

Opis przypadku odległego przeżycia chorego z rozległym naciekaniem śródczaszkowym raka gruczołowato-torbielowatego gruczołu łzowego

Piotr Pluta¹, Janusz Piekarski¹, Dorota Jesionek-Kupnicka², Dariusz Nejc¹

Rak gruczołowato-torbielowaty gruczołu łzowego jest rzadkim nowotworem o złym rokowaniu. Jest to nowotwór charakteryzujący się dużą tendencją do naciekania miejscowego i rozprzestrzeniania się wzdłuż nerwów, co powoduje wysokie ryzyko nawrotu miejscowego oraz naciekania struktur wewnątrzczaszkowych, a także występowania przerzutów do węzłów chłonnych i narządów odległych. Dlatego też u chorych na raka gruczołowato-torbielowatego gruczołu łzowego zaleca się agresywne leczenie chirurgiczne z uzupełniającą radioterapią i chemioterapią. Biorąc pod uwagę nieznaną przebieg naturalny choroby przedstawiamy przypadek 48-letniego chorego po nieradykalnym leczeniu chirurgicznym i paliatywnej chemioterapii z doxorubicyną i cisplatiną. Chory przeżył 14 lat od rozpoznania, z czego 13 lat w dobrym stanie ogólnym, bez nasilonych dolegliwości.

Long-term survival of a patient with extensive intracranial infiltration of adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland

Adenoid cystic carcinoma (ACC) of the lacrimal gland is a rare neoplasm associated with poor prognosis. Because of its inherent tendency toward local infiltration and perineural spread, involving a high risk of local recurrences and intracranial extension as well as the risk of regional lymph node and distant metastases development, aggressive approach with orbital exenteration, irradiation and chemotherapy has been used. However, the natural course of ACC of the lacrimal gland is not well known. We present a case of long-term survival of a 48-year-old male patient with ACC located in the lacrimal gland, who underwent non-radical resection of malignant tumor and received palliative chemotherapy with doxorubicin and cisplatin. This patient lived for almost 14 years after diagnosis. Thirteen out of these 14 years the patient lived without serious complaints, and in good performance status.

Słowa kluczowe: rak gruczołowato-torbielowaty, gruczoł łzowy, rokowanie, leczenie

Key words: adenoid cystic carcinoma, lacrimal gland, prognosis, treatment

Wstęp

Rak gruczołowato-torbielowaty (Adenoid cystic carcinoma; ACC) stanowi około 10% wszystkich guzów oczodołu [1]. Nowotwór ten nieodmiennie wykazuje tendencję do naciekania miejscowego, jak również do rozrostu okołonерwowego, co wiąże się z wysokim ryzykiem tak wznowej miejscowej, jak i rozrostu śródczaszkowego. Rokowanie jest złe [1-4], w związku z czym postępowanie terapeutyczne ma charakter agresywny i obejmuje egzenterację zawartości oczodołu oraz napromienianie i leczenie systemowe [1-6]. Agresywne leczenie wiąże się jednak ze znaczną ilością powikłań oraz z istotnym oszpecceniem, a korzyści z niego płynące są wątpliwe [1-4].

Zazwyczaj przyjmuje się, że rak gruczołowato-torbielowaty rozwija się powoli [2, 3, 5, 6], niemniej historia

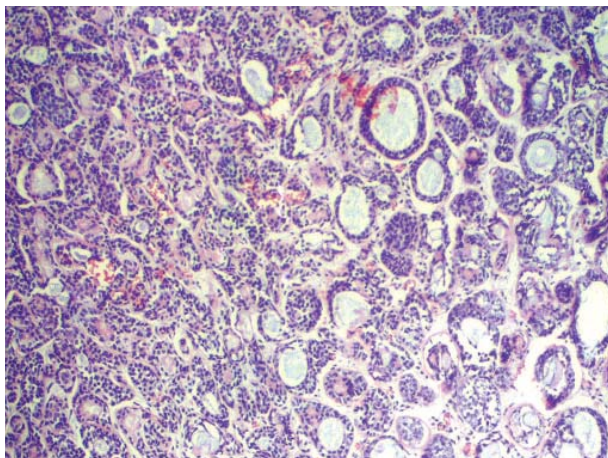
naturalna tego guza w przypadku umiejscowienia w gruczole łzowym nie jest dokładnie poznana. Poniżej przedstawiamy opis przypadku chorego z rakiem gruczołowato-torbielowatym gruczołu łzowego, u którego wykonano nieradykalne usunięcie nowotworu, a następnie włączono paliatywną chemioterapię.

Opis przypadku

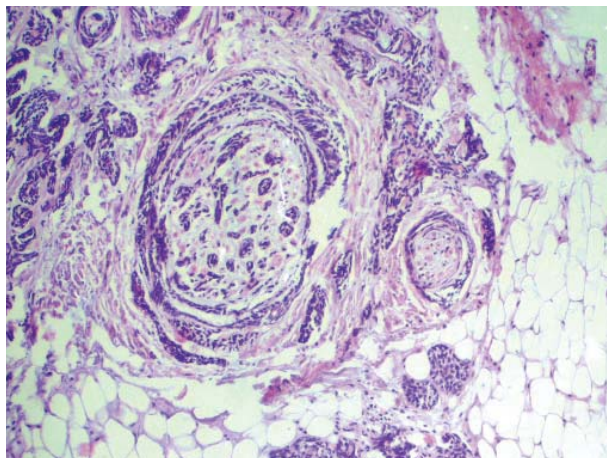
Chory lat 48 zgłosił się do Kliniki w sierpniu 1991 r. z powodu bólów głowy, wytrzeszczu oraz podwójnego widzenia. Trzy lata wcześniej po raz pierwszy zaobserwował obrzęk powiek oka prawego. Następnie obserwował nawracające ropienie prawego oka oraz odczucie palącego bólu w tej samej okolicy. Tomografia komputerowa wykonana przy przyjęciu wykazała obecność masy o wymiarach 25 x 27 mm, zlokalizowanej w dolno-bocznej części prawego oczodołu, wychodzącej z gruczołu łzowego. Guz wypełniał boczną część oczodołu do poziomu sklepienia, przemieszczając gałkę oczną ku górze. Biopsja chirurgicz-

¹ Klinika Chirurgii Onkologicznej

² Zakład Patologii Nowotworów
Katedry Onkologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi



Ryc. 1. W preparacie histopatologicznym widoczny lity i cewkowy typ wzrost guza. Barwienie hematoksyliną i eozyną. Powiększenie 200 x



Ryc. 2. W preparacie histopatologicznym widoczny naciek okołonерwowy guza. Barwienie hematoksyliną i eozyną. Powiększenie 200 x

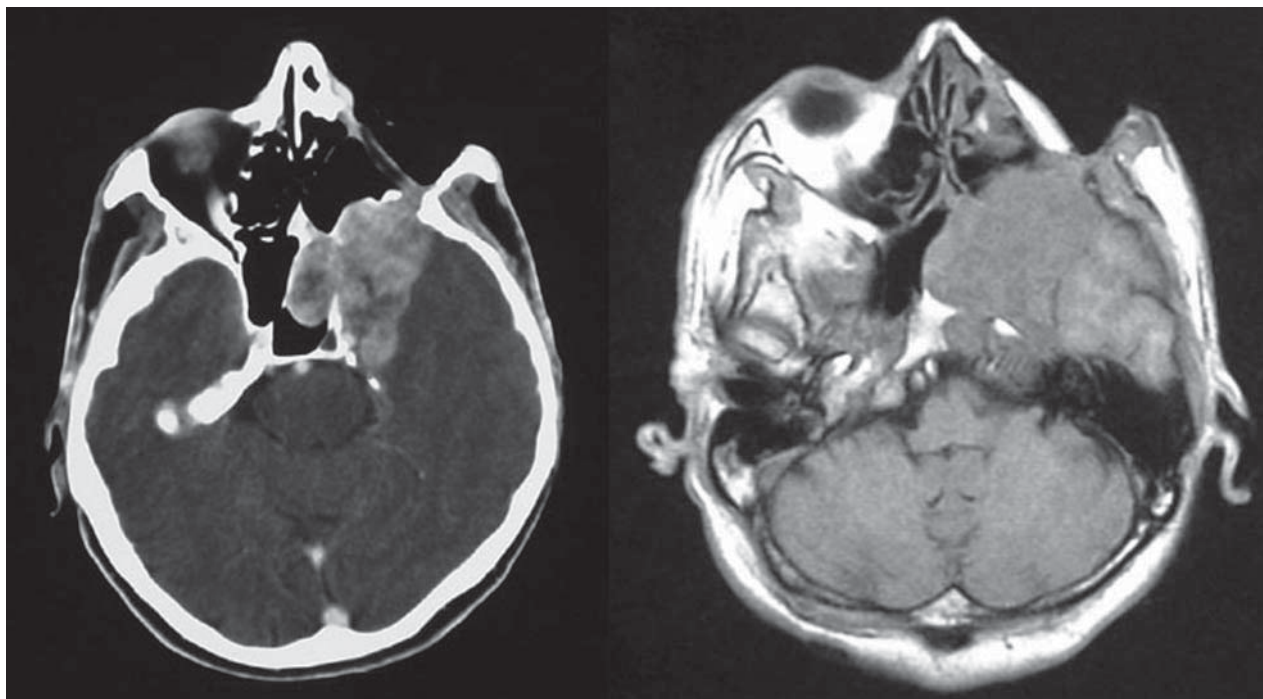
na umożliwiła postawienie rozpoznania raka gruczołowo-torbielowatego.

Leczenie chirurgiczne obejmowało egzenterację zawartości prawego oczodołu. W czasie operacji stwierdzono naciekanie ściany oczodołu. Badanie histopatologiczne potwierdziło rozpoznanie raka gruczołowo-torbielowatego o mieszanym charakterze rozrostu (obszary rozrostu litego, cylindrycznego i sitowego). Obszary litej tkanki obejmowały poniżej 30% guza. W badaniu mikroskopowym stwierdzono również rozrost okołonерwowy oraz naciekanie okolicznych mięśni, jak również dodatnie marginesy resektowanej masy (Ryciny 1 i 2). Ze względu na brak radykalności choremu zaproponowano napromienianie. Chory odmówił zgody na radioterapię,

ze względu na możliwość jatrogenicznej utraty wzroku w zdrowym, lewym oku.

Jako postępowanie alternatywne zaproponowano choremu paliatywną chemioterapię, na którą chory wyraził zgodę. Schemat leczenia obejmował dożylnie podawanie cisplatyny (100 mg/m²) oraz dokсорubicyny (50 mg/m² *per die* przez 3 dni) w 5. cyklach, podawanych co trzy tygodnie; objawy uboczne miały charakter umiarkowany.

W okresie od lipca 1994 r., tj. po zakończeniu chemioterapii, do sierpnia 2002 r. pacjent nie zgłaszał się na badania kontrolne. Badania obrazowe (tomografia komputerowa i rezonans magnetyczny) wykazały znamieny postęp choroby (Ryc. 3). Pomimo znacznego rozrostu



Ryc. 3. Badanie tomograficzne z kontrastem (po lewej) wykonane w 2003 r. wykazało nawrót choroby pod postacią rozległej masy guza w dole środkowym czaszki. Zdjęcie rezonansu magnetycznego, wykonane w 2004 r., wykazało obecność guza w środkowej części prawego oczodołu, dochodzącego do tylnej części sitowia, górnej i środkowej małżowiny nosowej, prawej zatoki czołowej i klinowej oraz siódła tureckiego. Guz wypełnił prawy środkowy dół czaszki, uciskając i częściowo naciekając prawy płąt skroniowy. Doszło również do nacieku na prawą i lewą tętnicę szyjną oraz skrzyżowanie wzrokowe

guza chory zgłaszał jedynie ból o niewielkim stopniu nasilenia, w leczeniu którego wystarczające było podawanie niesteroidowych leków przeciwzapalnych. W badaniu neurologicznym nie stwierdzono jakichkolwiek odchyień od normy, poza zmianami związanymi z przeprowadzoną egzenteracją. Stan ogólny chorego uległ pogorszeniu na początku roku 2004. Ból uległ nasileniu, a dodatkowo pojawiło się nieostre widzenie oraz ogólne osłabienie. Objawy te ulegały stopniowemu nasileniu. Pacjent zmarł w marcu 2005 r., niemal po 14 latach od momentu rozpoznania raka gruczołowo-torbielowatego i po 17 latach od pojawienia się pierwszych objawów choroby.

Komentarz

Rak gruczołowato-torbielowaty gruczołu łzowego budzi wiele kontrowersji, szczególnie w zakresie wyboru najlepszej metody postępowania. Choć w przypadku naciekania struktur śródczaszkowych niektórzy autorzy proponują leczenie neurochirurgiczne, to istnieją doniesienia, że radykalna resekcja czaszkowo-oczodołowa nie poprawia wyników w zakresie przeżycia bezobjawowego [2, 4, 6]. Ze względu na znaczną skłonność raka gruczołowato-torbielowatego do naciekania okolicznych struktur po egzenteracji zaproponowano chorym uzupełniającą radioterapię [2]. Takie postępowanie nie wiąże się jednak z wydłużaniem czasu przeżycia [1-2]. Dane dotyczące stosowania chemioterapii w leczeniu raka gruczołowato-torbielowatego są skąpe [3, 7, 8]. W kilku badaniach wykazano, że lite utkanie guza wiąże się z gorszym rokowaniem [1, 9, 10], co nie znalazło jednak potwierdzenia w doniesieniach innych autorów [2, 3, 5]. Opisany przez nas przypadek wieloletniego przeżycia, bez nasilonych objawów, chorego z rakiem gruczołowato-torbielowatym, rozpoznany w stadium znacznego zaawansowania, może odpowiadać jednemu ze wzorców naturalnej historii rozwoju tego nowotworu. Uważamy, że w momencie podejmowania decyzji o rodzaju leczenia, chorzy na raka gruczołowato-torbielowatego gruczołu łzowego powinni być poinformowani o możliwości powolnego, wieloletniego przebiegu choroby nawet, jeśli nie uda się wdrożyć leczenia radykalnego.

Dr n. med. Piotr Pluta

Klinika Chirurgii Onkologicznej
ul. Paderewskiego 4, 93-509 Łódź

4. Wright JE, Rose GE, Garner A. Primary malignant neoplasms of the lacrimal gland. *Br J Ophthalmol* 1992; 76: 401-7.
5. Marsh WL Jr, Allen MS Jr. Adenoid cystic carcinoma: biologic behavior in 38 patients. *Cancer* 1979; 43: 1463-73.
6. Gormley WB, Sekhar LN, Wright DC i wsp. Management and long-term outcome of adenoid cystic carcinoma with intracranial extension: a neurosurgical perspective. *Neurosurgery* 1996; 38: 1105-12.
7. Font RL, Gamel JW. Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland: a clinicopathologic study of 79 cases. In: Nicolson DH (red.). *Ocular Pathology Update*. New York, NY: Masson Publishing USA; 1980: 277-283.
8. Meldrum ML, Tse DT, Benedetto P. Neoadjuvant intracarotid chemotherapy for treatment of advanced adenocystic carcinoma of the lacrimal gland. *Arch Ophthalmol* 1998; 116: 315-21.
9. Tellado MV, McLean IW, Specht CS i wsp. Adenoid cystic carcinomas of the lacrimal gland in childhood and adolescence. *Ophthalmology* 1997; 104: 1622-5.
10. Hamper K, Lazar F, Dietel M i wsp. Prognostic factors for adenoid cystic carcinoma of the head and neck: a retrospective evaluation of 96 cases. *J Oral Pathol Med* 1990; 19: 101-7.

Otrzymano: 3 marca 2008 r.

Przyjęto do druku: 14 kwietnia 2008 r.

Piśmiennictwo

1. Font RL, Smith SL, Bryan RG. Malignant epithelial tumors of the lacrimal gland: a clinicopathologic study of 21 cases. *Arch Ophthalmol* 1998; 116: 613-6.
2. Esmali B, Ahmadi MA, Youssef A i wsp. Outcomes in patients with adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2004; 20: 22-6.
3. Lee DA, Campbell RJ, Waller RR i wsp. A clinicopathologic study of primary adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland. *Ophthalmology* 1985; 92: 128-34.