

Magdalena Ząbek

Klinika Nowotworów Głowy i Szyi Centrum Onkologii, Oddział w Krakowie

Gruczolakorak apokrynowy (adenocarcinoma apocrinale) z gruczołów rzęskowych Molla — opis przypadku i przegląd piśmiennictwa

Apocrine adenocarcinoma of Moll glands — a case report and literature review

Adres do korespondencji:

lek Magdalena Ząbek
Klinika Nowotworów Głowy i Szyi
Centrum Onkologii, Oddział w Krakowie
ul. Garncarska 11, 31–315 Kraków
tel. +48 (12) 422 99 00, wew. 302
faks: +48 (12) 426 97 50
e-mail: mزابek@wp.pl

STRESZCZENIE

W niniejszej pracy przedstawiono opis przypadku 58-letniego chorego na niezwykle rzadką postać gruczolakoraka z apokrynowych gruczołów rzęskowych Molla. Pacjent w wywiadzie wskazywał na łzawienie, narastający wytrzeszcz oraz zaburzenia widzenia oka lewego od kilku miesięcy. Stan ogólny chorego oceniono jako bardzo dobry, był badalny guz wypełniający przestrzeń między lewą gałką oczną a krawędzią oczodołu. W badaniu rezonansu magnetycznego uwidoczniło nacieki o dużym zaawansowaniu miejscowym. Przeprowadzono egzenterację oczodołu. W badaniu histopatologicznym potwierdzono gruczolakoraka apokrynowego wywodzącego się z gruczołów Molla. Ze względu na nieradykalność zabiegu operacyjnego, brak możliwości poszerzenia zabiegu, niski stopień zróżnicowania raka, naciekanie nerwów i obecność zatorów komórek nowotworowych w świetle naczyń przeprowadzono uzupełniające napromienianie łoża pooperacyjnej i zatok przynosowych oraz elektywne napromienianie układu chłonnego szyi. Po 15 miesiącach od zakończenia leczenia nie uwidoczniło wznowy miejscowej i rozsiewu do węzłów chłonnych szyi. Niecharakterystyczny obraz kliniczny gruczolakoraka apokrynowego wymaga różnicowania z częstszymi zmianami łagodnymi oraz z innymi nowotworami struktur powiek. Dane dostępne w piśmiennictwie nie są wystarczające, aby możliwe było ustalenie standardowego postępowania terapeutycznego. Publikowanie kolejnych opisów przypadków chorych na ten rzadki nowotwór wydaje się więc potrzebne.

Słowa kluczowe: gruczolakorak apokrynowy, gruczoły rzęskowe, nowotwory oczodołu

ABSTRACT

A case of extremely rare apocrine adenocarcinoma of Moll glands is described. A 58-year-old man complained of excessive lacrimation, exophthalmos and sight disorders of left eye. Clinical examination revealed his very good general condition and palpable tumor between left eye ball and a lower orbital rim. Magnetic resonance imaging (MRI) showed gross tumor volume extending to the whole orbit and paranasal sinuses. Exenteration of left orbit was performed. Histopathological examination confirmed low grade apocrine adenocarcinoma of Moll glands with nerves and vessels involvement. Adjuvant orbital and paranasal sinuses radiotherapy was performed with elective irradiation of cervical lymph nodes. There are no signs of recurrence or metastatic disease after 15 months of follow-up. Nonspecific symptoms of apocrine adenocarcinoma of Moll glands need to be distinguished between more common benign diseases and other neoplasm of eyelids and orbit. The amount of literature data is insufficient to establish standards of treatment. Reporting cases of such rare malignancy seems to be highly indicated.

Key words: apocrine adenocarcinoma, Moll gland, orbital neoplasms

Wstęp

Gruczoły Molla, zwane też gruczołami rzęskowymi, wchodzi w skład aparatu dodatkowego oka, pełniące funkcję ochronną w stosunku do gałki ocznej. Występują w liczbie od kilkunastu do kilkudziesięciu na powiekach dolnej i górnej. Mają charakter gruczołów potowych, uchodzą do mieszków włosowych rzęs. W odróżnieniu od typowych gruczołów potowych ich odcinki wydzielnicze są proste (nie kłębkowo zwinięte) [1]. Patologie tych niewielkich i nielicznych struktur są rzadko opisywane. W piśmiennictwie wymienia się głównie zmiany łagodne o charakterze gruczolaków potowych, takie jak gruczolakotorbielak (*cystadenoma*), gruczolak wielopostaciowy (*adenoma pleomorphicum*), gruczolak potowy brodawkowy (*hidradenoma papilliferum*), torbielak potowy (*hidrocystoma*), gruczolak potowy z elementami chrzęstnymi (*chondroid syringoma*) oraz raki: gruczolakorak (*adenocarcinoma*), rak śluzowonaskórkowy (*carcinoma mucoepidermoides*), złośliwy gruczolak potowy (*syringoma malignum*).

Celem pracy jest przedstawienie przypadku chorego na niezwykle rzadko występującą postać nowotworu złośliwego wywodzącego się z apokrynowych gruczołów rzęskowych Molla. Dane z piśmiennictwa zawierają jedynie kilka potwierdzonych histopatologicznie takich przypadków.

Opis przypadku

Mężczyznę w wieku 58 lat skierowano do Ambulatorium Kliniki Nowotworów Głowy i Szyi Instytutu Onkologii w Krakowie z rozpoznaniem guza oczodołu lewego w październiku 2005 roku. W wywiadzie pacjent wskazywał na łzawienie lewego oka, narastający wytrzeszcz oraz zaburzenia widzenia (upośledzenie ostrości, podwójne widzenie) od 6 miesięcy. W badaniu przedmiotowym oceniono stan ogólny chorego jako bardzo dobry, miejscowo wyczuwalny był guz wypełniający przestrzeń między lewą gałką oczną a krawędzią oczodołu. Dostarczony wynik badania histopatologicznego wycinka guza (nr 1571309) wskazywał na *Adenocarcinoma male differentiatum*. W badaniu rezonansu magnetycznego uwidoczniono naciek przedniej i środkowej części lewego oczodołu, obejmujący ścianę kostną, mięsień prosty przyśrodkowy i prosty dolny. Naciek nie oddzielał się od twardówki, przyśrodkowo nieznacznie wpułkłał się do jamy nosowej, ku dołowi wchodził w obręb zatoki szczękowej, ku przodowi dochodził do powłok. Gałka oczna była przemieszczona nieznacznie bocznie i do zewnątrz. Grubość nacieku wynosiła około 0,7–1,5 cm w przekroju czołowym i 2–3 cm w wymiarze strzałkowym (naciek nieregularny). W zatokach szczękowych i komórkach sitowych stwierdzono obustronnie niecha-

rakterystyczne pogrubienia śluzówki. W prawym oczodołu nie odnotowano zmian. Węzły chłonne szyjne nie były powiększone.

Po konsultacji laryngologicznej chorego skierowano na zabieg egzenteracji oczodołu, który przeprowadzono 23 października 2005 r. w Klinice Otolaryngologii Szpitala Uniwersyteckiego w Krakowie. Wynik badania histopatologicznego materiału operacyjnego (nr 1575243) wskazywał na *Adenocarcinoma apocrinale* — rak rozwinął się najprawdopodobniej z gruczołów Molla; nacieki raka rozległe obejmowały tkanki miękkie oczodołu, mięśnie, nerwy oraz powieki, w wielu miejscach zbiegał się z liniami cięć operacyjnych; w świetle licznych naczyń stwierdzono zatępienie komórek raka.

Ze względu na nieradykalność zabiegu operacyjnego, mały stopień zróżnicowania, naciekanie nerwów i obecność zatorów komórek nowotworowych w świetle naczyń chorego zakwalifikowano do uzupełniającej radioterapii. W dniach 24.01–06.03.2006 r. pacjenta poddano napromienianiu dawką 60 Gy w 30 frakcjach na łożę oczodołu, jamę nosową i zatoki oboczne nosa oraz dawką 50 Gy w 25 frakcjach na układ chłonny szyi wiązką fotonową o energii 6 MV. Zastosowano technikę konformalną, leczenie zaplanowano na podstawie tomografii komputerowej. Chorego napromieniano w unieruchomieniu maską orbitową z indywidualnym bolusem woskowym do oczodołu lewego. Tolerancja leczenia była dobra. W kontrolnym badaniu rezonansu magnetycznego twarzoczaszki i ultrasonografii szyi wykonanych po 15 miesiącach od zakończenia leczenia nie uwidoczniono zmian podejrzanych w kierunku wznowy miejscowej i rozsiewu do węzłów chłonnych szyi.

Dyskusja

Dostępne w piśmiennictwie dane prezentują tylko kilka potwierdzonych histopatologicznie przypadków gruczolakoraków wywodzących się z gruczołów Molla [2, 3]. Najczęściej występują one u osób po 40 roku życia, manifestując się jako guz powieki lub objawy procesu ekspansywnego oczodołu (wytrzeszcz, nadmierne łzawienie, zaburzenia widzenia, upośledzenie ruchomości gałki ocznej). Leczenie polega na chirurgicznym miejscowym usunięciu guza lub egzenteracji oczodołu, usunięciu węzłów chłonnych szyi, następnej uzupełniającej radioterapii [4]. Liczba opisanych przypadków jest niewystarczająca do opracowania standardów optymalnego postępowania u chorych na te nowotwory.

Nieliczne dane z piśmiennictwa dotyczące przebiegu klinicznego gruczolakoraków gruczołów Molla nie pozwalają na przewidywanie przebiegu choroby i identyfikację istotnych czynników rokowniczych. W opisywanych przypadkach w większości wskazuje się na niski stopień

zróżnicowania histopatologicznego [3, 4]. Autorzy donoszą o agresywnym charakterze nowotworu — dużym zaawansowaniu miejscowym, obecności przerzutów do węzłów chłonnych szyi i przerzutów do kości w momencie rozpoznania, szybkiej wznowy miejscowej z zajęciem oczodołu, zatok przynosowych, a nawet struktur wewnątrzczaszkowych [2–4].

O bardzo złośliwym charakterze gruczolakoraka gruczołów Molla wnioskować można również pośrednio, na podstawie częściej opisywanych przypadków gruczolakoraków klasycznych gruczołów apokrynowych skóry. Są to rzadkie nowotwory gruczołów potowych, najczęściej lokalizują się w rejonach pachowych, rzadziej w obszarze anogenitalnym, klatce piersiowej, obszarze warg, stóp i dłoni, gruczolach woszczynowych przewodu słuchowego zewnętrznego. Według danych z piśmiennictwa nowotwór ten wiąże się z dużą częstością wznów miejscowych, w ponad 50% przypadków obecne są przerzuty do węzłów chłonnych w momencie rozpoznania [5, 6]. Leczenie obejmuje resekcję miejscową z szerokim marginesem, selektywne lub elektywne operacje węzłowe oraz uzupełniającą radioterapię w przypadku dużego zaawansowania miejscowego lub lokoregionalnego.

W opisanym przypadku wynik badania histopatologicznego wskazywał na raka o niskim stopniu zróżnicowania i dużej agresywności biologicznej (rozległe naciekanie tkanek miękkich oczodołu, nerwów, obecność zatorów komórek raka w naczyniach, penetracja nacieku do zatok przynosowych), upoważniając do podjęcia decyzji o agresywnym leczeniu radykalnym.

Podsumowanie

Gruczolakorak typu apokrynowego z gruczołów Molla jest nowotworem niezwykle rzadkim, stanowiącym wyzwanie zarówno pod względem poprawności stawianej diagnozy, jak i późniejszych decyzji terapeutycznych. Obraz kliniczny jest niecharakterystyczny. Wymaga różnicowania z dużo częstszymi, łagodnymi zmianami struktur powiek (co często wydłuża czas do rozpoznania) oraz z innymi nowotworami: czerniakiem skóry lub spojówki, rakiem skóry i innych gruczołów aparatu dodatkowego oka, przerzutami do skóry powiek i gałki ocznej. Dane dostępne w piśmiennictwie są niewystarczające, aby możliwe było ustalenie standardowego postępowania terapeutycznego. Publikowanie kolejnych opisów przypadków chorych na ten rzadki nowotwór wydaje się więc potrzebne.

Piśmiennictwo

1. Niżankowska M. Podstawy okulistyki. Volumed, Wrocław 2000; 8–9.
2. Seregard S. Apocrine adenocarcinoma arising in Moll gland cystadenoma. *Ophthalmology*. 1993; 100: 1716–1719.
3. Ni C., Wagoner M., Kieval S., Albert D.M. Tumours of the Moll's glands. *Br. J. Ophthalmol*. 1984; 68: 502–506.
4. Shintaku M., Tsuta K., Yoshida H., Tsubura A., Nakashima Y., Noda K. Apocrine adenocarcinoma of the eyelid with aggressive biological behavior: report of a case. *Pathol. Int*. 2002; 52: 169–173.
5. Chamberlain R.S., Huber K., White J.C., Travaglino-Parda R. Apocrine gland carcinoma of the axilla: review of the literature and recommendations for treatment. *Am. J. Clin. Oncol*. 1999; 22: 131–135.
6. Dhawan S.S., Nanda V.S., Grekin S., Rabinovitz H.S. Apocrine adenocarcinoma: case report and review of the literature. *J. Dermatol. Surg. Oncol*. 1990; 16(5): 468–470.