

Niezwykły przypadek guza śluzowo-naskórkowego szczęki (35 lat obserwacji)

Andrzej Kułakowski

Przedstawiono przypadek kobiety z guzem śluzowo-naskórkowym szczęki prawej. Leczona operacyjnie przed 35 laty, po okresie 16 lat operowana i napromieniana z powodu nawrotu choroby. Po następnych 15 latach stwierdzono nawrót guza, obejmujący połowę twarzy i prawą półkulę mózgu oraz przerzuty do płuc. Chora obecnie w dobrym stanie ogólnym. Z uwagi na zaawansowanie choroby i wolny przebieg nie kwalifikuje się do dalszego leczenia.

Unusual case of mucoepidermal tumor of the maxilla (35 years of observation)

A woman with mucoepidermal tumor of right maxilla was operated upon (radical maxillectomy) 35 years ago. After a follow-up period of 16 years a recurrent tumor was removed and she underwent postoperative radiotherapy. After further 15 years a recurrent tumor involving the face and the right intracranial fossa appeared together with pulmonary metastases. The patient is now in a good general condition. Because of the advancement and slow course of the disease she was not referred for further treatment.

Słowa kluczowe: guz śluzowo-naskórkowy, szczęka

Key words: mucoepidermal tumor, maxilla

Guz śluzowo-naskórkowy (*tumor mucoepidermalis*), zwany również guzem Stewarta, jest rzadkim nowotworem. Opisano przypadki występowania w gruczołach ślinowych, przyusznicy oraz w oskrzelach. Często rośnie rozprężająco, tworząc pseudotorebkę, ale może tworzyć nacieki i przerzuty drogą chłonną lub krwionośną. Może przebiegać jak guz łagodny, ale może wykazywać różny stopień złośliwości, ulegać przemianie w raka mukoepidermalnego (*carcinoma mucoepidermale*). Przebieg nowotworu jest zwykle wieloletni, a leczenie polega na doszczętnym zabiegu chirurgicznym [1].

„*Tumor mucoepidermalis*, rozwijający się w błonach śluzowych jamy ustnej, a zwłaszcza w podniebieniu, może szybko ulegać owrzodzeniu z uwagi na skąpość otaczającej tkanki, a także stałe urazy. Guz może niszczyć nie tylko tkanki miękkie, ale również kość, powodując niekiedy rozchwianie zębów. Guzy w tym umiejscowieniu są zwykle większe, przeciętnie o średnicy 3-5 cm, nieruchome i o zatartych granicach, owrzodziałe. Mimo takiego obrazu mogą one nie wykazywać cech histologicznej złośliwości” (L. Sikorowa) [2].

Nowotwory o niskim stopniu złośliwości dają nawroty w późnym okresie po leczeniu operacyjnym.

Opis przypadku

Kobieta ur. 1944 r. przyjęta została do Kliniki Chirurgicznej Instytutu Onkologii w styczniu 1975 r. z rozpoznaniem guza szczęki prawej. W kwietniu 1973 r. zauważyła wygórowanie w okolicy zębów trzonowych szczęki prawej. Stomatolog usunął jej ząb trzonowy, a ponieważ stwierdził, że jest to zmiana guzowata, skierował ją do Oddziału Chirurgii Szczękowej Szpitala Urazowego w Warszawie. Pobrano wycinek, a badanie histologiczne wykazało „*tumor mucoepidermalis – opis: utkanie przeważnie z komórek II rzutu i komórek jasnych roślinnych. Nie widać komórek, które by zawierały śluz. Postać nieco mniej dojrzała*” (kons. M. Dąbska).

Pacjentce zaproponowano operację, ale w maju 1973 r. urodziła zdrowe dziecko i do szpitala zgłosiła się po rocznej przerwie.

W momencie przyjęcia stwierdzono, że policzek prawy jest uwypuklony przez nieruchomy twardy guz o średnicy 7 cm, sięgający od okolicy podoczodołowej ku dołowi. Podniebienie po stronie prawej uwypuklone przez guz o średnicy 5 cm, a na błonie śluzowej pokrywającej guz stwierdzono dwa owrzodzenia – jedno o średnicy 4 cm i drugie o średnicy 1,5 cm.

Węzły szyjne niepowiększone. Badaniem fizykalnym i laboratoryjnym nie stwierdzono żadnych innych odchyień od stanu prawidłowego.



Ryc. 1. Zdjęcie zatok z 1973 r.

Badanie RTG zatok (J. Dziukowa): *Prawa zatoka szczękowa wypełniona, zniszczenie jej ściany dolnej, bocznej przyśrodkowej z przejściem zmian na prawe komórki sitowe, z niszczeniem ich przegród, zwłaszcza w tylnej części. Na niewielkiej przestrzeni zniszczona przyśrodkowa część tylnej ściany zatoki, z przejściem na dół skrzydłowo-szczękowy i destrukcja prawego wyrostka skrzydłowego. Destrukcja w zakresie górnej ściany zatoki szczękowej prawej. Znaczna progresja zmian ku tyłowi i kierunku sitowia, w porównaniu ze zdjęciami z 1973 r. (Ryc. 1).*

Zdjęcie klatki piersiowej – narządy klatki piersiowej bez zmian.

Chora przygotowana do operacji – wyraziła zgodę na usunięcie szczęki, z zachowaniem gałki ocznej. W dniu 13 stycznia 1975 r. operacja – (A. Kułakowski) – w znieczuleniu ogólnym, zmodyfikowanym cięciem Weber-Fergussona, z przecięciem dolnego załamka spojówki, wytworzono płat policzkowo-powiekowo-wargowy, odsłaniając prawą szczękę. Usunięto kość nosową prawą, część dolnej ściany oczodołu wraz z całą kością szczękową i podniebieniem od linii środkowej. Usunięto w ten sposób policykliczny wielki guz, niszczący dno oczodołu, wnikający do dołu skrzydłowo-podniebiennego, niszczący skrzydła kości klinowej. Zabieg miał charakter operacji doszczętnej. Wewnętrzna powierzchnia płata policzkowego i dno oczodołu pokryto wolnym przeszczepem skóry z ramienia prawego. Seton, hemostaza, szwy na skórę.

Badanie histopat. (M. Dąbska) Nr 116.309 – 13/I/1975. Rozpoznanie histopatologiczne: *tumor mucoepidermalis* (postać mniej dojrzała).

Opis: *w utkaniu uderza dość monotony rozplem elementów epidermoidalnych, które różnicują się w kierunku*

komórek jasnych typu roślinnego oraz w kierunku komórek nabłonka płaskiego. W obrębie ognisk guza występują jeziora wypełnione substancją mucoidną. Komórek kubkowych wydzielających śluz w materiale badanym nie znaleziono. Guz ma tendencję do wzrostu rozprężającego, ale także nacieka otoczenie. Usunięty szeroko. Całkowite zniszczenie kości podniebienia oraz częściowo zatoki szczękowej, z naciekaniami komórek sitowych. Wskazują na to martwaki, znalezione w wycinkach pobranych z guza w miejscach odpowiadających wymienionym okolicom anatomicznym.

Przebieg pooperacyjny bez powikłań. Chorą wypisano do domu z raną zagojoną, z zaleceniem konsultacji w sprawie uzupełniającego leczenia promieniami i protezowania.

Badanie w lutym – nie zalecono radioterapii i skierowano na protezowanie.

W czasie badania w listopadzie 1975 r.: *chora z protezą szczęki prawej, w stanie dobrym, bez objawów wznowy i przerzutów.*

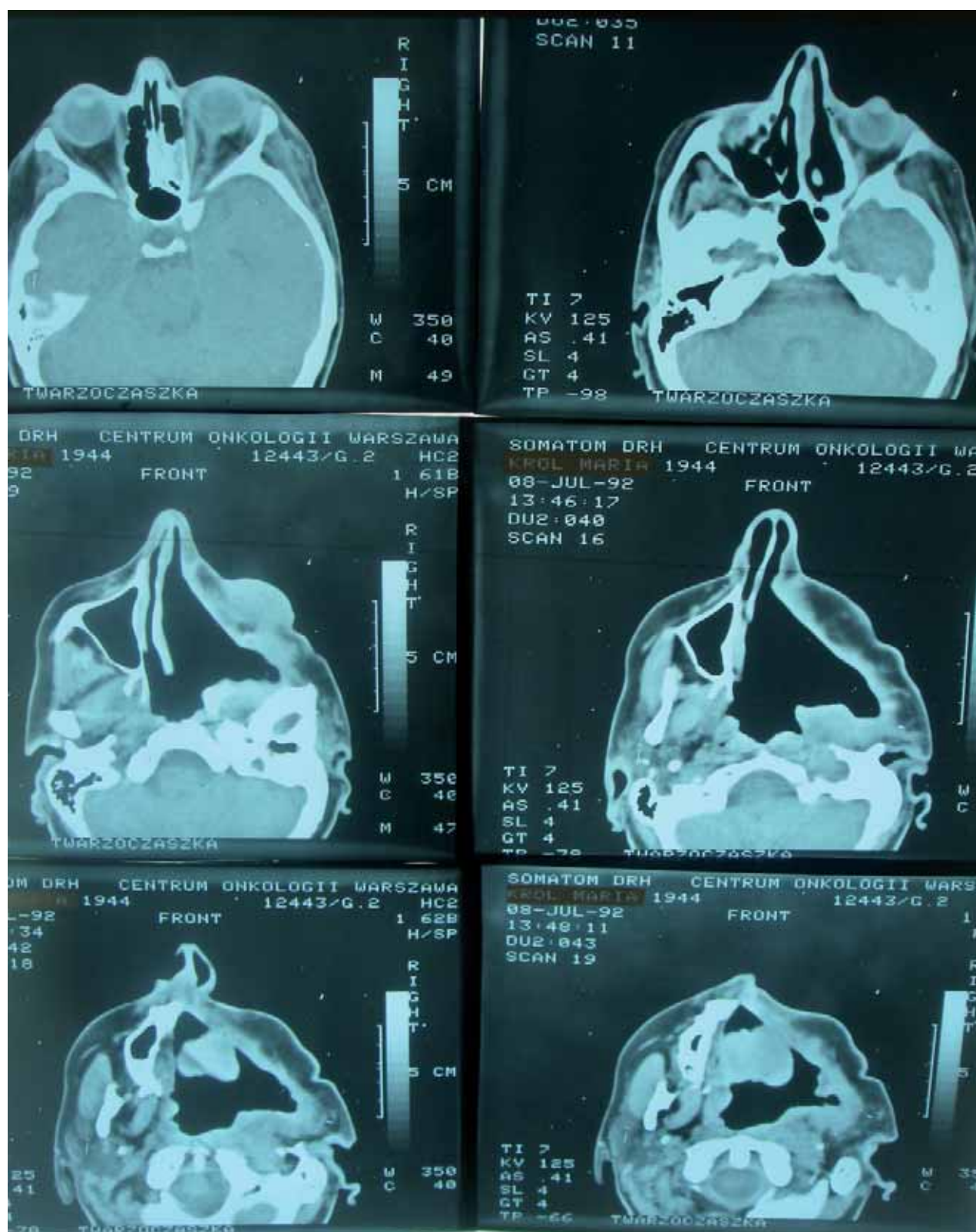
W badaniu dwa lata po operacji: *chora w stanie dobrym, mówi i odżywia się prawidłowo. Wzrok prawidłowy, blizny skórne gładkie i mało widoczne. Stwierdza się niewielkie zapadnięcie policzka w okolicy podoczodołowej prawej. Po wyjęciu protezy stwierdza się rozległy ubytek podniebienia twardego, widoczna przegroda, małżowina górna i tylna, ściana gardła pokryta prawidłową błoną śluzową. Węzły chłonne szyi niepowiększone, niewyczuwalne.*

Przez następne 16 lat pacjentka zgłaszała się na badania kontrolne lub informowała, że czuje się dobrze.

W listopadzie 1991 r. wykonano badanie komputerowe twarzoczaszki (Ryc. 2). *Badanie wykazuje stan po resekcji prawej szczęki. Obecnie stwierdza się duży odrost guza o średnicy 5 cm, który obejmuje prawą gałąź żuchwy, powodując dużą destrukcję kostną. Guz wrasta do prawego oczodołu od tyłu. Nacieka części miękkie podstawy czaszki, nie powodując jednak destrukcji kostnych. Nie wnika jednak do jamy czaszki. Klatka piersiowa – obraz narządów w normie. Zmian o charakterze meta nie stwierdza się (K. Różycka).*

W grudniu 1991 r. przyjęta do Kliniki Chirurgicznej IO z powodu wznowy guza. Podała, że od około roku pojawiły się bóle i uczucie przeszkody przy protezie, z niewielkim opuchnięciem dolnej powieki oka prawego i okresowymi zaburzeniami słuchu po stronie prawej. Badaniem klinicznym stwierdzono opuchnięcie prawej połowy twarzy, a w okolicy kąta żuchwy i policzka prawego guz o średnicy 5-6, cm niebolesny przy ucisku. Węzły chłonne niepowiększone, narządy klatki piersiowej i jamy brzusznej prawidłowe. Badania dodatkowe bez odchyłeń od normy.

13 grudnia 1991 r. wykonano operację – (A. Kułakowski). Cięciem wzdłuż starej blizny, z przejściem w kierunku stawu żuchwowo-skroniowego wytworzono rozległy płat policzkowy, odsłaniając guz. Stwierdzono, że *guz wypełnia jamę po zatoce szczękowej, niszcząc wstępujące ramię żuchwy po stronie prawej. Nie wnika on do oczodołu i nie nacieka innych struktur kostnych. Guz usunięto w całości, wraz z ramieniem żuchwy. Część mięśni skrzydłowych usunięto osobno, koagulując dno rany. W czasie*



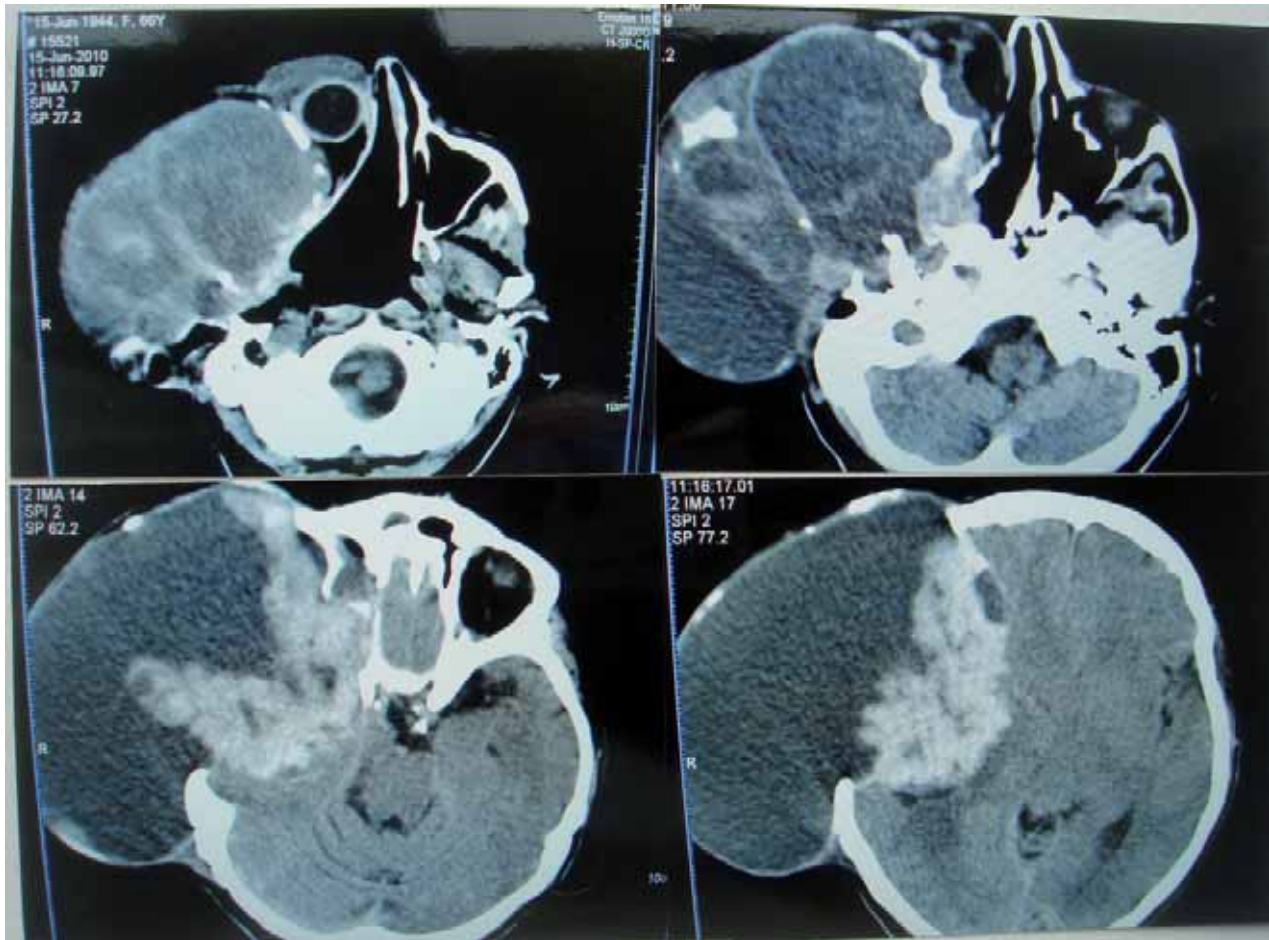
Ryc. 2. Badanie tomografii komputerowej twarzoczaszki z 1991 r.

zabiegu poproszono radioterapeutę (A. Kaweckii), omawiając możliwość pooperacyjnej radioterapii. Rozległy ubytek wysetonowano, ranę zaszyto, wprowadzono sondę nosowo-żołądkową do odżywiania.

Badanie hist. pat. N (IV) 198.523: guz o wym. 8,5 x 6,5 x 4,5 cm, z jednej strony pokryty błoną śluzową, zawierający fragment kości, tk. łączną i mięśniową. Barwa

guza kremowo-szara, z wylewami krwi i martwicą. Pokryty jest pseudotorebką, która stanowi marginesy. Ponadto nadeślano fragment kości i tkanek miękkich (K. Roszkowska).

W utkaniu mikroskopowym zwraca uwagę monotony obraz litych gniazd komórek, naciekających miejscami w sposób rozprężający, a miejscami w sposób rozproszony. Gniazda nowotworu zbudowane są z komórek macierzy-



Ryc. 3. Badanie tomografii komputerowej twarzoczaszki z 2010 r.

stych, pośrednich i jasnych, a tylko ogniskowo z komórek różnicujących się do nabłonka płaskiego. Komórek kubkowych wydzielających śluz nie znaleziono. Z uwagi na przewagę elementów mniej dojrzałych należy sądzić, że jest to postać tumor epidermalis o większym stopniu histologicznej złośliwości. Zatory z komórek nowotworu znaleziono na obrzeżu guza w świetle naczyń krwionośnych. W dnie guza rozproszone nacieki nowotworu wnikają do mięśni prążkowanych (A. Nasierowska).

Przebieg pooperacyjny był gładki. Chorą wypisano po 10 dniach pobytu, z zaleceniem zgłoszenia się na leczenie promieniami.

W miesiąc po operacji rozpoczęła napromienianie promieniami Co60, z 2 pól skośnych klinowanych, na okolicę prawej zatoki szczękowej, z osłoną gałki ocznej. W ciągu 40 dni leczenia chora otrzymała dawkę 6 000 cGy/t w 30 frakcjach i rozpoczęła leczenie elektronami o energii 13 MeV na okolicę stawu żuchwowego prawego i dołu skrzydłowo-podniebiennego z jednego pola dawką frakcyjną 200 cGy/t. Otrzymała 6 600 cGy/t, jako dawkę łączną. W czasie leczenia obserwowano żywy odczyn popromienny.

W 2 miesiące po leczeniu promieniami i ustąpieniu odczynu popromiennego skierowano pacjentkę na protezowanie.

W badaniu w 1993 r. (rok po leczeniu): czuje się dobrze – miejscowo bez objawów wznowy i przerzutów.

Na następne badanie zgłosiła się w 2007 r. (15 lat po leczeniu wznowy nowotworu). Stwierdzono wznowę guza w okolicy skroniowej prawej, o średnicy 8 cm. Skierowano pacjentkę na badanie tomografii komputerowej głowy poza Centrum Onkologii. Stwierdzono znaczne rozmiary guza, który uciska (nacieka?) płat skroniowy prawy. Pacjentka nie miała żadnych objawów neurologicznych.

W październiku 2007 r. odbyła się konsultacja neurochirurgiczna (R. Krajewski). Guz obecnie zajmuje podstawę czaszki i kość skroniową, wrasta również wewnątrzczaszkowo. Duże zniekształcenie prawej strony twarzy, niedomykanie ust i szpary powiekowej. Możliwa jest rozległa resekcja i rekonstrukcja opony twardej powięzią szeroką oraz ubytku tkanek wolnym płatem, z mikrochirurgicznym zespoleniem naczyń. Chorą poinformowano o możliwościach leczenia.

W początku 2008 r. wykonano badanie komputerowe klatki piersiowej, które wykazało liczne przerzuty do płuc.

W czerwcu 2010 r. pacjentka zgłosiła się, przedstawiając aktualne badania tomografii komputerowej klatki piersiowej i głowy. Badanie TK klatki piersiowej, kontrolne z podaniem środka cieniującego. 15-06-2010. W obu płucach liczne rozsiane zmiany guzowate o nieregularnych zarysach, niejednorodnej strukturze, po podaniu środka cieniującego ulegające niejednorodnemu wzmocnieniu kontrastowemu, głównie w partiach obwodowych, z hypodensyjnymi



Ryc. 4. Aktualna fotografia głowy pacjentki

strefami martwicy w centrum: największe z nich w płucu lewym, w segmencie 6, wielkości ok. 64 x 62 x 80 mm, a także w płucu prawym, w segmentach 8/9 płuca prawego, wielkości ok. 77 x 65 x 60 mm oraz w segmentach 2/6, wielkości ok. 54 x 50 x 90 mm. W śródpiersiu i we wnękach widoczne powiększone węzły chłonne wielkości do 20 mm.

Wnioski: w porównaniu z badaniami poprzednimi ilość i rozmiary zmian ogniskowych nie uległy istotnym zmianom – obraz względnie stabilny (M. Szyńska). Ryc. 3

Badanie TK głowy kontrolne, z podaniem środka cieniującego 15 czerwca 2010: W porównaniu z badaniem poprzednim z dnia 16.06.2008 r. Zmiana guzowata, wychodząca z okolicy skroniowo-czołowej prawej, powodująca destrukcję kości podstawy czaszki w tej okolicy, w dniu dzisiejszym zdecydowanie większych rozmiarów, wielkości ok. 125 x 110 x 95 mm.

Struktura zmiany porównywalna z badaniem poprzednim. Wewnątrzczaszkowo w większej części lita, hiperdensyjna, o nieco nieregularnych zarysach, po podaniu środka cieniującego ulegająca wyraźnemu wzmocnieniu kontrastowemu – zmiana dodatkowo powoduje destrukcję ściany bocznej i dolnej prawego oczodołu i wypełnia jego większą

część (powoduje przemieszczenie gałki ocznej do przodu i ku dołowi), w części tylnej dochodzi do piramidy prawej kości skroniowej, obejmując struktury ucha środkowego. W dolnej części powoduje destrukcję kości podstawy czaszki i przechodzi w przestrzeń przygardłową po stronie prawej. Zmiana powoduje nasilony efekt masy, wyrażony zaciśnięciem bruzd na sklepiściach prawej półkuli mózgu, a także uciśnięciem i przemieszczeniem układu komorowego o ok. 11 mm na wysokości komory trzeciej na stronę lewą. W części zewnątrzczaszkowej zmiana ta w większości torbielowata, z kilkoma przegrodami wewnątrz, ponadto z widoczną komponentą litą w części centralnej, mniejszymi fragmentami litymi i zwapnieniem na obwodzie. Wnioski: progresja zmian (M. Szyńska).

Badaniem klinicznym stwierdzono znaczną progresję rozmiarów guza (Ryc. 4).

Pacjentka nie odczuwa bólów, nie słyszy na prawe ucho, niekiedy ma trudności z przyjmowaniem pokarmów i mówieniem. Miewa czasami duszność wysiłkową. Prowadzi prawie normalny tryb życia, guzy twarzy przysłania włosami. Pogodzona jest z faktem, że leczenie może tylko zwalczać ewentualne objawy, a próba miejscowego leczenia operacyjnego może pogorszyć jej stan bez szans na wyleczenie.

Prof. dr hab. n. med. Andrzej Kułakowski
Warszawa

Piśmiennictwo

1. Stewart FW, Foote FW, Becker WF. Muco-epidermoid tumors of salivary glands. *Ann Surg* 1945; 122: 820-44.
2. Sikorowa L, Meyza JW. *Guzy ślinianek*. Warszawa: PZWL 1989, 127-142.

Otrzymano: 13 sierpnia 2010 r.

Przyjęto do druku: 26 sierpnia 2010 r.