na odcinku 33 mm, wpukłał masę w tkanki

miękkie podskórne i niszczyła tylną ścianę zatoki czołowej prawej na odcinku 24 mm (ryc. 1). Guz wpukłał się do jamy czaszki, jak również obustronnie do sitowia, z lateralizacją na stronę prawą. Widoczny był stan po operacji twarzoczaszki w okolicy nasady nosa, rozległy pooperacyjny ubytek kostny w obrębie prawej zatoki szczękowej, ze współistniejącym ubytkiem w dnie oczodołu prawego (ryc. 2). Chorego zakwalifikowano do szerokiej resekcji zmiany. W znieczuleniu ogólnym z dojścia zewnętrznego (cięcie wzdłuż obu łuków brwiowych) usunięto guz naciekający przednią i tylną ścianę zatoki czołowej, wpukający się do sitowia obustronnie, z lateralizacją na stronę prawą. Nowotwór zniszczył częściowo ścianę przyśrodkową oczodołu lewego, obustronnie schodził do zatok szczękowych. Został usunięty w całości z zachowaniem opony przedniego dołu czaszki. W ostatnim badaniu histopatologicznym stwierdzono utkanie *chondrosarcoma* G1. Aktualnie u chorego będzie wykonana tomografia komputerowa zatok przynosowych w kierunku potencjalnej zmiany resztkowej.

### Przypadek 2.

Kobieta 63-letnia została przyjęta do Kliniki Otolaryngologii w Poznaniu z powodu dolegliwości bólowych i poczucia dyskomfortu w obrębie twarzoczaszki. Wielokrotnie była ona operowana z powodu nawrotów chrzęstniaka jamy nosowej i zatok. Pierwszy zabieg usunięcia chrzęstniaka z plastyką nosa i rekonstrukcją podniebienia twardego wykonano w 1997 r., następnie w latach 1998, 2002, 2006 i 2008. Pacjentka była także dwukrotnie ponownie operowana w Klinice w Poznaniu: w marcu 2009 r. (usunięcie guza przednio-dolnej ściany zatoki klinowej po stronie lewej



Rycina 1. Tomografia komputerowa – rozległa zmiana rozrostowa w okolicy zatok czołowych



Rycina 2. Tomografia komputerowa – rozległy pooperacyjny ubytek kostny w obrębie prawej zatoki szczękowej





**Rycina 3. Tomografia komputerowa – prawa zatoka szczękowa zajęta przez zmianę rozrostową**

oraz guza dna jamy nosowej i przewodu nosowego dolnego po stronie prawej) oraz we wrześniu 2014 r. Usunięto wówczas wznowę guza zatoki szczękowej i jamy nosa po stronie prawej, która naciekała dół skrzydłowo-podniebienny, dół podskroniowy i wyrostek zębodołowy szczęki. Chora nie wyrażała zgody na zabieg radykalny ze względów estetycznych. Obecnie po przeprowadzeniu badania endoskopowego jamy nosa oraz tomografii komputerowej nosa i zatok przynosowych wykazano bezpowietrzną, zajętą przez zmianę rozrostową prawą zatokę szczękową (ryc. 3). Ze względu na wielokrotne zabiegi zaburzające warunki anatomiczne interpretacja badania tomografii komputerowej była znacznie utrudniona. W przedniej części zatoki szczękowej prawej był widoczny niejednorodny obszar wielkości ok. 3,5 × 1,8 cm, w którym stwierdzono bezpostaciowe zwapnienia będące zmianą pooperacyjną bądź resztkową masą guza. W znieczuleniu ogólnym z dojścia podwargowego usunięto guz niszczący przednią, boczną i przyśrodkową ścianę prawej zatoki szczękowej. Masę guza usunięto w całości. W badaniu histopatologicznym wykazano utkanie *chondrosarcoma*. Pacjentka nie wyraziła zgody na radykalną ponowną operację twarzoczaszki.

### **Przypadek 3.**

W kwietniu 2013 r. 36-letnia kobieta w 20. tygodniu ciąży zgłosiła się do Kliniki z podejrzeniem wznowy guza jamy nosa oraz zatoki szczękowej po stronie lewej. Chora była już dwukrotnie operowana z powodu nawracającego chrzestniaka lewej jamy nosa – w 2005 i 2007 r. W znieczuleniu ogólnym dotchawiczym wykonano cięcie i uwidoczniło guz wychodzący z dna jamy nosa po stronie lewej, który usunięto w całości i przy użyciu frezy wygładzono powierzchnię dna jamy nosa. Podczas zabiegu stwierdzono brak przegrody nosowej. W badaniu histopatologicznym wykazano utkanie chrzestnia-

kościaka w stopniu zaawansowania G2. Chorą zakwalifikowano do pilnej ponownej operacji w 26. tygodniu ciąży z dojścia podwargowego – *midfacial degloving*. Usunięto wówczas wszystkie tkanki, blizny, błonę śluzową, okostną z szerokim marginesem kostno-śluzówkowym. Zniesiono ścianę boczną nosa po stronie lewej, usunięto małżowinę nosową środkową lewą, pozostała część przegrody nosowej oraz sitowie przednie i tylne z zachowaniem podniebienia. Powierzchnie kostne wygładzono frezą do granicy nozdrzy tylnych. W badanych fragmentach tkankowych nie stwierdzono utkania *chondrosarcoma*, jednocześnie w materiale z podniebienia były obecne pobudzone komórki mezenchymalne typowe dla procesu gojenia. Chorą w 34. tygodniu ciąży przekazano na oddział położniczy w celu rozwiązania ciąży i niezwłocznie skierowano do uzupełnienia radioterapii. Obecnie chora jest w stanie ogólnym dobrym, bez cech wznowy guza.

### **Omówienie**

Chrzestniaki i chrzestniakomięsaki w obrębie głowy i szyi rozwijają się podstępnie, często nie dając żadnych dolegliwości. Do najczęstszych objawów klinicznych należą: ból, parestezje, ograniczenie ruchów żuchwy, ograniczenie ruchów gałki ocznej, upośledzenie drożności nosa, deformacje twarzy, zaburzenia zgryzu [2].

Obraz radiologiczny chrzestniaka w początkowym etapie rozwoju jest niecharakterystyczny. W postaciach bardziej zaawansowanych stwierdza się osteolityczne ubytki oraz zwapnienia cechujące się dużą nieregularnością. W obrazie radiologicznym chrzestniakomięsaka można zauważyć przejaśnienia o kształcie plastra miodu i odczyny okostnowe podobne do kłaczek waty [3]. W przedstawianych powyżej przypadkach obraz radiologiczny był niecharakterystyczny i przemawiał za zmianami łagodnymi.

Rozróżnienie zmiany łagodnej od złośliwej może być trudne, nawet w obrazie histopatologicznym, który jest rozstrzygający. Chrzestniak charakteryzuje się zwiększoną liczbą prawidłowych chondrocytów, natomiast chrzestniakomięsak – licznymi hiperchromatycznymi komórkami o nieprawidłowym kształcie i rozmiarach. Postawienie właściwej diagnozy przez histopatologa jest bardzo istotne, ponieważ chrzestniakomięsak cechuje się złym rokowaniem, dając liczne przerzuty, najczęściej miejscowe [1, 2]. U przedstawionych chorych nie obserwuje się przerzutów miejscowych i odległych, niemniej podlegają oni regularnym kontrolom laryngologicznym i onkologicznym.

Przy planowaniu leczenia chirurgicznego guzów nosa i zatok przynosowych należy uwzględnić: 1) rozległość naciekania przez nowotwór tkanek miękkich i kości, które powinny być usunięte w jednym bloku, 2) skutki zaburzeń wywołanych przez usunięcie tkanek objętych naciekiem i rozmiar defektu kosmetycznego,



3) możliwość wykonania zabiegów protetycznych, zmniejszających wady anatomiczne i korygujących wygląd [4].

Jak wspomniano powyżej, resekcja guza jest podstawową metodą leczenia chrząstniaków masywu szczękowo-sitowego. Operacja powinna mieć odpowiednią rozległość w celu uniknięcia ewentualnych nawrotów i zezłośliwienia pozostawionych fragmentów nowotworu [5]. Z tego samego powodu postuluje się długotrwałą obserwację pacjentów [3]. Postępowanie operacyjne zależy od punktu wyjścia nowotworu, jego umiejscowienia i wielkości. Guzy niezłośliwe zatok operuje się zwykle poprzez zabiegi wewnątrznosowe za pomocą endoskopu lub mikroskopu. Chrząstniak zatoki czołowej oraz sitowia wymaga zabiegu, w którym wytwarza się szeroki drenaż zatoki, bądź zabiegu osteoplastycznego zatoki czołowej z jej obliteracją [6].

Leczenie chrząstniakomięsaków musi być znacznie bardziej radykalne. Rozległa, doszczętna resekcja guza z marginesem zdrowej tkanki bywa trudna ze względu na ograniczenia anatomiczne: opony przedniego dołu czaszki, gałkę oczną, podniebienie, wyrostki zębodołowe. Leczeniem uzupełniającym jest radioterapia, której skuteczność, według piśmiennictwa, jest bardzo niska ze względu na niewielką wrażliwość komórek chrząstniakomięsaka na promieniowanie [7]. Znajduje ona zastosowanie u pacjentów z guzami nieresekcyjnymi. Niektórzy autorzy rekomendują chemioterapię przed operacją (terapia neoadiuwantowa), co miałyby zahamować intensywny wzrost guza. Terapia adiuwantowa daje natomiast dobre rezultaty u chorych z trzecim stopniem złośliwości [8–10]. Umiejscowienie i rozległość nowotworu decydują o rokowaniu i wpływają na wybór typu dostępu operacyjnego [6].

*Chondrosarcoma* pojawia się wyjątkowo rzadko w ciąży. W piśmiennictwie można znaleźć opisy nielicznych przypadków chorych poddanych zabiegowi chirurgicznemu w czasie ciąży. Nieznany jest jej wpływ na wzrost chrząstniakomięsaka i transformację *chondroma* w *chondrosarcoma*. Prawdopodobnie istotną rolę odgrywają hormony [11]. Opisywano wpływ progesteronu w czasie ciąży na wystąpienie objawów neurologicznych u pacjentki z wewnątrzczaszkowym chrząstniakomięsakiem, co można wiązać z działaniem hormonu na swoiste receptory w komórkach guza – zależność taką opisano u 80% chorych na *meningioma*, w przypadku *chondrosarcoma* wymagane są dalsze badania [12–15]. Wysłunięto także hipotezę, że występująca w tym okresie retencja wody i – co za tym idzie – zwiększenie objętości płynu wewnątrzkomórkowego w komórkach nowotworowych powoduje powiększenie wymiarów guza. To może korelować ze wzmożoną manifestacją objawów w obrębie głowy u pacjentek, zwłaszcza w zaawansowanej ciąży [15]. Należy dodać, że trudny problem terapeutyczny pojawia się u kobiet w ciąży, w których oprócz radykalnego zabiegu chirur-

gicznego konieczna jest chemio- lub radioterapia [16–18]. Dlatego też u opisanej pacjentki odroczone RT/CT do czasu wczesnego, ale bezpiecznego rozwoju ciąży.

Potencjał złośliwienia chrząstniaków wywodzących się z kości czaszki jest wciąż nieznany. Istotną tendencją chrząstniaków do transformacji złośliwej w chrząstniakomięsaki obserwuje się w zespole Olliera czy Maffucciego [15, 17, 18].

## Wnioski

Nowotwory w obrębie nosa i zatok przynosowych występują rzadko. W piśmiennictwie nie znajduje się wielu opisów przypadków pacjentów z chrząstniakiem i chrząstniakomięsakiem w obrębie twarzoczaszki. Nowotwory te cechują się skłonnością do częstych nawrotów. Leczenie tego typu zmian polega na doszczętniej resekcji guza z marginesem zdrowej tkanki. Resekcja oszczędzająca może prowadzić do wznowy i dalszej transformacji zmiany łagodnej w złośliwą.

## Piśmiennictwo

1. Salvador AH, Beabout JW, Dahlin DC. Mesenchymal chondrosarcoma: observations on 30 new cases. *Cancer* 1971; 28: 605-15.
2. Nowaczyk M. Nowotwory niezłośliwe – cechy kliniczne i podział. W: *Onkologia szczękowo-twarzowa – wybrane zagadnienia kliniczne*. Lewandowski L (red.). Wydawnictwo Naukowe Uniwersytetu Medycznego im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu, Poznań 2008; 45.
3. Sreedharan S, Kamath MP, Hegde MC, et al. Chondroma of the nasal bone: a case report. *Ear Nose Throat J* 2006; 85: 44-6.
4. Lewandowski L. Mięsaki tkanek miękkich i kości szczęk. W: *Onkologia szczękowo-twarzowa – wybrane zagadnienia kliniczne*. Lewandowski L (red.). Wydawnictwo Naukowe Uniwersytetu Medycznego im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu, Poznań 2008; 150.
5. Webber PA, Hussain SS, Radcliffe GJ. Cartilaginous neoplasms of the head and neck (a report on four cases). *J Laryngol Otol* 1986; 10-9.
6. Zielińska-Kaźmierska B. Chondrosarcoma szczęki – opis przypadku. *Współcz Onkol* 2005; 9: 75-7.
7. Bilewicz R, Marszałek A, Burduk P. Chrząstniakomięsak szczęki – opis przypadku. *Otarynolaryngologia* 2010; 9: 98-102.
8. Crawford JG, Oda D, Egbert M, Myall R. Mesenchymal chondrosarcoma of the maxilla in a child. *J Oral Maxillofac Surg* 1995; 53: 938-41.
9. Vencio EF, Reeve CM, Unni KK, Nascimento AG. Mesenchymal chondrosarcoma of the jaw bones. *Cancer* 1998; 82: 2350-5.
10. Hossfeld DK, Hermana CD, Love RR, et al. *International Union Against Cancer: podręcznik onkologii klinicznej*. Wydawnictwo Naukowe PWN, Warszawa, Kraków 1994.
11. Henderson BE, Ross RK, Pike MC, Casagrande JT. Endogenous hormones as a major factor in human cancer. *Cancer Res* 1982; 42: 3232-9.
12. Nakashima Y, Unni KK, Shives TC, et al. Mesenchymal chondrosarcoma of the bone and soft tissue: a review of 111 cases. *Cancer* 1986; 57: 2444-53.
13. Roessler PP, Schmitt J, Fuchs-Winkelmann S, et al. Chondrosarcoma of the tibial head during pregnancy: a challenging diagnosis. *BMJ Case Rep* 2014; 2014: pii: bcr2014205210.
14. Yang JH, Yoo DS, Cho KK, et al. Falcine mesenchymal chondrosarcoma. *J Korean Neurosurg Soc* 1994; 23: 227-32.
15. Yeung JT, Krznarich TS, Moreno EA, et al. Intracranial parafalcine chondroma in a pregnant patient. *Surg Neurol Int* 2012; 3: 44.
16. Al-Jubran A, Abdel Salam M, et al. Bone and soft tissue sarcomas during pregnancy. *J Clin Oncol* 2005 ASCO Annual Meeting Proceedings. Vol 23, No 16S (June 1 Supplement), 2005: 9077.



17. Salomon DS, Paglia LM, Verbruggen L. Hormone-dependent growth of a rat chondrosarcoma in vivo. *Cancer Res* 1979; 39: 4387-95.
18. Lichtenstein L, Jaffe HL. Chondrosarcoma of bone. *Am J Pathol* 1943; 19: 553-89.

**Adres do korespondencji:**

Patryk Philavong  
ul. Reja 9  
64-100 Leszno  
e-mail: [sulivanh92@gmail.com](mailto:sulivanh92@gmail.com)

