

Przyzwojaki (*paraganglioma, chemodectoma, glomus tumors*) są guzami pochodzenia neurogennego, rozwijającymi się z komórek przyzwojowych niechromochłonnych na drodze ich embrionalnej migracji od podstawy czaszki do łuku aorty. Przyzwojaki głowy i szyi są guzami rzadkimi – stanowią 0,6 proc. nowotworów głowy i szyi oraz 0,03 proc. wszystkich nowotworów. Spośród całej grupy ok. 5 proc. przypadków wykazuje cechy złośliwości.

Większość przyzwojaków charakteryzuje się powolnym rozrostem miejscowym, dając objawy kliniczne wynikające z naciekania miejscowego lub ucisku na struktury sąsiednie. Podstawowe znaczenie w diagnostyce przyzwojaków odgrywają tomografia komputerowa, rezonans magnetyczny oraz arteriografia tętnicy szyjnej. Angiografia tętnicy szyjnej obrazuje stopień unaczynienia guza, naczynia zasilające i pozwala ustalić stan krążenia obocznego, co ma szczególne znaczenie przy określaniu ryzyka operacji. Chirurgiczne radykalne usunięcie kłębczaka, poprzedzone przedoperacyjną embolizacją naczyń jest leczeniem z wyboru zmian o niskim stopniu zaawansowania. Leczenie chirurgiczne stadiów zaawansowanych najczęściej ogranicza się do cytoredukcji i obarczone jest licznymi powikłaniami pod postacią krwawienia oraz uszkodzenia struktur nerwowych. Radioterapia jest powszechnie stosowaną samodzielną metodą leczenia zaawansowanych miejscowo stadiów choroby oraz kłębczaków po niepełnej resekcji chirurgicznej.

Prezentowany opis przypadku jest zgodny z doniesieniami o klinice tak rzadkiego nowotworu, jakim jest przyzwojak. W terapii zastosowano skojarzenie chirurgii i uzupełniającej teleradioterapii. Uzyskano częściową regresję guza w badaniach obrazowych oraz zmniejszenie nasilenia objawów klinicznych.

Słowa kluczowe: przyzwojak opuszki żyły szyjnej, przyzwojaki regionu głowy i szyi.

Przyzwojak opuszki żyły szyjnej z przerzutami do węzłów chłonnych

– opis przypadku

Jugular body tumor lymph nodes metastases – the case report

Maria Kubiak, Joanna Reszke, Ewa Ziótkowska

Dział Radioterapii Centrum Onkologii w Bydgoszczy

Wstęp

Przyzwojaki (*paraganglioma, chemodectoma, glomus tumors*) są guzami pochodzenia neurogennego, rozwijającymi się z komórek przyzwojowych niechromochłonnych. Najczęstsze lokalizacje przyzwojaków w obrębie głowy i szyi to rozwidlenie tętnicy szyjnej wewnętrznej (*glomus caroticum*), opuszka górna żyły szyjnej wewnętrznej (*glomus jugulare*), jama bębenkowa (*glomus tympanicum*), zwój dolny nerwu błędnego (*glomus vagale*) [1, 2]. Są guzami rzadkimi – stanowią 0,6 proc. nowotworów głowy i szyi oraz 0,03 proc. wszystkich nowotworów [3]. Najczęściej wykrywane są pomiędzy 4. a 6. dekadą życia, częściej u kobiet (3–6 razy). W 15–20 proc. przypadków guz ma charakter wieloogniskowy, natomiast u 7 proc. chorych współistnieje z *pheochromocytoma*, rakiem rdzeniastym tarczycy, gruczolakiem przytarczyc i chorobą Recklinghausena. Rodzinne występowanie guza, stwierdzone u ok. 10 proc. chorych, związane jest z nawet 2-krotnie większym ryzykiem wieloogniskowości zmian i częstszym współistnieniem ww. chorób [4]. Spośród całej grupy ok. 5 proc. przypadków wykazuje cechy złośliwości. Pod względem morfologicznym postacie łagodne i złośliwe nie różnią się między sobą, a objawem wskazującym na agresywność nowotworu są przerzuty. Miejscem przerzutowania najczęściej są regionalne węzły chłonne, rzadziej płuca, wątroba, śledziona, skóra, kości. Chorzy z rozpoznaniem kłębczaka wymagają wieloletniej obserwacji, ponieważ przerzuty występują nawet do kilkunastu lat po ustaleniu rozpoznania [1, 2, 8].

Opis przypadku

36-letnia kobieta skierowana została do Centrum Onkologii w Bydgoszczy w lutym 2003 r. w celu leczenia uzupełniającego promieniami po nieradykalnym zabiegu operacyjnym z rozpoznaniem *Paraganglioma regionis jugularis et tympanicum dex. Metastases ad lymphonoduli colli dextri*.

W wywiadzie pacjentka zgłaszała występujący od roku niedosłuch ucha prawego. Po raz pierwszy zgłosiła się do lekarza po 6 mies. od wystąpienia niedosłuchu. Diagnozowana i leczona była w Klinice Otolaryngologii AM w Warszawie. Wykonany w trakcie pobytu w szpitalu rezonans magnetyczny wykazał guz o wymiarach 4x2,5 cm. Radiologicznie guz odpowiadał kłębczakowi szyjno-bębenkowemu, położony był w obrębie otworu żyły szyjnej po stronie prawej i przechodził do tylnej jamy czaszki, sięgając aż do bocznej części namiotu mózdzku. Obustronna angiografia tętnic szyjnych potwierdziła obecność guza po stronie prawej, zlokalizowanego w okolicy otworu żyły szyjnej wewnętrznej. Unaczynienie guza pochodziło od tętnicy szyjnej zewnętrznej prawej, głównie od tętnicy gardłowej wstępującej. Dwukrotnie przed zabiegiem wykonano embolizację malformacji naczyń wewnątrzmoźgowych. Pacjentkę operowano w listopadzie 2002 r. – wykonano

Paragangliomas are tumors that arise from paraganglia and may occur along the pathway of their embryologic migration that extends from the skull base to the aortic arch. This disease has been also referred to as a chemodectoma or glomus tumor. Paragangliomas of the head and neck are rare and account for 0.6% of head and neck tumors and 0.03% of all tumors. Overall, 5% of all paragangliomas are malignant. Metastases from malignant paragangliomas of the head and neck usually are regionally confined. These tumors characteristically present as slow-growing painless masses in the neck. The diagnosis of a suspected paraganglioma can be confirmed with CT, MR and angiography, which will not only show the extent of the lesion but also outline its vasculature aiding surgical approach. The therapy is primarily surgical resection, which may be difficult in view of the tendency of these tumors to progressively surround and encase vital vascular structures. Radiation therapy may be useful in reducing the size of these lesions, especially in those cases where the residual tumor was known to be left behind.

One case of metastasizing jugular body tumor is reported with a review of literature on this unusual neoplasm.

Key words: jugular body tumor, head and neck paragangliomas.

subtotalne usunięcie guza okolicy otworu żyły szyjnej wewnętrznej. Wynik badania histopatologicznego z guza i węzłów chłonnych szyjnych górnych: *Paraganglioma. Foci neoplasticarum metastaticum*.

Przed rozpoczęciem planowania leczenia promieniami wykonano w Bydgoszczy kontrolny rezonans magnetyczny (3 mies. po zabiegu operacyjnym). Badanie wykazało resztkową masę guza o wymiarach 2x1,5x1 cm, znajdującą się w otworze żyły szyjnej prawej oraz w obszarze anatomicznym ucha środkowego prawego. Nie uwidoczniono przepływu w żyłę szyjną prawą na długości 5 cm poniżej opuszki oraz w zatoce esowatej prawej.

Przy przyjęciu pacjentki na Oddział Radioterapii Centrum Onkologii w Bydgoszczy w marcu 2003 r. oceniono stan pacjentki jako dobry. Z odchyień od normy stwierdzono obwodowy niedowład prawego nerwu twarzowego i niedosłuch prawostronny. W badaniach biochemicznych, RTG klatki piersiowej, USG jamy brzusznej nie stwierdzono żadnych zmian.

Zastosowano radioterapię techniką IMRT promieniami X 6 MV dawką całkowitą 5000 cGy/g w 25 frakcjach na obszar pierwotnej masy guza oraz zajętych węzłów chłonnych. Leczenie przebiegało bez przerw i powikłań. Tolerancja radioterapii była dobra.

6 mies. po zakończonym leczeniu promieniami wykonano kontrolny rezonans magnetyczny. Stwierdzono częściową remisję zmiany. Klinicznie – poza niedosłuchem i zmniejszającym się niedowładem nerwu twarzowego prawego – bez dolegliwości. Ponowny kontrolny rezonans wykonano po upływie kolejnych 6 mies. Obraz był podobny.

Od 18 mies. chora jest pod stałą kontrolą w tutejszym ośrodku. W ostatnim badaniu stwierdza się stabilizację procesu chorobowego, węzły chłonne szyjne są niepowiększone. Pacjentka czuje się dobrze.

Dyskusja

Większość przyzwojaków charakteryzuje się powolnym rozrostem miejscowym, dając objawy kliniczne wynikające z naciekania miejscowego lub ucisku na struktury sąsiednie. Guz rozwijający się w okolicy opuszki żyły szyjnej wewnętrznej może szerzyć się na podstawie czaszki lub poprzez jej otwory wchodzić do tylnego i środkowego dołu czaszki, towarzysząc żyłom i tętnicy szyjnej wewnętrznej oraz okolicznym nerwom. Zaawansowany guz może niszczyć struktury ucha wewnętrznego. Objawami kłębczaków opuszki żyły szyjnej i jamy bębenkowej są niedosłuch i szumy uszne. Zmiany wykazywane w otoskopii to zaróżowienie, uwypuklenie i tętnienie błony bębenkowej. Dalszy wzrost nowotworu prowadzi do porażenia nerwu twarzowego, błędnego, dodatkowego, podjęzykowego [4, 5]. Podstawowe znaczenie w diagnostyce przyzwojaków odgrywają tomografia komputerowa, rezonans magnetyczny oraz arteriografia tętnicy szyjnej. Angiografia tętnicy szyjnej obrazuje stopień unaczynienia guza, naczynia zasilające i pozwala ustalić stan krążenia obocznego w mózgu po zamknięciu tętnicy szyjnej w próbie Matusa lub za pomocą balonika. Wydolność krążenia obocznego ma szczególne znaczenie przy określaniu ryzyka operacji i postępowania w razie rozerwania tętnicy szyjnej. Podczas angiografii jest też możliwa embolizacja gałązek tętnicy szyjnej zewnętrznej unaczyniających guz [4–6]. W przypadku małych guzów, niewymagających przedoperacyjnej embolizacji, naczyniowy rezonans magnetyczny (angio-MR) może zastępować angiografię. Nie wykonuje się biopsji aspiracyjnej cienkoigłowej ani biopsji wycinającej ze względu na bogate unaczynienie guza. Badanie histopatologiczne w przypadku tego guza jest więc wyłącznie badaniem śród- lub pooperacyjnym [4, 7].

Chirurgiczne radykalne usunięcie kłębczaka, poprzedzone przedoperacyjną embolizacją naczyń jest leczeniem z wyboru zmian o niskim stopniu zaawansowania. Leczenie chirurgiczne stadiów zaawansowanych najczęściej ogranicza się do cytoredukcji i obarczone jest licznymi powikłaniami pod postacią krwawienia oraz uszkodzenia struktur nerwowych [1, 2, 5].

Radioterapia jest powszechnie stosowaną samodzielną metodą leczenia zaawansowanych miejscowo stadiów choroby oraz kłębczaków po niepeł-

nej resekcji chirurgicznej. Opisywane są przypadki zastosowania przedoperacyjnej radioterapii u pacjentów z zaawansowanym miejscowo guzem w celu umożliwienia wykonania zabiegu [1, 2].

Za zastosowaniem radioterapii przemawiają przesłanki, wynikające z obliterującego działania promieni jonizujących na bogatą sieć naczyniową przyzwojaków. Zalecana jest radioterapia konformalna frakcjonowana po 1,8–2 Gy raz dziennie, 5 razy w tyg. do dawki całkowitej 45–50 Gy. Wyniki radioterapii są trudne do interpretacji. Większość autorów przyjmuje za kryterium skuteczności leczenia zatrzymanie wzrostu guza lub jego regresję oraz zmniejszenie nasilenia objawów klinicznych [1, 9].

Pacjenci w starszym wieku z guzami o niewielkich rozmiarach i bezobjawowym przebiegu choroby wymagają stałej obserwacji i okresowego powtarzania badań obrazowych [10]. W tej grupie osób, z uwagi na wolną dynamikę choroby, zabieg operacyjny nie jest niezbędny.

Prezentowany opis przypadku jest zgodny z doniesieniami o klinice tak rzadkiego nowotworu, jakim jest przyzwojak. W terapii zastosowano skojarzenie chirurgii i uzupełniającej teleradioterapii. Uzyskano częściową regresję guza w badaniach obrazowych oraz zmniejszenie nasilenia objawów klinicznych.

Piśmiennictwo

1. Perez CA, Brady LW. Unusual nonepithelial tumors of the head and neck. In: Principles and Practice of Radiation Oncology. Perez CA. 4th Edition, Lippincott Williams and Wilkins, New York, 2004; 1117-23.
2. Sessions R, Harrison L, Forastiere M. Tumors of the salivary glands and paragangliomas. In: Cancer. Principles and Practice of Oncology. DeVita VT Jr, Hellman S, Rosenberg SA (eds). 6th Edition, Lippincott Williams and Wilkins, New York, 2001.
3. Lee JH, Barich F, Karnell LH, et al. National Cancer Data Base report on malignant paragangliomas of the head and neck. Cancer 2002; 94: 730-7.
4. Niemczyk K, Kowalska M. Nowotwory ucha i kości skroniowej. Terapia 2003; 6: 138.
5. Gołąbek W, Kłos A. Przyzwojaki głowy i szyi. Magazyn Otolaryngologiczny 2004; supl. 5: 7-10.
6. Merino MJ, LiVolsi VA. Malignant carotid body tumors: report of two cases and review of the literature. Cancer 1981; 41: 1403-14.
7. Szyfter W, Golusiński W. Przyzwojak niechromochłonny jamy bębenkowej. Otolaryngologia Polska 2002; 4: 483-7.
8. Pośpiech L, Orendorz-Frączkowska K, Gawron W. Chemodectoma – postać pierwotnie bębenkowa. Otolaryngologia Polska 2000; 31: 112-4.
9. Syguła M, Składowski K. Leczenie promieniami przyzwojaków regionu głowy i szyi w materiale Centrum Onkologii – Instytutu w Gliwicach. Otolaryngologia Polska 1997; supl. 28: 145-7.
10. Phelps KC, Cheesman AD. Imaging jugulotympanic glomus tumors. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1990; 116: 940-45.

Adres do korespondencji

lek. **Maria Kubiak**
Centrum Onkologii
ul. I. Romanowskiej 2
85-796 Bydgoszcz
tel. +48 52 374 33 74
e-mail: mariak@co.bydgoszcz.pl