

# Mięsak wrzecionowatokomórkowy masywu szczękowo-sitowego u 55-letniego pacjenta – opis przypadku

## Spindle cell sarcoma of the maxillary-ethmoidal massive in 55-year-old patient – a case report

Marta Nowaczyk<sup>1</sup>, Bartosz Mroczyk<sup>1</sup>, Dorota Miętkiewska-Leszniowska<sup>2</sup>, Joanna Gawęcka<sup>3</sup>, Małgorzata Leszczyńska<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 Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

<sup>3</sup>Klinika Intensywnej Terapii Kardiologicznej i Chorób Wewnętrznych Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

### Streszczenie

W pracy omówiono przypadek 55-letniego mężczyzny z guzem masywu szczękowo-sitowego – mięsakiem wrzecionowatokomórkowym. Przedstawiono aktualne dane dotyczące czynników ryzyka, diagnostyki i leczenia nowotworów złośliwych masywu szczękowo-sitowego. Szczegółowo scharakteryzowano mięsaka wrzecionowatokomórkowego w tej lokalizacji.

**Słowa kluczowe:** nowotwory złośliwe, mięsak wrzecionowatokomórkowy, masyw szczękowo-sitowy.

### Abstract

The purpose of this article is to present a case of a 55-year-old man with tumor of the maxillary-ethmoidal massive – spindle cell sarcoma. Current data on the risk factors, diagnosis and treatment of malignant tumors of the maxillary-ethmoidal massive have been presented. Spindle cell sarcoma of this location have been characterized in detail.

**Key words:** malignant tumours, spindle cell sarcoma, maxillary-ethmoidal massive.

(*Postępy w Chirurgii Głowy i Szyi 2016; 1: 18–21*)

## Wstęp

Masyw szczękowo-sitowy jest określeniem używanym przez klinicystów, obejmuje swoim zakresem jamę nosową i zatoki przynosowe [1]. W jego skład wchodzi trzy piętra: górne (suprastruktura), znajdujące się powyżej dolnego poziomu oczodołów, środkowe (mezostruktura), zlokalizowane pomiędzy dolnym poziomem oczodołów a dnem jamy nosa oraz dolne (infrastruktura), umiejscowione poniżej [2].

Nowotwory złośliwe tej okolicy stanowią 3% guzów lokalizujących się w obrębie głowy i szyi [3]. W mezostrukturze umiejscawia się 72% guzów, z czego 51% w zatoce szczękowej, a 21% w jamie nosa [2]. Współczynnik zapadalności na nowotwory masywu szczęko-

wo-sitowego wynosi 0,6 na 100 000 dla mężczyzn i 0,3 na 100 000 dla kobiet, a średnia wieku zachorowania to 50–70 lat [2, 4]. Do czynników ryzyka rozwoju tych nowotworów zalicza się ekspozycję na pył drzewny i tkaninowy, nikiel, azbest, chrom, formaldehyd, dym tytoniowy oraz zakażenie wirusami brodawczaka ludzkiego (HPV) i Epsteina-Barr (EBV). U 30% pacjentów stwierdza się w wywiadzie przewlekłe zapalenie zatok [2].

## Opis przypadku

Mężczyzna 55-letni został przyjęty do Kliniki Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej w Poznaniu z powodu nawracających krwawień z nosa.



W wywiadzie: od 1989 r. *rhinoscleroderma*, w 2004 r. wykonano resekcję guza prawej jamy nosa wraz z operacją podniebienia miękkiego, plastyką nosa zewnętrznego po stronie lewej oraz obustronną osteotomią nosa. W maju 2015 r. wykonano badanie tomografii komputerowej (*computed tomography* – CT) zatok obocznych nosa, w którym uwidoczono masę guza wypełniającego w całości prawą jamę nosa i przerastającego do lewej jamy nosa z pozostawieniem w niej wąskiej wolnej przestrzeni w części bocznej. Przednia część jamy nosowej na wysokości otworu gruszkowatego prawie w całości była wypełniona przez guz. Rozprężający wzrost zmiany spowodował zniszczenie i duży ubytek w przyśrodkowej ścianie prawej zatoki szczękowej oraz wypieranie w lewo i modelowanie ścieńczelej, częściowo rozfragmentowanej w części tylnej kostnej przegrody nosa, która w przednich częściach uległa całkowitemu zniszczeniu. Zajęte były również dolne i środkowe części sitowia strony prawej, zachyłek przedklinowy, przednia ściana prawej komory zatoki klinowej, dolno-przyśrodkowe części błędniaka sitowego lewego oraz nozdrza tylne po stronie prawej. W badaniu histopatologicznym stwierdzono wznowę twardzieli po stronie prawej. Usunięto zmianę, wykonano rozcięcie zwężenia przedsionka lewej jamy nosa z poszerzeniem światła. We wrześniu 2015 r. przeprowadzono antrotomię zwiadowczą z powodu guza prawej zatoki szczękowej. W badaniu histopatologicznym stwierdzono mięsaka wrzecionowatokomórkowego z atypią ogniskową średniego i dużego stopnia, o podwyższonej aktywności mitotycznej (10/10 DPW), z wylewami krwi, bez ognisk martwicy. W grudniu 2015 r. w badaniu pozytonowej tomografii emisyjnej (*positron emission tomography-computed tomography* – PET-CT) wykazano przy ścianie dolnej jamy nosowej, po stronie prawej polipowaty twór o średnicy 9 mm ze zwiększoną aktywnością  $^{18}\text{F}$ -fludeoksyglukozy ( $^{18}\text{F}$ -FDG) – ognisko wznowy miejscowej (ryc. 1). Pacjent został przyjęty ponownie na Oddział Laryngologiczny w Kołobrzegu w kwietniu 2016 r. z powodu krwawienia z jamy nosa. Następnie został przekazany do Kliniki Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej w Poznaniu. W rozpoznaniu stwierdzono mięsaka wrzecionowatokomórkowy T4aN0M0. Po przygotowaniu ogólnym (kardiologicznym) podjęto decyzję o rozległej resekcji. Podczas zabiegu chirurgicznego wykonano cięcie w okolicy przynosowej wg Moore’a oraz cięcie od kąta przyśrodkowego oka prawego do nasady skrzydła nosa po stronie prawej. Cięcie poszerzono i przedłużono w załamku górnym przedsionka jamy ustnej na stronę lewą – cięcie Langenbecka. Po odpreparowaniu tkanek miękkich przystąpiono do całkowitej resekcji szczęki prawej wraz z naciekającym ją i 2/3 części podniebienia twardego guzem dochodzącym do okolicy linii środkowej. Następnie usunięto guz jamy nosa z przegrodą nosa. Zakres resekcji poszerzono o komórki sitowia przednie-

go i tylnego po stronie prawej oraz zatokę klinową po stronie prawej. Dodatkowo usunięto tkanki z okolicy dołu skrzydłowo-podniebiennego prawego. W trakcie zabiegu pobrano kilkanaście marginesów tkankowych do badania śródoperacyjnego, w którym nie stwierdzono zmian nowotworowych. Pacjent został skierowany do uzupełniającej radiochemioterapii.

## Omówienie

Ponad 80% nowotworów zlokalizowanych w obrębie masywu szczękowo-sitowego wywodzi się z tkanki nabłonkowej, pozostałe rozwijają się z kości, chrząstki i tkanek miękkich [5]. Mięsaki należą do nowotworów złośliwych wywodzących się z tkanki łącznej. Dzieli się je na dwie grupy: mięsaki tkanek miękkich, do których zalicza się mięsaki wywodzące się z tkanki tłuszczowej, mięśniowej, włóknistej, a także z naczyń krwionośnych i nerwów obwodowych, oraz mięsaki kości [6, 7]. W większości przypadków badania z zastosowaniem mikroskopu elektronowego pozwalają określić histogenezę mięsaków oraz stopień ich dojrzałości, jednak ustalenie stopnia złośliwości i zaawansowania stanowi dużą trudność [7]. Nowotwory te są zwykle mięsakami kościotwórczymi, jednak u pacjentów mogą rozwijać się też inne rodzaje mięsaków [8]. Guz wrzecionowatokomórkowy nie jest specyficznym rozpoznaniem histopatologicznym. Może dotyczyć zarówno mięsaków, jak



Rycina 1. Pozytonowa tomografia emisyjna – stan po usunięciu guza prawej jamy nosowej z usunięciem małżowin nosowych po tej stronie



i raków, których komórki odznaczają się wydłużonym, wąskim kształtem [6]. Mięsaki kości zazwyczaj występują w obrębie kości długich, rzadko lokalizują się w okolicy głowy i szyi, gdzie zajmują głównie szczękę i żuchwę. Występujące w tej lokalizacji mięsaki charakteryzują się szczególnie dużą złośliwością z możliwością dawania przerzutów drogą krwionośną [9]. Pod względem klinicznym dzieli się je na drobnokomórkowe i wrzecionowatokomórkowe, wśród których przeważają kostniakomięsaki i chrząstniakomięsaki, a rzadziej występują włókniakomięsaki i mięsaki włóknisto-histocytarne. Niewielka część mięsaków może się pojawiać wtórnie do napromieniania danej okolicy lub w następstwie choroby Pageta [10].

Nowotwory nosa i zatok przynosowych mogą powodować różnorodne objawy: krwisto-ropny wyciek z nosa, blokada nosa, owrzodzenie podniebienia, wypadanie zębów, obrzęk policzka i czoła, zaburzenia czucia w obrębie policzka, wytrzeszcz, niedrożność dróg łzowych oraz zaburzenie czynności nerwów okoruchowych [2, 11]. Objawy pojawiają się dopiero w późniejszej fazie choroby, dlatego większość nowotworów lokalizujących się w obrębie masywu szczękowo-sitowego jest rozpoznawana i leczona w zaawansowanym stadium [3, 5]. Większość guzów tej okolicy wykrywana jest w stadium T3 (38%) lub T4 (35%) [2].

Szczególne znaczenie w diagnostyce ma CT z kontrastem, która umożliwia określenie stopnia naciekania sąsiadujących tkanek i kości [8]. Ocenę szerzenia się nacieku wzdłuż nerwów oraz penetracji zmiany do oczodołu i okolicy wewnątrzczaszkowej ułatwia tomografia rezonansu magnetycznego. Pozwala ona różnicować rozrost nowotworowy od zmian zapalnych [11].

Postępowanie lecznicze zależy od rozpoznania histopatologicznego, stopnia klinicznego zaawansowania nowotworu oraz miejsca wyjścia nowotworu [12]. Ze względu na podział twarzoczaszki wg Ohngrena lepiej rokują nowotwory zlokalizowane w infrastrukturze przednio-dolnej, gdyż ich umiejscowienie stwarza lepsze możliwości resekcji w porównaniu z guzami zlokalizowanym w suprastrukturze tylnogórnej, w której sąsiedztwie znajdują się dół skrzydłowo-podniebienny, dół podskroniowy, podstawa czaszki i oczodoł [11]. Mięsaki wrzecionowatokomórkowe są szczególnie trudne do leczenia w przypadku lokalizacji w obrębie masywu szczękowo-sitowego, gdyż wymagają zachowania szerokiego marginesu operacyjnego [9]. Celem terapii jest radykalne usunięcie ogniska pierwotnego oraz przerzutów miejscowych i odległych [13]. Zmiany łagodne oraz niewielkie zmiany złośliwe w wyżej wymienionych lokalizacjach można usuwać endoskopowo, natomiast większe zmiany złośliwe resekuje się z dojścia zewnętrznego. Przerzuty do węzłów chłonnych szyi, które stwierdza się tylko u 10% pacjentów, występują w I, II, III, IV i V regionie, a rozwijające się zagardłowo stanowią istotny problem ze względu na małą skutecz-

ność radioterapii i leczenia operacyjnego w tej okolicy. Uzupełniająco można zastosować radioterapię, która jest zalecana wraz z chemioterapią również w przypadku nowotworów nieresekcyjnych [2, 11]. Na zabieg chirurgiczny poza częścią resekcyjną składa się też rekonstrukcja utraconych tkanek, dzięki której możliwe jest uzyskanie dobrego efektu czynnościowego oraz estetycznego. Ubytki można zaopatrzyć za pomocą płatów przesuwalnych lub wolnych na szypule naczyniowej, zawierających tkankę mięśniową lub kostną. Zabieg rekonstrukcji nie może jednak ograniczać radykalności operacji. Podobnie jak w przypadku przedstawionego pacjenta należy wziąć pod uwagę możliwość wykonania rekonstrukcji protetycznej lub protetyczno-chirurgicznej [11, 13]. Umożliwia ona odżywianie przez jamę ustną, komunikację pacjenta z otoczeniem oraz zapobiega wystąpieniu deformacji w obrębie twarzy [4].

Pięcioletnie przeżycie w przypadku guzów złośliwych nosa i zatok przynosowych wynosi 30–55% i zależy m.in. od zaawansowania miejscowego i lokalizacji nowotworu. W przypadku mięsaka zlokalizowanego w tej okolicy czas przeżycia chorych jest lepszy niż w przypadku mięsaków znajdujących się w innych kościach i wynosi 26–40 lat. Rokowanie jest tym lepsze, im niżej znajduje się pierwotne ognisko [2, 9]. Nowotwory zlokalizowane w górnej części masywu szczękowo-sitowego, tzw. suprastrukturze, charakteryzują się gorszym rokowaniem ze względu na możliwość szybszego naciekania oczodołu lub jamy czaszki, co utrudnia doszczętne usunięcie zmiany [3].

## Wnioski

Mięsaki stanowią grupę nowotworów o dużym stopniu złośliwości. Mimo że rzadko lokalizują się w obrębie głowy i szyi, stanowią istotny problem kliniczny ze względu na często skryty przebieg choroby. Rozpoznanie guzów tej okolicy jest trudne we wczesnym stadium zaawansowania, dlatego należy zwracać uwagę na nietypowe dolegliwości, zwłaszcza mające charakter jednostronny. Objawami alarmowymi powinny być również zmiany występujące w obrębie twarzy, takie jak deformacje policzka, wytrzeszcz gałki ocznej lub obrzęk powiek.

## Piśmiennictwo

1. Jurkiewicz D, Niemczyk K, Składzierń J i wsp. Otolaryngologia kliniczna. Tom 2. MediPage, Warszawa 2015; 353-9.
2. Stodulski D, Stankiewicz C. Neoplasms of the nose, paranasal sinuses and nasopharynx. *Probl Med Rodz* 2013; 4: 34-7.
3. Gawlikowska-Sroka A. Analiza zmienności wejścia do oczodołu w czaszkach współczesnych. *Annales Academiae Medicae Stetinensis, Roczniki Pomorskiej Akademii Medycznej w Szczecinie* 2013; 59: 76-80.
4. Golusinski W, Leszczyńska M, Waśniewska E, Gawęcki W. Dlaczego guzy masywu szczękowo-sitowego wymagają leczenia skojarzonego? *Rep Pract Oncol Radiother* 2004; 9: 253-6.



5. Shah J, Patel S, Singh B. Chirurgia i onkologia głowy i szyi. Tom 1. Elsevier Urban & Partner, Wrocław 2014; 104-38.
6. American Cancer Society. Sarcoma: Adult Soft Tissue Cancer. Dostępne: <http://www.cancer.org/acs/groups/cid/documents/webcontent/003138-pdf.pdf>
7. Stanczak J. Analiza morfologiczno-kliniczna mięsaków głowy i szyi. Rozprawa doktorska. Dostępne: <http://www.wbc.poznan.pl/Content/249332/index.pdf>
8. Shah J, Patel S, Singh B. Chirurgia i onkologia głowy i szyi. Tom 2. Elsevier Urban & Partner, Wrocław 2014; 221-2.
9. Grodecka J, Zielińska-Każmierska B, Arkuszewski P, Tyndorf M. Mięsaki okolicy głowy i szyi w materiale Kliniki Chirurgii Czaszkowo-Szczękowo-Twarzowej i Onkologicznej Uniwersytetu Medycznego w Łodzi. Współcz Onkol 2007; 11: 257-62.
10. Krzakowski M, Warzocha K. Zalecenia postępowania diagnostyczno-terapeutycznego w nowotworach złośliwych. Tom 1. Via Medica, Gdańsk 2013; 441-56.
11. Szyfter W. Nowotwory w otolaryngologii. Termedia, Poznań 2015; 134-45.
12. Zapala J. Nowotwory głowy i szyi – taktyka postępowania. Dostępne: [http://www.nil.org.pl/\\_data/assets/word\\_doc/0020/7733/06\\_Jan-Zapala-Taktyka-postepowania-Nowotwory-glowy-i-szyi.doc](http://www.nil.org.pl/_data/assets/word_doc/0020/7733/06_Jan-Zapala-Taktyka-postepowania-Nowotwory-glowy-i-szyi.doc)

**Adres do korespondencji:**

Marta Nowaczyk  
os. Jagiellońskie 42/49  
63-000 Środa Wlkp.  
e-mail: [marta\\_nowaczyk@interia.pl](mailto:marta_nowaczyk@interia.pl)

