

# magazyn OTORYNO- LARYNGOLOGICZNY

SUPLEMENT X ● WRZESIEŃ 2006 ● OTOLARYNGOLOGIA DZIECIĘCA

## ● POSTĘPOWANIE DIAGNOSTYCZNE I LECZNICZE W NACZYNIAKOWŁÓKNIAKU MŁODZIEŃCZYM

dr med. Anna Szymańska, dr med. Marcin Szymański,  
dr med. Wojciech Krzyżanowski,  
prof. dr hab. med. Wiesław Gołąbek,  
prof. dr hab. med. Małgorzata Szczerbo-Trojanowska

## ● GUZY ŚLINIANEK U DZIECI

prof. dr hab. Elżbieta Hassmann-Poznańska

## ● RHABDOMYOSARCOMA GŁOWY I SZYI U DZIECI

dr med. Mirosława Pietniczka-Załęska



doc. dr hab. med. Maria Góralówna

## W NUMERZE

### TWORZYLI POLSKĄ LARYNGOLOGIE

doc. dr hab. med. Maria Góralówna ..... 6  
prof. dr hab. med. Elżbieta Hassmann-Poznańska

### POSTĘPOWANIE DIAGNOSTYCZNE I LECZNICZE W NACZYNIAKOWŁÓKNIAKU

MŁODZIEŃCZYM ..... 11  
dr med. Anna Szymańska, dr med. Marcin Szymański,  
dr med. Wojciech Krzyżanowski,  
prof. dr hab. med. Wiesław Gołąbek,  
prof. dr hab. med. Małgorzata Szczerbo-Trojanowska

GUZY ŚLINIANEK U DZIECI ..... 22  
prof. dr hab. Elżbieta Hassmann-Poznańska

RHABDOMYOSARCOMA GŁOWY I SZYI  
U DZIECI ..... 30  
dr med. Mirosława Pietniczka-Załęska

### Komitet redakcyjny:

redaktor naczelny – prof. dr hab. med. Antoni Krzeski  
sekretarz redakcji – dr med. Agnieszka Strzembosz  
redaktor – mgr Dorota Polewicz

### Patronat naukowy:

Katedra i Klinika Otolaryngologii  
Akademii Medycznej w Warszawie

### Rada naukowa:

przewodniczący:

– prof. zw. dr hab. med. Grzegorz Janczewski

członkowie:

– prof. dr hab. med. Mieczysław Chmielik

– dr hab. med. Joanna Fruba

– prof. zw. dr hab. med. Teresa Goździk-Żołnierkiewicz

– dr hab. med. inż. Krzysztof Kochanek

– prof. dr hab. med. Barbara Maniecka-Aleksandrowicz

– prof. dr hab. med. Kazimierz Niemczyk

– prof. dr hab. med. Bożena Tarchalska

– prof. dr hab. med. Edward Zawisza

Opracowanie graficzne: M-art, Jolanta Merc, tel. 739 88 24

© Wydawca: Wydawnictwo EGERIA B. Krzeska

Adres korespondencyjny: Magazyn Otolaryngologiczny  
02-218 Warszawa 124, skr. poczt. 60

Wszelkie prawa zastrzeżone. Kopiowanie w części lub w całości  
bez uzyskania zezwolenia wydawcy jest zabronione.

Fotografia na okładce – patrz strona 6.

Drodzy Czytelnicy,

Nowotwory głowy i szyi nie są na szczęście częste w wieku dziecięcym. Z niektórymi z nich ogólnie praktykujący laryngolog może się zetknąć raz czy dwa razy w życiu. Przedstawiany w piśmiennictwie materiał z dużych ośrodków nie przekracza często kilkunastu przypadków. Indywidualnemu lekarzowi bardzo trudno jest zdobyć wystarczające doświadczenie w postępowaniu w tego rodzaju przypadkach. Przeważająca wiedza otolaryngologa na temat nowotworów głowy i szyi u dorosłych nie znajduje w większości zastosowania w odniesieniu do dzieci. Stąd też uważa się, że nowotwory u dzieci powinny być diagnozowane i leczone w wyspecjalizowanych ośrodkach, w których współpracują ze sobą zespoły onkologów dziecięcych, otolaryngologów, pediatrów, psychologów i jest możliwość przeprowadzenia wszechstronnej diagnostyki dostosowanej do wieku dziecięcego. Tego rodzaju podejście zaowocowało ogromnym postępem w leczeniu nowotworów w tej grupie wiekowej. Składa się na niego zarówno rozwój w dziedzinie technik diagnostycznych umożliwiających lepszą klasyfikację, poprawa wyników leczenia chemioterapią, jak i postęp technik chirurgicznych. Nadal jednak negatywne następstwa leczenia nowotworów w wieku dziecięcym mogą mieć ogromny wpływ na dalszą jakość życia chorych. Leczenie energią promienistą w tym wieku wiąże się z zahamowaniem rozwoju twarzy i dużym defektem kosmetycznym oraz czynnościowym, mimo że w świetle doświadczenia z chorymi dorosłymi wydaje się ono relatywnie mało inwazyjne. Dlatego też rola chirurgii w leczeniu tych guzów jest nadal ogromna, a możliwość jej zastosowania decyduje często o powodzeniu terapii. Decyzje te muszą jednak być podejmowane przez zespół różnych specjalistów, tak aby wybrać najlepszą formę leczenia.

A wszystko po to, aby nasi chorzy nie czuli się tak jak Oskar z opowieści Erica-Emmanuela Schmidta: „Ja przestałem być mile widziany. (...) Kiedy doktor Dusseldorf bada mnie rano, nie ma już do mnie serca, rozczarowuję go. Patrzy na mnie bez słowa jakbym popełnił jakiś błąd. A przecież tak się starałem w czasie operacji. (...) Zrozumiałem już, że stałem się złym pacjentem, pacjentem, który podważa wiarę w nieograniczone możliwości medycyny”.

prof. dr hab. Elżbieta Hassmann-Poznańska  
Kierownik Kliniki Otolaryngologii Dziecięcej  
Akademii Medycznej w Białymstoku

Warszawa, wrzesień 2006 r.

# TWORZYLI POLSKĄ LARYNGOLOGİĘ

MARIA GÓRALÓWNA  
(1919–1995)

Maria Góralówna urodziła się 10 stycznia 1919 roku w Tarnowie. W 1936 roku rozpoczęła studia na Wydziale Lekarskim Uniwersytetu Poznańskiego, które przerwała wojna i okupacja. Ukończyła je po wojnie i w roku 1949 otrzymała dyplom lekarski. W czasie studiów zainteresowała się otolaryngologią i pierwsze doświadczenia w tej dziedzinie zdobywała, pracując jako studentka w Klinice w Poznaniu pod kierunkiem prof. A. Zakrzewskiego.

Po uzyskaniu dyplomu doktor M. Góralówna zamieszkała w Warszawie, gdzie podjęła pracę w Akademii Medycznej. Pracując z prof. J. Danielewiczem i wybitnymi pediatrami warszawskiej AM, wniosła ogromny wkład w powstanie i rozwój otolaryngologii dziecięcej. Była pierwszym otolaryngologiem, który uzyskał specjalizację w tej nowopowstałej specjalności.

Po dziesięciu latach pracy w Akademii Medycznej przeszła na samodzielne stanowisko ordynatora Oddziału Laryngologicznego w Szpitalu Dziecięcym na Saskiej Kępie przy ul. Niekańskiej. Doskonałe umiejętności diagnostyczne i chirurgiczne, jak również bezpośredni sposób bycia i umiejętność nawiązywania kontaktów z dziećmi i rodzicami powodowały, że była wzorem dla współpracujących i szkolonych przez nią lekarzy. Biegła znajomość kilku języków obcych spowodowała, że mogła ona korzystać z doświadczenia i piśmiennictwa ośrodków zagranicznych i chętnie dzieliła się tą wiedzą z kolegami.

Podczas szkoleń w Szwecji i Wielkiej Brytanii zainteresowała się i pogłębiła swoją wiedzę na temat postępowania z dziećmi głuchymi i niedosłyszającymi. Wokół tej tematyki ogniskowała się później jej działalność naukowa. W 1965 roku obroniła pracę doktorską pt. „Ocena słuchu po przebytej chorobie hemolitycznej w okresie noworodkowym”. W 1967 roku wprowadziła korespondencyjne poradnictwo dla rodziców dzieci z problemami słuchowymi, wzorując się na John Tracy Clinic



z USA. Napisała ponad 2000 listów z odpowiednimi zaleceniami. Doświadczenia zdobyte w ten sposób wykorzystwała, przygotowując rozprawę habilitacyjną pt. „Poradnictwo drogą przekazu korespondencyjnego jako element rehabilitacji dziecka niesłyszącego”. Należy podkreślić, że w tym okresie podjęcie tematyki trwałego niedosłuchu i związanych z nim następstw wymagało cierpliwości i poświęcenia. Diagnostyka niedosłuchu u małych dzieci była w tym okresie znacznie trudniejsza niż obecnie, oparta głównie na metodach behawioralnych wymagających perfekcyjnego opanowania techniki badania. Możliwości interwencji ze względu na gorszą jakość aparatów słuchowych były również znacznie ograniczone, a w przypadkach głuchoty znikome. Z całą pewnością nie była to dziedzina, w której można się było spodziewać szybkiego i łatwego sukcesu. Sukces jednak przyszedł. Oddział Pani Docent stał się wkrótce ośrodkiem, do którego kierowano dzieci z całej Polski. Był to wyjątkowy ośrodek, w którym dzieci niedosłyszące mogły być zarówno diagnozowane, jak i objęte pełnym procesem rehabilitacji i poradnictwa we wszelkich problemach związanych z

rozwojem mowy i nauką. Wielokrotnie umawialiśmy chorych na wizyty u Pani Docent, i zawsze spotykaliśmy się z serdecznością, a mali pacjenci i ich rodzice z życzliwą, wszechstronną pomocą.

W 1989 roku Pani Docent M. Góralówna zorganizowała w szpitalu na Niekłańskiej Ośrodek Audiologiczny Społecznej Fundacji Solidarności, który dzięki pomocy finansowej mógł rozszerzyć działalność dotychczasowej placówki. Po czterech latach zespół ośrodka wraz z doc. M. Góralówną wszedł w skład tworzącego się Ośrodka Diagnostyczno-Leczniczno-Rehabilitacyjnego dla osób Niesłyszących i Niedosłyszących „Cochlear Center” w Warszawie. Udział Pani Docent w opracowaniu pierwszego polskiego programu rehabilitacji chorych po wszczepach ślimakowych był nieocenioną pomocą w rozwoju tej formy leczenia w Polsce.

Pani Docent M. Góralówna wprowadziła do praktyki klinicznej w Polsce szereg subiektywnych metod oceny słuchu u dzieci i jest autorem publikacji na ten temat. Prowadzona przez nią placówka była jedną z nielicznych wyspecjalizowanych w tych bardzo trudnych metodach badania. Opracowane metody rehabilitacji dzieci z niedosłuchem, opublikowane w podręczniku „Rehabilitacja dzieci z wadą słuchu” są do chwili obecnej wykorzystywane, a podręcznik stanowi podstawowe źródło informacji na ten temat dla osób zajmujących się niesłyszącym dzieckiem. Docent M. Góralówna należy również do pionierów badań przesiewowych słuchu u noworodków i niemowląt z grupy wysokiego ryzyka uszkodzenia słuchu. Praca na ten temat została nagrodzona podczas X Dni Otolaryngologii Dziecięcej w Augustowie.

Opieka nad dziećmi z niedosłuchem wymagała również szeregu działań organizacyjnych i popularyzatorskich. W tej dziedzinie Pani

Docent ściśle współpracowała z Polskim Związkiem Głuchych. Brała udział w pracach Komisji Oświaty i Wychowania na temat programów nauczania w szkołach specjalnych dla dzieci głuchych. Współpracowała z autorami programów telewizyjnych przeznaczonych dla niedosłyszących. Jest autorką licznych publikacji i poradników przeznaczonych dla rodziców, pedagogów, surdologopedów, protetyków i wszystkich zajmujących się rehabilitacją i kształceniem osób niesłyszących.

Doc. Maria Góralówna jest niekwestionowanym pionierem nowoczesnie zorganizowanej, kompleksowej opieki nad osobami niedosłyszącymi w Polsce.

Pozostawiła po sobie bogaty dorobek naukowy, składający się z ponad 300 pozycji. Wiele lat była zastępcą redaktora Otolaryngologii Polskiej, jak również ekspertem w redakcji International Journal of Pediatric Otolaryngology.

Dowodem jej uznania przez władze były liczne odznaczenia, w tym Krzyż Kawalerski Orderu Odrodzenia Polski, a wdzięczności chorych Order Uśmiechu i odznaczenia nadane przez Związek Głuchych.

Dzięki ogromnej pracy i poświęceniu chorym Pani Docent M. Góralówna zyskała ich wdzięczność i sympatię. Nadal jest wspomniana z wdzięcznością na forach internetowych dla ludzi niedosłyszących, a jedna z jej pacjentek jest autorką monografi o Pani Docent. ●

**prof. dr hab. med. Elżbieta Hassmann-Poznańska**

Przy przygotowywaniu wspomnienia korzystano z Wspomnienia pośmiertnego, autorstwa E. Kosowskiej i H. Skarżyńskiego, opublikowanego w Otolaryngologii Polskiej 1997, 51, 3, 350-351.

## XV Dni Otolaryngologii Dziecięcej

### OCHRONIĆ ZMYSŁY DZIECKA

Wisła, 31.05–02.06.2007

[www.kongres-zdrowie-dziecka.pl](http://www.kongres-zdrowie-dziecka.pl)

e-mail: [biuro@kongres-zdrowie-dziecka](mailto:biuro@kongres-zdrowie-dziecka)

Telefon: + 4832 241 00 40

Fax: + 4832 241 25 97

# POSTĘPOWANIE DIAGNOSTYCZNE I LECZNICZE W NACZYNIAKOWŁÓKNIAKU MŁODZIEŃCZYM

dr med. Anna Szymańska<sup>1</sup>, dr med. Marcin Szymański<sup>2</sup>, dr med. Wojciech Krzyżanowski<sup>1</sup>,  
prof. dr hab. med. Wiesław Gołąbek<sup>2</sup>, prof. dr hab. med. Małgorzata Szczerbo-Trojanowska<sup>1</sup>

## IMAGING AND TREATMENT OF THE JUVENILE ANGIOFIBROMA

Juvenile angiofibroma is a rare, benign, hypervascular tumour of the nasopharynx. It occurs almost exclusively in adolescent males. Although benign, it shows a tendency to aggressive growth, bone destruction and recurrence. It often leads to life-threatening complications, like massive epistaxis, intracranial invasion, abundant intraoperative bleeding. Imaging methods are of paramount importance in the assessment of the juvenile angiofibroma. Radiological findings together with the clinical evaluation are in most cases sufficient to establish the diagnosis without the histopathologic examination of the diagnostic specimen. It is very valuable, due to the risk of dangerous bleeding accompanying the biopsy of the highly vascular tumour. The article presents typical radiological findings of the juvenile angiofibroma, the role of the imaging methods in its diagnosis, treatment planning and follow up. The etiology of the juvenile angiofibroma, occurrence, growth directions and treatment methods are discussed.

(Mag. ORL, 2006, SUPLEMENT X, 11–19)

**KEY WORDS:** angiography, computed tomography, juvenile angiofibroma, magnetic resonance imaging, treatment

## PRACA RECENZOWANA

<sup>1</sup>Zakład Radiologii Zabiegowej i Neuroradiologii AM w Lublinie  
Kierownik:  
prof. dr hab. med. Małgorzata Szczerbo-Trojanowska  
Al. Racławickie 1, 20-059 Lublin

<sup>2</sup>Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej AM w Lublinie  
Kierownik: prof. dr hab. med. Wiesław Gołąbek  
ul. Jaczewskiego 8, 20-954 Lublin

Naczyniakowłókniak młodzieńczy stanowi mniej niż 0,05% wszystkich nowotworów głowy i szyi. Jest to zarazem najczęściej spotykany łagodny nowotwór części nosowej gardła (Bremer i in. 1986). Częstość występowania naczyniakowłókniaka u mieszkańców Indii i Egiptu jest większa niż w Europie i Ameryce Północnej (Antonelli i in. 1987, Weprin i in. 1991). Do ośrodków specjalistycznych zgłasza się rocznie dwóch lub trzech chorych z tym guzem. Lekarz laryngolog pracujący poza takim ośrodkiem może zobaczyć jedynie 2 lub 3 przypadki naczyniakowłókniaka w trakcie całej kariery zawodowej.

## Etiopatogeneza

Jest to nowotwór okresu dojrzewania, najczęściej rozpoznawany u chłopców między 14. a 18. rokiem życia (Bremer i in. 1986, Spector 1988). Występowanie pierwotnego guza u chorych po 39. roku życia należy do rzadkości (Bremer i in. 1986, Yadav i in. 2002). Naczyniakowłókniak młodzieńczy stwierdza się prawie wyłącznie u młodych mężczyzn. Bremer i in. oraz Yadav i in. w grupach liczących odpowiednio 150 i 110 chorych nie stwierdzili żadnego przypadku naczyniakowłókniaka u kobiety. Postawienie prawidłowego rozpoznania wymaga przeprowadzenia dokładnej diagnostyki różnicowej w celu wykluczenia innego guza tej okolicy.

Etiologia naczyniakowłókniaka nie jest znana. Teorie na temat pochodzenia guza sugerują zmianę o charakterze *hamartoma*, szczególnie typ naczyniaka z rozbudowaną składową włóknistą lub rodzaj polipa zapalnego o podłożu alergicznym (Baser i in. 1987). Inni autorzy sugerowali pochodzenie guza z tkanki przywojowej lub z embrionalnej chrząstki, okostnej lub powięzi (Girgis i in. 1973). Ścisły związek występowania tego rzadkiego nowotworu z płcią męską i okresem dojrzewania przemawia za udziałem w rozwoju choroby zaburzeń osi hormonalnej

przysadka-gonady (Radkowski i in. 1996). Oznaczenia stężenia hormonów płciowych oraz produktów ich rozpadu u chorych z naczyniakowłóknikiem nie wykazały jednak zaburzeń endokrynologicznych, a badania nad obecnością receptorów hormonów steroidowych w komórkach guza nie dały jednoznacznych wyników (Economou i in. 1988, Paris i in. 2001). W ostatnich pracach oceniana jest rola enzymów i osoczowych czynników wzrostu w patogenezie naczyniakowłóknika (Kruk-Zagajewska i in. 2002).

Naczyniakowłóknik młodzieńczy jest łagodnym nowotworem pozbawionym torebki. Pomimo braku histologicznych cech złośliwości wykazuje on tendencję do agresywnego wzrostu, niszczenia kości i nawrotów (Chandler i in. 1984). Guz zbudowany jest z licznych naczyń krwionośnych otoczonych włóknistą tkanką łączną. Stopień dojrzałości oraz udział ilościowy tych składowych nie jest stały. Naczynia guza są nieregularne, zróżnicowane pod względem wielkości i kształtu, o cienkiej ścianie utworzonej przez pojedynczą warstwę komórek śródbłonna, niekiedy z widoczną niepełną błoną mięśniową. Nie znalazła pewnego potwierdzenia teoria, że u chorych w młodym wieku nowotwór ma bogatszą składową naczyniową, która z czasem redukuje się stopniowo na korzyść elementów włóknistych, powodując mniejszą skłonność do krwawień, łagodniejszy przebieg choroby, a nawet zanik guza po okresie dojrzwania (Schick i in. 2000).

Źródłem kontrowersji jest nadal problem spontanicznej regresji naczyniakowłóknika (Lund i in. 1989). Obserwacja naturalnego przebiegu choroby była możliwa jedynie w niewielu przypadkach, gdy odstąpiono od leczenia rozpoznanego nowotworu. Istnieją nieliczne doniesienia o samoistnej inwolucji guza bez wcześniejszego leczenia, po nieradykalnym leczeniu chirurgicznym, po podwiązaniu tętnicy szyjnej zewnętrznej bez chirurgicznej resekcji (Weprin i in. 1991). Według Bahtiego (1967) u żadnego z 94 chorych z naczyniakowłóknikiem nie poddanych leczeniu nie wystąpiła znacząca regresja guza. Część autorów opisuje złośliwą przemianę naczyniakowłóknika u chorych po radioterapii lub po wielokrotnych resekcjach nawracającego guza. Łagodne utkanie naczyniakowłóknika zostało w tych przypadkach częściowo zastąpione przez guz o charakterze *fibrosarcoma* lub *histiocytoma malignum* (Makek i in. 1989). W opisywanych przypadkach złośliwą przemianę guza stwierdzono po upływie 8–24 lat od pierwszego etapu leczenia.

Naczyniakowłóknik młodzieńczy rozwija się w części nosowej gardła, w okolicy nozdrzy

tylnych. Miejscem wyjścia guza jest górna krawędź otworu klinowo-podniebiennego, w sąsiedztwie połączenia wyrostka klinowego kości podniebienia, skrzydła lemiesza oraz podstawy wyrostka skrzydłowego kości klinowej (Antonelli i in. 1987). Nowotwór rośnie w kierunku części nosowej gardła oraz jamy nosowej, powodując z czasem spłaszczenie małżowin nosowych i przemieszczenie przegrody nosa na stronę przeciwną. Inne drogi szerzenia guza prowadzą przez naturalne szczeliny i otwory twarzoczaszki lub przez bezpośrednie niszczenie struktur kostnych. Z punktu wyjścia w otworze klinowo-podniebiennym guz wnika bocznie do dołu skrzydłowo-podniebiennego, powodując jego poszerzenie, a następnie wrasta do dołu podskroniowego. Stąd nowotwór może szerzyć się przez szczelinę oczodołową dolną do oczodołu, wywołując wytrzeszcz gałki ocznej, lub bocznie, między górnym zębem trzonowym a gałęzią żuchwy, powodując uwypuklenie policzka (Lund i in. 1989).

Szerzenie poprzez bezpośrednie niszczenie struktur kostnych obserwujemy najczęściej przy ekspansji naczyniakowłóknika do zatoki klinowej, gdy dochodzi do zniszczenia przedniej lub dolnej ściany tej zatoki przez guz rosnący w części nosowej gardła (Spector 1988). Do zatoki szczękowej nowotwór może wnikać dwiema drogami: z jamy nosowej, niszcząc ścianę przyśrodkową zatoki, lub z dołu skrzydłowo-podniebiennego, gdzie rozprężający wzrost guza powoduje destrukcję tylnej ściany zatoki. Rzadziej dochodzi do zajęcia zatoki sitowej przez nowotwór szerzący się z jamy nosowej ku górze. Boczna ekspansja guza z komórek sitowych może spowodować zniszczenie ściany przyśrodkowej oczodołu oraz wytrzeszcz gałki ocznej.

Inwazja naczyniakowłóknika do jamy czaszki występuje u 10–20% chorych (Economou i in. 1988). Nowotwór zajmujący zatokę klinową może penetrować do jamy czaszki, niszcząc jej sklepienie, i wnikać między leżącą przyśrodkowo przysadkę mózgową a tętnicę szyjną wewnętrzną, położoną bocznie. Z dołu podskroniowego nowotwór może szerzyć się wewnątrzczaszkowo, niszcząc bezpośrednio podstawę środkowego dołu czaszki lub wnikać przez szczelinę oczodołową dolną i górną. W pierwszym przypadku wewnątrzczaszkowa część guza leży bocznie od zatoki jamistej i tętnicy szyjnej wewnętrznej, w drugim przypadku guz może wrastać bezpośrednio do zatoki jamistej. Wzrost guza do przedniej jamy czaszki z komórek sitowych przez blaszkę sitową jest bardzo rzadko spotykany (Radkowski i in. 1996). Wypustka wewnątrz-

czaszkowa naczyńiakowłóknika jest zazwyczaj położona zewnątrzoponowo, może jednak silnie przylegać do opony twardej i być bogato ukrwiona przez jej naczynia (Schick i in. 2000).

### Objawy i diagnostyka

Charakterystyczna dla naczyńiakowłóknika triada objawów klinicznych to: niedrożność nosa, nawracające krwawienia z nosa i masa guza widoczna w części nosowej gardła. Rozległe nowotwory mogą powodować także opuchnięcie policzka, wytrzeszcz gałki ocznej, podwójne widzenie, osłabienie słuchu (Gołąbek i in. 2002, Radowski i in. 1996).

Badania radiologiczne to najważniejsze badania dodatkowe w diagnostyce naczyńiakowłóknika. **Zdjęcie przeglądowe czaszki i zatok przynosowych** znajduje zastosowanie przede wszystkim w rozpoznawaniu ostrych stanów zapalnych zatok przynosowych, ma natomiast ograniczoną wartość w diagnostyce naczyńiakowłóknika. Na zdjęciu przeglądowym czaszki nowotwór może powodować zacinienie części nosowej gardła i/lub nosa, a także zacinienie zatok szczękowych wywołane zalegającą wydzieliną (**ryc. 1**). Do innych objawów guza należy także przemieszczenie do przodu tylnej ściany zatoki szczękowej widoczne w projekcji bocznej, zniszczenie ścian zatoki klinowej oraz zniszczenie wyrostka skrzydłowego kości klinowej. W projekcji Watersa może być widoczne poszerzenie przestrzeni między przednio-boczną ścianą zatoki szczękowej a wyrostkiem dziobiastym



Ryc. 1. Zdjęcie przeglądowe czaszki w projekcji bocznej. Widoczny cień guza w części nosowej i ustnej gardła.

żuchwy lub zniszczenie ścian zatoki szczękowej (Baser i in. 1987). Poszerzenie dołu skrzydłowo-podniebiennego przez guz przemieszczający do przodu tylną ścianę zatoki szczękowej zostało opisane po raz pierwszy przez Holmana i Millera (1965). Objaw ten, uważany niegdyś za patognomiczny dla naczyńiakowłóknika, może towarzyszyć innym wolno rosnącym guzom tej okolicy, jak polip choanalny, nerwiak, mięśniakomięsak prążkowanokomórkowy, obłoniak (Lund i in. 1989).

**Tomografia komputerowa i rezonans magnetyczny** mają podstawowe znaczenie w diagnostyce naczyńiakowłóknika. Wyniki badań obrazowych w połączeniu z oceną kliniczną w większości przypadków wystarczają do ustalenia rozpoznania, bez konieczności pobierania wycinka z guza. Jest to istotne ze względu na bogate unaczynienie guza i ryzyko groźnego krwawienia. Charakterystyczny dla naczyńiakowłóknika obraz w badaniu TK i MR to ulegający silnemu wzmocnieniu kontrastowemu guz w części nosowej gardła, który wnika do dołu skrzydłowo-podniebiennego i powoduje erozję podstawy wyrostka skrzydłowego (Lloyd i in. 1999).

Obie metody diagnostyczne wykazują podobną wartość w ocenie umiejscowienia guza. Rezonans magnetyczny pozwala na lepszą ocenę rozległości guza w tkankach miękkich. W obrazach T1-zależnych po podaniu środka kontrastowego możliwe jest dokładne określenie granic nowotworu i odróżnienie go od przylegających mięśni w dole podskroniowym i przestrzeni przygardłowej (**ryc. 2**). Wielu autorów uważa badanie MR za najlepszą metodę diagnostyczną przy podejrzeniu inwazji naczyńiakowłóknika do jamy czaszki. Ze względu na trójplaszczynowe obrazowanie badanie to umożliwia dokładną ocenę rozległości części wewnątrzczaszkowej guza oraz jej położenia w stosunku do dużych naczyń i struktur mózgowia (Deschler i in. 1992). Rezonans magnetyczny jest także najlepszą metodą obrazową pozwalającą na odróżnienie naczyńiakowłóknika od wydzieliny zapalnej lub obrzęku błony śluzowej w zatokach przynosowych (Schick i in. 2000). Granica między guzem o pośredniej intensywności sygnału a przylegającą wysokosygnałową wydzieliną lub tkanką zapalną jest dobrze widoczna w obrazach T2-zależnych.

Tomografia komputerowa ma większą wartość w obrazowaniu modelowania lub niszczenia ścian kostnych przez uciskający guz. Najczęstszym i charakterystycznym dla naczyńiakowłóknika

przejawem destrukcji kostnej w badaniu TK jest zniszczenie wyrostka skrzydłowego o różnym stopniu zaawansowania: od wczesnej erozji podstawy przyśrodkowej blaszki wyrostka do jego rozległej destrukcji. Ponadto guz może spowo-



Ryc. 2. Badanie MR po podaniu środka kontrastowego, projekcja osiowa. W części nosowej gardła widoczny ulegający wzmocnieniu kontrastowemu guz, który wnika do prawego dołu podskroniowego i niszczy wyrostek skrzydłowy kości klinowej.



Ryc. 3. Badanie TK po podaniu środka kontrastowego, projekcja czołowa. W części nosowej gardła, zatocze klinowej i lewym dole podskroniowym widoczny guz, który niszczy lewy wyrostek skrzydłowy i wnika do szczeliny oczodołowej dolnej.

dować zniszczenie lub przemieszczenie przegrody nosa, ścian zatok przynosowych, ścian oczodołu (ryc. 3).

### Leczenie

Podstawową metodą leczenia naczyniakowłókniaka położonego zewnątrzczaszkowo jest leczenie chirurgiczne. Ocena w badaniach obrazowych stanu zaawansowania choroby i rozpoznanie okolic zajętych przez nowotwór ma na celu wydzielenie guzów dostępnych dla chirurga od nieoperacyjnych, a także wybór najlepszego dojścia operacyjnego (Yadav i in. 2002). Oszczędzające drogi dostępu operacyjnego wiążą się z mniejszym obciążeniem dla chorego i mniejszym ryzykiem powikłań. Jednak ze względu na brak torebki, możliwe szerzenie podśluzówkowe, złożoną anatomie podstawy czaszki oraz obfite krwawienie śródoperacyjne do całkowitego i bezpiecznego usunięcia naczyniakowłókniaka potrzebne jest często szerokie odsłonięcie guza w czasie zabiegu (Paris i in. 2001). Poszczególne umiejscowienia naczyniakowłókniaka mają odmienne znaczenie rokownicze i wiążą się z różnym ryzykiem wznowy. Szerzenie się nowotworu poza nos i część nosową gardła do oczodołu, dołu podskroniowego, a zwłaszcza do jamy czaszki ma złe znaczenie prognostyczne, ponieważ wiąże się z bardziej rozległą operacją, większym ryzykiem wznowy, a nawet odstępniem od leczenia chirurgicznego. Część autorów opisuje boczne szerzenie się naczyniakowłókniaka wzdłuż podstawy czaszki, do tyłu od wyrostka skrzydłowego (Herman i in. 1999, Schick i in. 2000). Niekorzystne położenie tej wypustki nowotworu w sąsiedztwie mięśni skrzydłowych, silne zrośnięcie z łożyskiem mięśniowym oraz przylegającymi kośćmi czyni całkowite usunięcie guza niezwykle trudne. Ponadto bliskie sąsiedztwo otworu poszarpanego zwiększa ryzyko inwazji wewnątrzczaszkowej (Radkowski i in. 1996).

Badania obrazowe mają szczególne znaczenie w planowaniu leczenia u chorych z nowotworem wnikającym do jamy czaszki. Dokładna ocena rozmiarów części wewnątrzczaszkowej guza, jej unaczynienia oraz położenia w stosunku do ważnych struktur anatomicznych decyduje o metodzie i rozległości leczenia. Rozwój metod obrazowania – tomografii komputerowej, rezonansu magnetycznego i selektywnej angiografii – oraz postęp w technikach operacyjnych sprawił, że wzrosła liczba guzów z wypustką wewnątrzczaszkową dostępnych całkowitej resekcji przy mniejszej liczbie powikłań. W naczyniakowłókniakach rozległe wnikających do jamy czaszki, położonych w zatocze jamistej, w okolicy przysadki, skrzyżowa-



**Tabela 1.**  
**Systemy klasyfikacji stopnia zaawansowania klinicznego naczyniakowłókniaka młodzieńczego.**

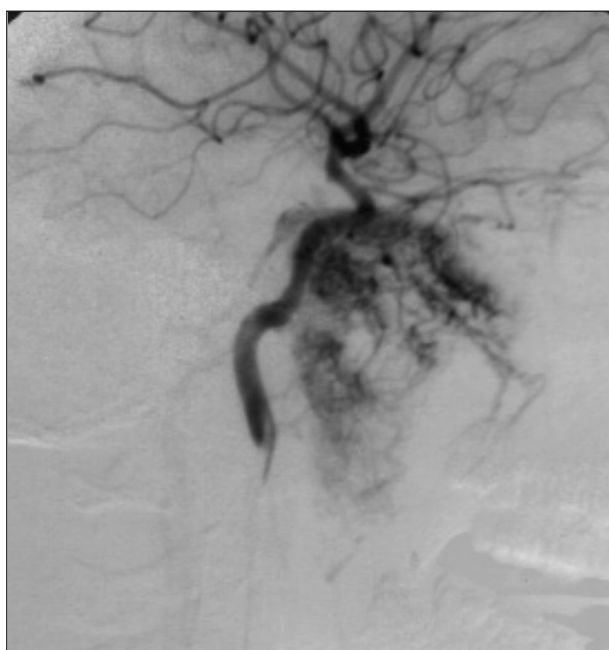
Sessions i in., 1981	Fish i in., 1983	Chandler i in., 1984
<b>IA.</b> Guz ograniczony do nosa i/lub części nosowej gardła	<b>I.</b> Guz ograniczony do części nosowej gardła i nosa, bez zniszczenia kości	<b>I.</b> Guz ograniczony do części nosowej gardła
<b>IB.</b> Guz wnikaający do przynajmniej jednej zatoki przynosowej	<b>II.</b> Guz wnikaający do dołu S-P, zatoki szczękowej, sitowej i klinowej, z niszczeniem kości	<b>II.</b> Guz wnikaający do jamy nosowej lub zatoki klinowej
<b>IIA.</b> Niewielka wypustka guza w dole S-P		<b>III.</b> Guz wnikaający do zatok sitowych, dołu S-P, podskroniowego, oczodołu i/lub policzka
<b>IIB.</b> Całkowite zajęcie dołu S-P z lub bez niszczenia ścian oczodołu	<b>III.</b> Guz wnikaający do dołu podskroniowego, oczodołu i okolicy okołosiodłowej bocznie od zatoki jamistej	<b>IV.</b> Guz wnikaający do jamy czaszki
<b>IIC.</b> Guz w dole podskroniowym z lub bez zajęcia policzka		
<b>III.</b> Guz wnikaający do jamy czaszki	<b>IV.</b> Guz rozlegle wnikaający do zatoki jamistej, okolicy skrzyżowania wzrokowego lub siodła tureckiego	

nia wzrokowego, tętnicy szyjnej wewnętrznej większość autorów uznaje całkowitą resekcję za zbyt ryzykowną lub niemożliwą i wykonuje częściowe usunięcie guza, niekiedy z późniejszym napromienianiem resztek zmiany (Antonelli i in. 1987, Bremer i in. 1986, Herman i in. 1999).

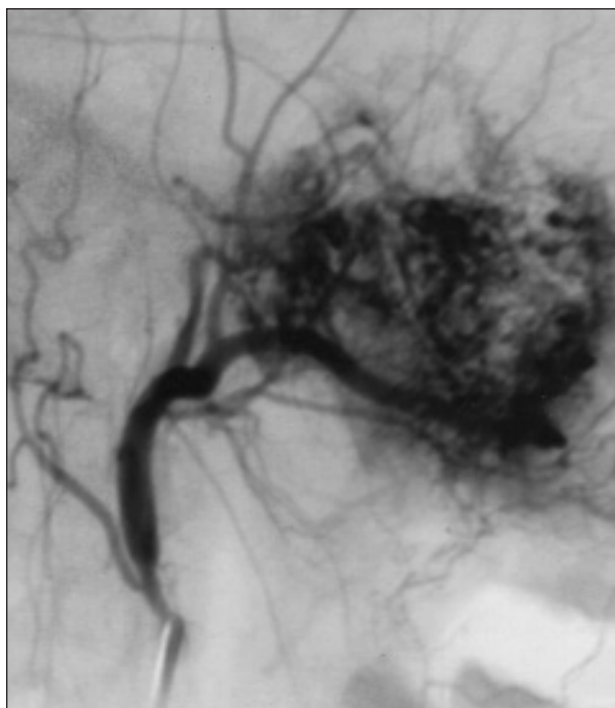
Na podstawie wyników badań obrazowych stworzono systemy klasyfikacji zaawansowania klinicznego naczyniakowłókniaka (tab. 1). Ich wprowadzenie nie tylko istotnie poprawiło wyniki leczenia przez lepszy dobór technik operacyjnych, ale także pozwoliło na wiarygodne porównanie metod leczenia chorych w poszczególnych stadiach zaawansowania. Najbardziej użyteczne systemy klasyfikacji opisali Sessions i in. (1981), oraz Fisch i in. (1983) Chandler i in. (1984).

U chorych z naczyniakowłókniakiem młodzieńczym **badanie angiograficzne** wykazuje bogate unaczynienie guza, jednoznacznie potwierdzając rozpoznanie kliniczne. Ponadto angiografia tętnic szyjnych pozwala na ustalenie naczyń zaopatrujących nowotwór. Bardzo ważne jest wykrycie unaczynienia z zakresu tętnicy szyjnej wewnętrznej. Bogate zaopatrzenie w krew od tej tętnicy stwarza ryzyko groźnego krwawienia w czasie usuwania guza i może mieć istotny wpływ na wybór nieoperacyjnej metody leczenia (ryc. 4). Głównym źródłem unaczynienia guza jest tętnica szczękowa. W miarę wzrostu nowotworu i wnikania poza jamę nosowo-gardłową w jego unaczynienie mogą być włączone inne gałęzie tętnicy szyjnej zewnętrznej, najczęściej tętnica gardłowa wstępująca i tętnica twarzowa.

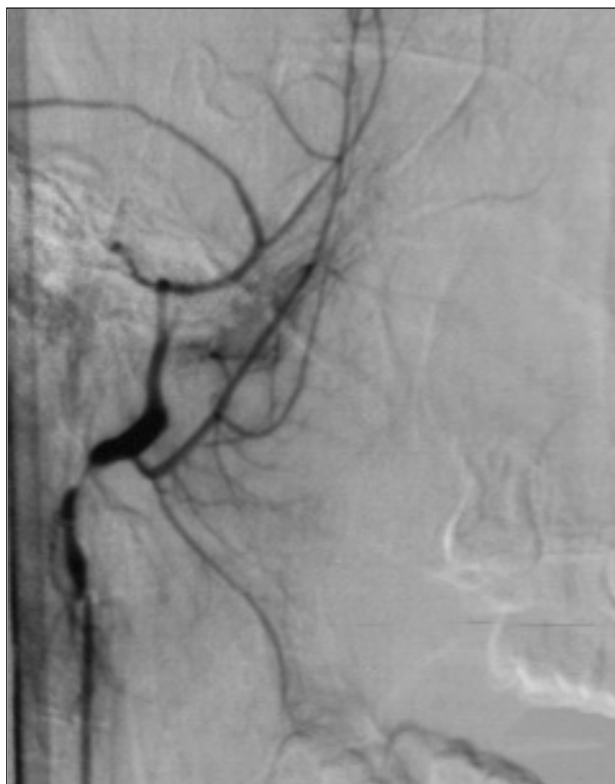
Część chirurgów stosuje selektywne podwiązanie poszczególnych gałęzi zaopatrujących guz przed przystąpieniem do jego usuwania (Gołąbek i in. 1992, Spector 1988). Badanie angiograficzne jest wówczas przydatne do uwidocznienia tych naczyń, a także do określenia ich położenia względem licznych wypustek nowotworu.



**Ryc. 4.** Arteriografia tętnicy szyjnej wewnętrznej w projekcji bocznej demonstruje bogate unaczynienie guza przez tę tętnicę.



Ryc. 5. Arteriografia tętnicy szyjnej zewnętrznej, projekcja boczna. Liczne, nieprawidłowe naczynia guza w części nosowej gardła zaopatrywane przez tętnicę szczękową.



Ryc. 6. Arteriografia tętnicy szyjnej zewnętrznej, projekcja boczna. Stan po embolizacji tętnicy szczękowej. Naczynia guza zamknięte przez środek embolizacyjny są niewidoczne w badaniu.

Korzyścią płynącą z badania angiograficznego jest także możliwość wykonania jednoczesnej embolizacji tętnic zaopatrujących guz. Z tego względu angiografia z embolizacją powinna być wykonywana na 1–2 dni przed planowanym zabiegiem jako ostatnie w kolejności badanie diagnostyczne u chorych zakwalifikowanych na podstawie badań obrazowych do leczenia operacyjnego. Wielu autorów podaje wysoką skuteczność embolizacji naczyniakowłókniaka jako metody znacznie zmniejszającej krwawienie śródoperacyjne (Economou i in. 1988, Herman i in. 1999). Wybiórcze podanie głęboko penetrującego środka embolizacyjnego do gałęzi zaopatrujących nowotwór powoduje zamknięcie jego łożyska naczyniowego wraz z dystalnymi odcinkami zaopatrujących tętnic (ryc. 5, 6). Zabieg embolizacji może być wykonany powtórnie przed operacją ewentualnej wznowy naczyniakowłókniaka, umożliwia także zamknięcie zaopatrujących guz gałęzi przeciwległej tętnicy szyjnej zewnętrznej, które są poza zasięgiem chirurga w czasie operacji.

W leczeniu chorych z naczyniakowłókniakiem młodzieńczym stosowano wiele metod, między innymi krioterapię, skleroterapię, elektrokoagulację, usunięcie chirurgiczne, leczenie hormonalne, napromienianie. Obecnie najważniejszą metodą leczenia tego nowotworu jest operacja. Radioterapię stosuje się u chorych z wypustką wewnątrzczaszkową, jeżeli jej usunięcie jest zbyt ryzykowne lub niemożliwe.

Podstawową metodą leczenia naczyniakowłókniaka jest zabieg chirurgiczny. W przeszłości **leczenie operacyjne** było częściej związane z obfitym krwawieniem, transfuzją krwi i niecałkowitą resekcją. Postęp w diagnostycznych metodach obrazowania, przedoperacyjnej embolizacji oraz w technikach chirurgicznych sprawił, że znacznie zmniejszyła się częstość występowania powikłań operacyjnych. Według wielu autorów operacja w połączeniu z wcześniejszą embolizacją jest najlepszą metodą leczenia naczyniakowłókniaka (Antonelli i in. 1987, Economou i in. 1988, Herman i in. 1999).

Zabieg chirurgiczny polega na usunięciu całego guza wraz z jego wypustkami, najlepiej „*en bloc*”. Takie postępowanie ma na celu redukcję krwawienia śródoperacyjnego oraz zmniejszenie ryzyka niepełnej resekcji. Dojścia operacyjne najczęściej stosowane w chirurgii naczyniakowłókniaka to: dojście wewnątrznosowe, dojście przez podniebienie, dojście podwargowe, dostęp przez wycięcie powłok twarzy (ang. *midfacial degloving*), dostęp podskroniowy, rynotomia boczna.

Małe guzy, nie wykraczające poza jamę nosową i część nosową gardła, rynolodzy z dużym doświadczeniem w chirurgii wewnątrznosowej usuwają przez nos metodą endoskopową. Główną wadą tej techniki jest ograniczony dostęp i przesłonięcie pola operacyjnego przez obfite krwawienie (Paris i in. 2001).

Dojście przez podniebienie zapewnia zadowalający dostęp do części nosowej gardła. Jest ono stosowane w przypadku guzów ograniczonych do nosogardła oraz wnikających do jamy nosowej lub zatoki klinowej. Zaletą tego dojścia jest dobry efekt kosmetyczny oraz niewielkie ryzyko powikłań. Zachowanie bocznej ściany jamy nosowej chroni przed wysychaniem błony śluzowej, występującym po zabiegach bardziej rozległych, z maksylektomią przyśrodkową (Gołąbek i in. 2002).

Dojście podwargowe i rynotomia boczna są bardziej uniwersalnymi dostęпами od przodu i mogą być stosowane zarówno do małych guzów, jak i do dużych zmian z wypustką boczną w dole skrzydłowo-podniebiennym i podskroniowym. Rynotomia boczna zapewnia odsłonięcie jamy nosowej, części nosowej gardła, zatok przynosowych i dołu skrzydłowo-podniebiennego po stronie guza. Główne wady tego dojścia to ograniczony dostęp do dołu podskroniowego i okolic podstawy środkowego dołu czaszki, tętnicy szyjnej wewnętrznej i zatoki jamistej, a także ryzyko zaburzeń rozwoju kości twarzoczaszki (Bremer i in. 1986). Dojście podwargowe z częścią maksylektomią umożliwia usunięcie nowotworu z nosa, części nosowej gardła, zatok przynosowych, dołu skrzydłowo-podniebiennego oraz przyśrodkowej części dołu podskroniowego.

W przypadku guzów z rozległą wypustką boczną w dole podskroniowym można stosować zmodyfikowane dojście podwargowe z wynicowaniem powłok twarzy. Ta technika operacyjna zapewnia podobny dostęp do guza jak rynotomia boczna, bez konieczności stosowania cięcia skórniego. Ponadto umożliwia obustronnie dostęp do zatok przynosowych, części guza deformującej policzki oraz do tętnic szczękowych w sytuacjach wymagających ich podwiązania (Paris i in. 2001).

Dojście podskroniowe stosuje się w leczeniu guzów o III i IV stopniu zaawansowania klinicznego, które wnikają do dołu podskroniowego, środkowej jamy czaszki, bocznej części zatoki jamistej. Ta metoda umożliwia (bez istotnych defektów kosmetycznych) szerokie odsłonięcie opony twardej, a po jej uniesieniu uwidocznienie zatoki jamistej i tętnicy szyjnej wewnętrznej.

**Radioterapia** jest drugoplanową metodą leczenia naczyńiakowłóknika młodzieńczego.

Większość autorów stosuje napromienianie jedynie w wybranych przypadkach: u chorych z bardzo rozległym guzem wnikającym do środkowego dołu czaszki. Radioterapia jest również proponowana chorym ze wznową guza po wielokrotnych resekcjach oraz tym, którzy nie wyrażają zgody na operację (Economou i in. 1988, Spector 1988).

Nie ma jednoznacznej opinii na temat leczenia naczyńiakowłóknika z rozległą wypustką wewnątrzczaszkową. Ze względu na łagodny charakter nowotworu, możliwość spontanicznej inwolucji resztek guza oraz ryzyko ciężkich powikłań po radioterapii część autorów zaleca leczenie chirurgiczne: częściowe usunięcie guza lub próbę całkowitej resekcji przez dostęp podskroniowy lub resekcję czaszkowo-twarzową. Pozostałości nowotworu po częściowym zabiegu operacyjnym lub jego nawrót są obserwowane, a w razie wzrostu podlegają ponownej resekcji lub napromienianiu (Antonelli i in. 1987, Herman i in. 1999). Inni autorzy w przypadkach guzów wnikających rozległe do jamy czaszki stosują pierwotną radioterapię, ponieważ nawrót guza po operacji wymaga napromieniania całego pola pierwotnego nowotworu, obciąża zatem chorego podwójnym ryzykiem powikłań: operacji i radioterapii (Economou i in. 1988). W niewielu ośrodkach radioterapię stosuje się jako pierwotną metodę leczenia, nawet w guzach położonych zewnątrzczaszkowo.

Największą grupę 55 chorych z naczyńiakowłóknikiem leczonych napromienianiem opisał Cummings i in. (1984). Podają oni odsetek wyleczeń 80% po pierwszym cyklu radioterapii oraz 100% w grupie chorych ze wznową guza, którzy przebyli dodatkowy cykl radioterapii lub operację. Zalecana dawka promieniowania wynosi od 30 do 40 Gy w okresie 3–4 tygodni. Inwolucja nowotworu w trakcie radioterapii jest powolna, zazwyczaj wcześniej ustępują dolegliwości kliniczne. Cummings i in. (1984) podają, że w badanej przez nich grupie u 50% chorych po 12 miesiącach radioterapii nadal widoczny był guz w części nosowej gardła. Według Economou i in. (1988) u części chorych regresja zmiany udokumentowana radiologicznie wystąpiła dopiero po 3 latach. Najczęściej opisywane niepożądane objawy wywołane napromienianiem to suchość oraz zmiany atroficzne błony śluzowej nosa i jamy ustnej. Rzadziej występują poważne powikłania, takie jak zaćma, zapalenie kości, martwica tkanek miękkich, zanik nerwu wzrokowego, zaburzenia wzrostu kości twarzy, nowotwory złośliwe twarzoczaszki (Bremer i in. 1986, Spector 1988). Wśród 55 chorych

opisywanych przez Cummingsa i in. (1984) u 2 rozwinęła się zaćma, u 1 rak tarczycy po 14 latach od leczenia, u kolejnego chorego rak podstawnokomórkowy skóry twarzy po 7 latach od zakończenia radioterapii. Opisywane są również przypadki złośliwej przemiany naczyniakowłókniaka po napromienianiu (Makek i in. 1989).

**Leczenie hormonalne**, polegające na podawaniu egzogennych estrogenów, nie przyniosło dobrych rezultatów. Jego odległe wyniki wykazały, że może być ono przyczyną objawów niepożądanych w postaci zaniku jąder, feminizacji, zaburzeń krzepliwości krwi i stężenia lipidów, dysfunkcji wątroby (Antoneli i in. 1987).

Schick i in. (1996) stosowali **chemioterapię** u chorych z nieoperacyjnym naczyniakowłókniakiem, uzyskując we wszystkich przypadkach remisję guza. Metoda ta naraża jednak chorych na silne toksyczne działanie leków i jako leczenie pierwotne nie przedstawia żadnych dodatkowych korzyści w porównaniu z napromienianiem.

#### **Postępowanie pooperacyjne – wznowy**

Niezależnie od przyjętego postępowania **ocena w badaniach obrazowych chorych po leczeniu** stanowi bardzo ważny element procesu terapii. Pooperacyjne badania obrazowe służą do oceny radykalności zabiegu i mają za zadanie uwidocznienie pozostałości guza lub jego nawrót. Niektóre wznowy naczyniakowłókniaka pozostają długo nieme klinicznie i mogą nie być widoczne w badaniu endoskopowym (Chagnaud i in. 1998). Badania obrazowe umożliwiają uwidocznienie bezobjawowych, niewielkich nawrotów guza położonych w okolicach niewidocznych w badaniu klinicznym lub schowanych pod przerośniętą błoną śluzową. Takie wznowy nie zawsze wymagają leczenia, ale konieczna jest regularna kontrola i ocena dynamiki ich wzrostu (Bremer i in. 1986). Pooperacyjne nawroty naczyniakowłókniaków występują często (20–40%), stanowiąc poważny problem terapeutyczny. Są przyczyną wielokrotnych resekcji lub konieczności napromieniania młodego chorego

(Radkowski i in. 1996, Yadav i in. 2002). Częstość występowania nawrotów jest większa u chorych z wyższym stopniem zaawansowania guza (Herman i in. 1999, Paris i in. 2001). Wielu autorów stosuje badanie MR w monitorowaniu chorych po zabiegu usunięcia naczyniakowłókniaka ze względu na wielopłaszczyznowe obrazowanie, bardzo dobre uwidocznienie tkanek miękkich, a przede wszystkim brak ekspozycji młodego chorego na promieniowanie jonizujące (Deschler i in. 1992, Schick i in. 2000).

Obrzęk oraz rozwój ziarniny zapalnej utrudniają ocenę łoża nowotworu we wczesnym okresie po leczeniu chirurgicznym. Zarówno w badaniu TK, jak i MR opisywane zmiany zapalne mogą ulegać wzmocnieniu kontrastowemu i być trudne do odróżnienia od wznowy guza.

U chorego po radykalnej operacji pierwsze badanie mające ukazać nowe stosunki anatomiczne powinno być wykonane według różnych autorów po upływie 3-6 miesięcy, kiedy bezpośrednio zmiany pooperacyjne w większości ustępują, a rozwój dużej wznowy jest mało prawdopodobny. Następane badania kontrolne zazwyczaj wykonuje się co 6 do 12 miesięcy (Chagnaud i in. 1988). W celu zobrazowania pooperacyjnych zmian kostnych Schick i in. (2000) zalecają wykonanie badania TK po upływie 3 miesięcy od zabiegu.

Bardzo duże znaczenie ma monitorowanie za pomocą badań obrazowych chorych po niecałkowitej resekcji naczyniakowłókniaka z wypustką wewnątrzczaszkową. Ze względu na opisywane przypadki samoistnej regresji pozostałości guza większość autorów zaleca dokładną obserwację chorego i zastosowanie leczenia operacyjnego lub radioterapii, jeżeli badanie TK lub MR wykaże wzrost guza lub pojawią się objawy choroby (Herman i in. 1999). U tych chorych Deschler i in. (1992) zalecają wykonanie badania MR po 2 miesiącach od operacji, a następnie dwa razy na rok przez cały okres dojrzwania. Ta metoda jest także polecana do oceny skuteczności leczenia u chorych po radioterapii (Schick i in. 2000, Szymańska i in. 2003). ●

Komentarz do tego artykułu możesz przedstawić na stronie  
[www.magazynorl.pl](http://www.magazynorl.pl)

- Antonelli A.R., Capiello J., Donajo C.A. i in. (1987) Diagnosis, staging and treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma (JNA). *Laryngoscope* 97, 1319.
- Bahtia M.L. (1967) Intracranial extensions of juvenile angiofibroma of the nasopharynx. *J. Laryngol. Otol.* 81, 1395.
- Baser B., Deka R.C., Kacker S.K. (1987) Extensive fibroangioma of nasopharynx. Report of 15 cases and review of literature. *Pak. J. Otolaryngol.* 3, 97.
- Bremer J.W., Neel H.B., DeSanto L.W. i in. (1986) Angiofibroma: treatment trends in 150 patients during 40 years. *Laryngoscope* 96, 1321.
- Chagnaud C., Petit P., Bartoli J-M. i in. (1998) Postoperative follow-up of juvenile nasopharyngeal angiofibromas: assessment by CT scan and MR imaging. *Eur. Radiol.* 8, 756.
- Chandler J.R., Moskowitz L., Goulding R. i in. (1984) Nasopharyngeal angiofibromas: staging and management. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 93, 322.
- Cummings B.J., Blend R., Fitzpatrick P. i in. (1984) Primary radiation therapy for juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Laryngoscope* 94, 1599.
- Deschler D.G., Kaplan M.J., Boles R. (1992) Treatment of large juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Otolaryngol. Head Neck Surg.* 106, 278.
- Economou T.S., Abemayor E., Ward P.H. (1988) Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: an update of the UCLA experience 1960-85. *Laryngoscope* 98, 170.
- Fish U. (1983) The infratemporal fossa approach for nasopharyngeal tumors. *Laryngoscope* 93, 36.
- Girgis I.H., Fahma S.A. (1973) Nasopharyngeal fibroma: its histopathological nature. *J. Laryngol. Otol.* 87, 1107.
- Gołąbek W., Siwiec H., Horoch A. (1992) Wznowy po operacji naczyńiakowłókniaka nosogardła. *Otolaryngol. Pol.* 46 (supl. 1), 302.
- Gołąbek W., Szymańska A. (2002) Taktyka postępowania w naczyńiakowłókniaku młodzieńczym. W: *Postępy w otolaryngologii*. Red.: Rogowski M. Triangulum, Wrocław, 124-126.
- Herman P., Lot G., Chapot R. i in. (1999) Long-term follow-up of juvenile nasopharyngeal angiofibromas: analysis of recurrences. *Laryngoscope* 109, 140.
- Holman C.B., Miller W.E. (1965) Juvenile nasopharyngeal fibroma. *Am. J. Roentgenol.* 94, 292.
- Kruk-Zagajewska A., Piątkowski K., Thielemann A. (2002) Poziomy wolnego testosteronu i stężenia receptorów estrogeno-progesteronowych u chorych na włókniaka młodzieńczego. *Otolaryngol. Pol.* 5, 561.
- Lloyd G., Howard D., Phelps P. i in. (1999) Juvenile angiofibroma: the lesson of 20 years of modern imaging. *J. Laryngol. Otol.* 113, 127.
- Lund V.J., Lloyd G.A.S., Howard D.J. (1989) Juvenile angiofibroma – imaging techniques in diagnosis. *Rhinology* 27, 179.
- Makek M.S., Andrews J.C., Fish U. (1989) Malignant transformation of a nasopharyngeal angiofibroma. *Laryngoscope* 99, 1088.
- Paris J., Guelfucci B., Moulin G. i in. (2001) Diagnosis and treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* 258, 120.
- Radkowski D., McGill T., Healy G. i in. (1996) Angiofibroma: changes in staging and treatment. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 122, 122.
- Schick B., Kahle G., Hassler R. i in. (1996) Chemotherapie des juvenilen Angiofibroms – eine Alternative? *HNO* 44, 148.
- Schick B., Kahle G. (2000) Radiological findings in angiofibroma. *Acta Radiologica* 41, 585.
- Sessions R.B., Bryan R.N., Naclerio R.M. i in. (1981) Radiographic staging of juvenile angiofibroma. *Head Neck Surg.* 3, 279.
- Spector J.G. (1988) Management of juvenile angiofibromata. *Laryngoscope* 98, 1016.
- Szymańska A., Siwiec H., Szymański M. i in. (2003) Naczyńiakowłókniak części nosowej gardła leczony operacyjnie i napromienianiem. *Otolaryngol. Pol.* 57, 577.
- Weprin L.S., Siemers P.T. (1991) Spontaneous regression of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 117, 796.
- Yadav S.P.S., Singh I., Chanda R. i in. (2002) Nasopharyngeal angiofibroma. *J. Otolaryngol.* 31, 346.

# GUZY ŚLINIANEK U DZIECI

prof. dr hab. Elżbieta Hassmann-Poznańska

## SALIVARY GLAND TUMORS IN CHILDREN

Salivary gland tumors in children and adolescents are rare and they can result in diagnostic and therapeutic dilemma. Infectious and inflammatory lesions constitute significant proportion of patients. Hemangioma is the most common tumor of infancy and the most common tumor of the parotid gland in childhood. Epithelial neoplasms of salivary gland are relatively uncommon and occur mainly later in childhood. The percentage of malignant tumors among epithelial neoplasms is higher in children, especially in the first decade of life. Pleomorphic adenoma is almost exclusive benign tumor of epithelial origin in children, mucoepidermoid carcinoma is the most common malignant tumor followed by acinic cell carcinoma, adenocarcinoma and undifferentiated carcinoma.

(Mag. ORL, 2006, SUPPLEMENT X, 22–28)

**KEY WORDS:** salivary gland tumors, epithelial salivary gland tumors, vascular tumors of salivary glands, children and adolescents

Guzy ślinianek nie są częste w wieku dziecięcym. Rzadkość ich występowania jest przyczyną trudności w zdobyciu odpowiednio dużego materiału i doświadczenia w postępowaniu w tych przypadkach. Przedstawiane w piśmiennictwie wyniki muszą być analizowane z ostrożnością, ponieważ przyjmowany górny limit wieku jest różny i waha się od 14 do 20 lat. Ponadto w wielu zestawieniach uwzględnia się wyłącznie chorych operowanych, pomijając przypadki guzów leczonych zachowawczo, takich jak np. naczylniaki wieku dziecięcego.

Guzy ślinianek spotykane w wieku dziecięcym różnią się od występujących u dorosłych. Wśród dzieci znacznie częstsze niż nowotwory nabłonkowe są guzy pochodzenia naczyniowego i zapalnego. Chociaż objawy kliniczne, diagnostyka i postępowanie lecznicze są podobne u dzieci i u dorosłych, to jednak specyfika tych guzów u dzieci jest przyczyną błędów diagnostycznych i leczniczych. W materiale Orvidas i in. (2000), przedstawiającym guzy ślinianki przyusznej u dzieci leczone operacyjnie, 36,4% stanowiły zmiany zapalne, 47,5% guzy łagodne (w tym 15,3% naczylniaki krwionośne i limfatyczne, a 22,9% gruczolak wielopostaciowy), 16,1% nowotwory złośliwe (**ryc. 1**). Wśród guzów nabłonkowych nowotwory złośliwe stanowią u dzieci wyższy odsetek niż u dorosłych. Większość autorów jest zgodnych, że w wieku dziecięcym 50% nowotworów nabłonkowych to guzy złośliwe (u dorosłych 20–30%) (Luna i in. 1991, da Cruz Perez i in. 2004, Yu i in. 2002). Z tego względu każdy guz ślinianki u dziecka należy traktować z należytą powagą.

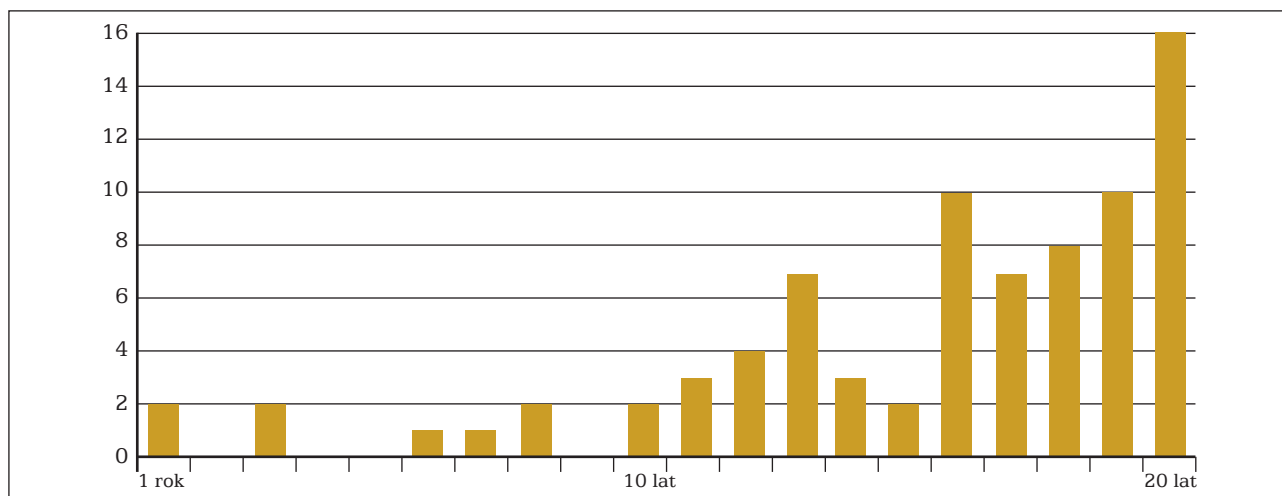
Występowanie poszczególnych typów guzów zależy od wieku. U noworodków i niemowląt przewagę stanowią naczylniaki krwionośne wieku dziecięcego. U dzieci między 1. a 10. rokiem życia guzy pochodzenia nabłonkowego są rzadkie. Tylko około 10% guzów nabłonkowych ślinianek w wieku dziecięcym występuje w pierwszej dekadzie życia, ale spośród złośliwych guzów nabłonkowych 29% ujawnia się właśnie w tym okresie. Po 10. roku życia stopniowo wzrasta częstość guzów nabłonkowych:

## PRACA RECENZOWANA

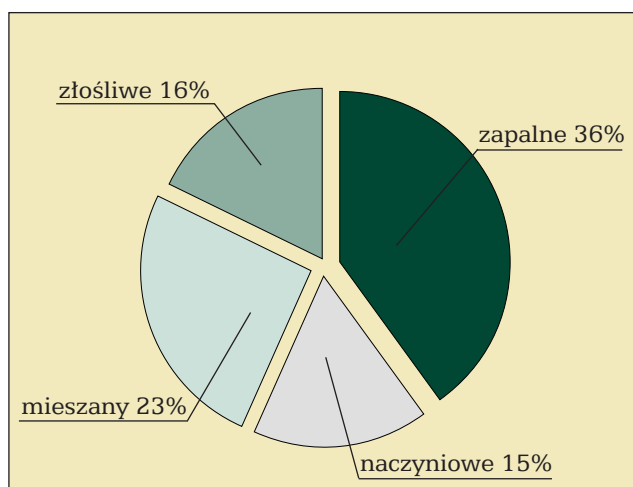
Klinika Otolaryngologii Dziecięcej AM  
w Białymstoku

Kierownik:

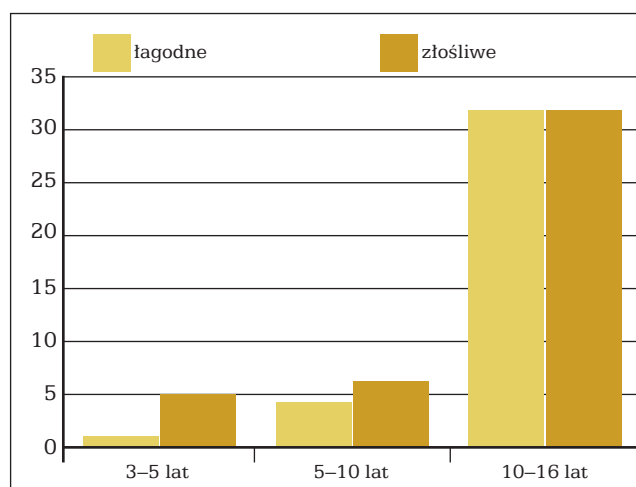
prof. dr hab. Elżbieta Hassmann-Poznańska  
ul. Waszyngtona 17, 15-274 Białystok



Ryc. 1 Guzy ślinianki przyusznej u dzieci (Orvidas i in. 2000).



Ryc. 2. Występowanie nowotworów nabłonkowych ślinianek w zależności od wieku (Seifert i in. 1986).



Ryc. 3. Wiek a występowanie łagodnych i złośliwych nowotworów nabłonkowych ślinianek (Yu i in. 2002).

70% z nich stwierdza się między 16. a 20. rokiem życia (Seifert i in. 1986, Luna i in. 1991, da Cruz Perez i in. 2004) (ryc. 2 i 3).

### Guzy naczyniowe

Guzy naczyniowe ślinianek (naczyniak krwionośny wieku dziecięcego i naczyniak limfatyczny) są najczęstszymi guzami dużych gruczołów ślinowych u dzieci, stanowiąc do 60% tego rodzaju guzów (Shott 1999, Woolley 1996).

Naczyniaki krwionośne wieku dziecięcego są łagodnymi nowotworami ujawniającymi się zwykle w kilka tygodni po urodzeniu (choć niemal połowa ma niewielkie zmiany skórne w chwili urodzenia) i cechującymi się szybkim wzrostem, trwającym 8–10 miesięcy, po którym następuje stopniowa inwolucja w okresie kilku lat. Występują zdecydowanie częściej u płci żeńskiej

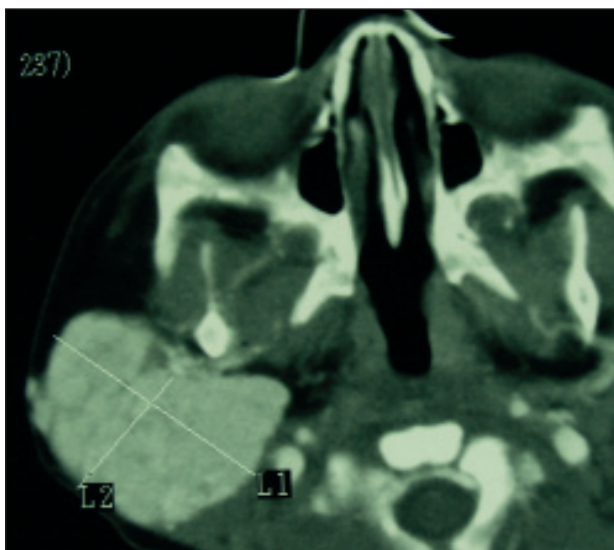
(w stosunku 4,5:1) (Greene i in. 2004). 90% lokalizuje się w śliniance przyusznej (ryc. 4 i 5). Naczyniak zwykle jest umiejscowiony wewnątrztrzębkowo, ale może obejmować również tkankę podskórną i skórę. 88% naczyniaków ślinianki przyusznej rozprzestrzenia się do sąsiednich struktur, takich jak: przewód słuchowy zewnętrzny – 70%, warga – 34%, oczodół – 18%, okolica podgłośniowa – 21%. U połowy dzieci dochodzi do owrzodzenia skóry. W okresie wzrostu naczyniak jest dość spoisty, natomiast w okresie inwolucji staje się bardziej miękki. Duże naczyniaki cofają się, pozostawiając zmiany w postaci nadmiaru tkanki tłuszczowo-włóknistej i bliznowato zmienionej skóry. Jeżeli wzrost naczyniaka nie powoduje dużego zniekształcenia i zagrożenia dla funkcji sąsiednich narządów, postępowanie polega na tzw. aktywnej nieinterwencji.

Naczyniak powodujący duże zniekształcenie, owrzodzenia skóry, zaburzenia oddychania lub widzenia wymaga podjęcia leczenia. Spośród chorych z naczyniakami ślinianki przyusznej przedstawionych w pracy Greena i in. (2004) 70% wymagało leczenia z wymienionych powodów.

Leczenie naczyniaków wieku dziecięcego w okresie proliferacji jest zachowawcze. Stosuje się steroidy podawane ogólnie w dawce 2–3 mg/kg prednizonu lub prednizolonu, kontynuowanej przez 4–8 tygodni, następnie stopniowo zmniejszanej przez 1–2 miesiące. Poprawę w postaci przyspieszonej regresji lub stabilizacji wzrostu stwierdzono u 83% leczonych (Greene i in. 2004). Ze względu na działania niepożądane interferon-alfa 2a i 2b stosuje się wyłącznie w leczeniu naczyniaków zagrażających życiu,



Ryc. 4. Naczyniak krwionośny ślinianki przyusznej u niemowlęcia.



Ryc. 5. Naczyniak krwionośny ślinianki przyusznej, obraz w tomografii komputerowej.

jeśli nie uzyskano wyników po terapii steroidami. W trakcie lub po okresie inwolucji znaczący odsetek chorych wymaga chirurgicznej korekty w celu usunięcia nadmiaru bliznowatej skóry i tkanki tłuszczowej.

Naczyniaki limfatyczne, drugie co do częstości występowania guzy ślinianek, nie są nowotworem, ale malformacją naczyń limfatycznych. Dlatego też stwierdzane są po urodzeniu lub ujawniają się w pierwszych latach życia dziecka (90% do końca 2. r.ż.) (Shott 1999). Objawiają się jako dość miękka, słabo ograniczona zmiana, obejmująca nie tylko mięsz ślinianki, ale przerastająca sąsiednie struktury szyi, dna jamy ustnej, gardła. Infekcja lub uraz związany z krwawieniem do naczyń może spowodować nagłe powiększenie się zmiany. W przeciwieństwie do naczyniaków krwionośnych, naczyniaki limfatyczne nigdy nie ulegają inwolucji, a raczej stopniowo powiększają się z wiekiem.

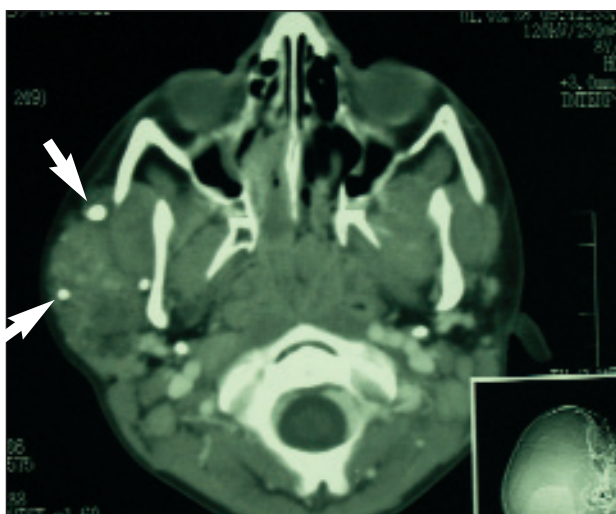
Naczyniaki limfatyczne, tzw. *makrocystic*, inaczej *cystic hygroma*, składające się z dużych jam i przestrzeni, występujące na szyi i w dnie jamy ustnej, mogą być leczone przez sklerotyzację, w której obecnie najczęściej stosowany jest Picibanil. Zmiany o charakterze *mikrocystic*, czyli o strukturze gąbczastej, z małymi przestrzeniami płynowymi, wymagają leczenia operacyjnego, które może być trudne, ponieważ ważne struktury anatomiczne i ich funkcja powinny zostać zachowane. W przypadkach rozległych naczyniaków limfatycznych należy się liczyć z nawrotami.

Malformacje żyłne są to gąbczaste, guzowate zmiany, składające się z nieprawidłowych naczyń żylnych. Obecne są od urodzenia, ale często zauważane później, u nastolatków lub osób dorosłych, ponieważ powiększają się stopniowo wraz z wiekiem. Zmiana jest dość miękka przy obmacywaniu, poddaje się uciskowi i powiększa przy pochyleniu głowy. Przepływ krwi w tych naczyniach jest bardzo wolny, sprzyja więc rozwojowi zmian zakrzepowych i zapalnych, objawiających się okresową bolesnością, jak również jest powodem tworzenia się kamieni żylnych, będących typową cechą tej malformacji (Saeed i in. 1997, Kurzyńska i in. 2003) (ryc. 6). Zmiany mogą rozwijać się w dnie jamy ustnej, obejmując śliniankę podżuchwową, jak również wewnątrz ślinianki przyusznej. Zasadniczą metodą leczenia tych malformacji jest chirurgia.

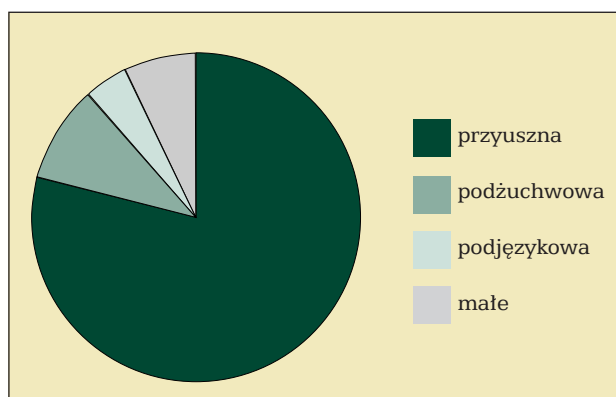
### Nowotwory nabłonkowe

Spośród nowotworów nabłonkowych ślinianek tylko około 3,3% występuje u dzieci i młodzieży (Luna i in. 1991). Podobnie jak u





Ryc. 6. Malformacja żylna ślinianki przyusznej, obraz w tomografii komputerowej. Strzałką zaznaczono flebolyty.



Ryc. 7. Częstość występowania nowotworów nabłonkowych w poszczególnych śliniankach u dzieci (Guzzo i in. 2006).

dorosłych, większość z nich (50-80%) jest zlokalizowana w śliniance przyusznej (Seifert i in. 1986, Callender i in. 1992, da Cruz Perez i in. 2004, Ribeiro Kde i in. 2002). Według Yu i in. (2002) występowanie nowotworów nabłonkowych ślinianek w poszczególnych lokalizacjach jest u dorosłych jak 10:1:1 (10 przyusznicza, 1 ślinianka podżuchwowa, 1 małe gruczoły ślinowe). U dzieci analogiczny stosunek wynosi 10:2:4 (ryc. 7).

Guzy małych gruczołów ślinowych występują u dzieci prawie wyłącznie w obrębie jamy ustnej (da Cruz Perez i in. 2004). Dwa histologiczne typy opisywane w tej lokalizacji to gruczolak wielopostaciowy i rak śluzowo-płaskonabłonkowy. Według Seiferta i in. (1986) gruczolak wielopostaciowy jest w tej lokalizacji dwukrotnie częstszy.

Tabela 1. Porównanie częstości występowania guzów nabłonkowych ślinianek u dzieci (Steinfert i in. 1986).

Typ histopatologiczny	0-20 lat	Ponad 20 lat
Gruczolak wielopostaciowy	65,00	52,50
Gruczolak jednopostaciowy	1,25	22,50
Rak z komórek surowiczych	6,25	2,50
Rak śluzowo-płaskonabłonkowy	15,00	4,50
Rak gruczołowato-torbielowaty	3,75	4,00
Rak gruczołowy	2,50	2,50
Rak w gruczolaku wielopostaciowym	1,25	5,50
Rak niezróżnicowany	1,25	1,00
Inne raki	1,25	2,00

Wśród łagodnych nowotworów nabłonkowych ślinianek dominującym typem histopatologicznym jest gruczolak wielopostaciowy. Występuje głównie w drugiej dekadzie życia. Inne nabłonkowe nowotwory łagodne stwierdza się u dzieci bardzo rzadko (Luna i in. 1991, da Cruz Perez i in. 2004, Bull 1999) (tab. 1). Gruczolaki wielopostaciowe występują głównie w śliniance przyusznej, czasem w małych gruczołach ślinowych, rzadko w śliniance podżuchwowej (Seifert i in. 1986), chociaż w materiale da Cruz Perez i in. (2004) 42% tych guzów było zlokalizowanych właśnie w śliniance podżuchwowej.

Złośliwe guzy ślinianek u dzieci są rzadkie. Jeżeli zdarzają się, to zwykle u dzieci starszych, chociaż były również opisywane u noworodków i dzieci w pierwszych latach życia (Baker i Malone 1985). Takie objawy, jak: ból, szybki wzrost, porażenie nerwu twarzowego, powiększenie węzłów chłonnych wskazują na obecność guza złośliwego. Występują jednak rzadko, a wiele guzów złośliwych, zwłaszcza o niskim stopniu złośliwości, objawia się podobnie do guzów łagodnych. Odsetek guzów złośliwych wśród guzów ślinianek wieku dziecięcego jest podawany w różnej wysokości przez różnych autorów. Luna i in. (1991) w zestawieniu obejmującym wiele prac stwierdzili, że nowotwory złośliwe stanowią 50% wszystkich guzów nabłonkowych występujących poniżej 16. roku życia. Rak śluzowo-płaskonabłonkowy (54,8%) i rak z komórek surowiczych (13,7%) występują najczęściej (Bień i in. 2005, Stankiewicz i in. 2005, Luna i in. 1991, Hicks i Flaitz 2000, Batsakis 1979). Rak gruczołowy (11,2%), niezróżnicowany (7,6%) i rak gruczołowato-

**Tabela 2. Złośliwe guzy nabłonkowe ślinianek wieku dziecięcego (Hicks i in. 2000).**

● Rak śluzowo-płaskonabłonkowy	54,8%
● Rak z komórek surowicznych	13,7%
● Rak gruczołowy	11,2%
● Rak niezróżnicowany	7,6%
● Rak gruczołowato-torbielowaty	5,6%
● Rak w gruczolaku wielopostaciowym	4,6%

torbielowaty (5,6%) są rzadkie (Luna i in. 1991, Hicks i Flaitz 2000) (**tab. 2**). O ile rak śluzowo-płaskonabłonkowy występuje w każdym wieku (powyżej 2. r.ż.), to rak z komórek surowicznych i rak gruczołowato-torbielowaty są stwierdzane prawie wyłącznie u starszych dzieci i młodzieży (Batsakis 1979). W materiale da Cruz Perez i in. (2004) rak śluzowo-płaskonabłonkowy stanowił ponad 80% wszystkich złośliwych guzów nabłonkowych, a 29% spośród nich występowało w pierwszej dekadzie życia.

Hicks i Flaitz (2000) opisali grupę 26 dzieci w wieku od 6 do 18 lat z rakiem śluzowo-płaskonabłonkowym. 2/3 guzów było zlokalizowanych w śliniance przyusznej, a 1/3 w śliniance podżuchwowej. Tylko 2 guzy miały wysoki stopień złośliwości i oba przypadki zakończyły się niepowodzeniem, mimo leczenia chirurgicznego uzupełnionego radio- i chemioterapią. Chorzy ze średnim lub niskim stopniem złośliwości nie mieli wznowy w okresie obserwacji, wynoszącym średnio 108 miesięcy. Wskazuje to na podobny przebieg jak u dorosłych, u których stopień złośliwości ściśle koreluje z przebiegiem klinicznym. Wielu autorów wskazuje na mały odsetek niskozróżnicowanych raków śluzowo-płaskonabłonkowych u dzieci (Seifert i in. 1986, Hicks i Flaitz 2000, Baker i Malone 1985, da Cruz Perez i in. 2004).

Rak z komórek surowicznych występuje w śliniance przyusznej, głównie u nastolatków, częściej u dziewcząt.

Z pracy Bakera i Malone (1985) przedstawiającej długoletnie wyniki leczenia 16 złośliwych nowotworów ślinianek u dzieci wynika, że przebieg nabłonkowych nowotworów złośliwych u dzieci jest podobny jak u dorosłych. W rakach gruczołowato-torbielowatych i z komórek surowicznych należy się liczyć ze wznową procesu nowotworowego nawet po wielu latach (Baker i Malone 1985).

*Embryoma* jest guzem występującym wyłącznie u dzieci, rozpoznawanym jedynie u noworodków i niemowląt. Morfologicznie przypomina stadia rozwoju embrionalnych zawiązków



**Ryc. 8. Rhabdomyosarcoma obejmujący śliniankę przyuszną.**

dużych gruczołów ślinowych. Mniej niż 25% opisanych guzów tego typu wykazywało histologiczne lub biologiczne cechy złośliwości. W większości wypadków wystarcza ich chirurgiczne usunięcie (Luna i in. 1991).

Podobnie jak u dorosłych, leczenie chirurgiczne jest zasadniczą metodą leczenia nabłonkowych nowotworów ślinianek. W gruczolaku wielopostaciowym całkowite usunięcie guza z właściwym marginesem tkanek zdrowych wymaga powierzchniowej parotidektomii, jeżeli guz jest zlokalizowany w płacie powierzchniowym, i całkowitej – jeżeli zlokalizowany jest w płacie głębokim. Niektórzy autorzy wskazują na większy odsetek nawrotów po leczeniu gruczolaków wielopostaciowych u dzieci. Wniosek ten może wynikać stąd, że przedstawiany materiał jest wieloletni i obejmuje różne formy leczenia chirurgicznego. Opiswany odsetek nawrotów wynosi od 5,8 do 14,8% (da Cruz Perez i in. 2004, Orvidas i in. 2000).

W guzach złośliwych pierwotny, doszczętny zabieg chirurgiczny jest warunkiem powodzenia leczenia. Nerw twarzowy może zostać zaoszczędzony, o ile nie ma bezpośredniego naciekania nerwu a zachowanie go umożliwi całkowite usunięcie guza (Callender i in. 1992). Usunięcie węzłów chłonnych jest wskazane w przypadkach stwierdzonych klinicznie przerzutów. Zapobiegawcze usunięcie węzłów chłonnych nie jest zalecane ze względu na rzadkość występowania przerzutów do węzłów chłonnych w chwili rozpoznania (Callender i in. 1992).

Podczas wykonywania parotidektomii u niemowląt i małych dzieci należy pamiętać, że wyrostek sutkowaty i kość bębenkowa nie są w pełni ukształtowane i nerw twarzowy jest położony bardziej powierzchownie. Może być również odsłonięty aż poza rozwidlenie z powodu nie w pełni rozwiniętej tylnej części ślinianki (Cunningham 2002).

Złośliwe guzy ślinianki podżuchwowej wymagają usunięcia zawartości trójkąta podżuchwowego, czyli ślinianki wraz z okolicznymi węzłami i nacieczonymi okolicznymi tkankami.

Decyzja o uzupełniającej radioterapii powinna być dokładnie rozważona ze względu na negatywne następstwa tego typu leczenia w wieku dziecięcym, które występują u ponad połowy leczonych (drugie pierwotne nowotwory, zatrzymanie wzrostu okolicznych tkanek, szczękocisk itd.). Radioterapia jest zalecana w przypadkach nowotworów o wysokiej złośliwości, dużym ryzyku pozostawienia mikroskopowych resztek guza, po stwierdzeniu histologicznych wykładników dużej złośliwości, jak naciekanie nerwów i naczyń, przerzuty do węzłów chłonnych czy naciekanie okolicznych tkanek (Callager i in. 1992, Ethunandan i in. 2003, Woolley 1996).

### Mięsaki

Mięsaki stanowią mniej niż 1,5% guzów ślinianek przyusznych. Istnieją wątpliwości, czy wywodzą się one z samego gruczołu czy ślinianki są wtórnie objęte procesem nowotworowym. *Rhabdomyosarcoma* (RMS) jest jednym z najczęstszych mięsaków w okolicy ślinianki przyusznej u dzieci i młodzieży, ale występuje rzadko (**ryc. 8**). U żadnego spośród 62 chorych z RMS w okolicy ślinianki przyusznej guz nie był ograniczony do ślinianki, a u połowy obejmował również okolicę okołooponową. Chociaż jest możliwe, że niektóre z tych guzów wywodzą się z tkanki mezenchymatycznej gruczołu, to wydaje się, że w większości guzy te powstają w okolicznych tkankach. Objawy są często dyskretne, w postaci niebolesnego guza ślinianki, bez niedowładu nerwu twarzowego, który stwierdzono tylko w 15% przypadków. W guzach z lokalizacją okołooponową wykazywano nacieczenie w kierunku podstawy czaszki, dołu podskroniowego, nosogardła, ucha. Przerzuty odległe były obecne w 8% przypadków, a przerzuty do węzłów chłonnych w 31%. Zabieg chirurgiczny jako pierwotne leczenie zastosowano jedynie u niewielkich chorych, u których można go było wykonać bez istotnych defektów czynnościowych lub kosmetycznych. Nie zaleca się operacji węzłowej u chorych z przerzutami do węzłów

chłonnych w RMS. Leczenie polega na chemio- i radioterapii. Przeżycia pięcioletnie bez wznowy guza wynoszą 81% i są podobne jak w grupie z lokalizacją okołooponową (Walterhouse i in. 2001).

### Różnicowanie

Guzy nowotworowe u dzieci wymagają różnicowania ze zmianami zapalnymi dotyczącymi węzłów chłonnych wokół ślinianek lub w przypadku ślinianki przyusznej – węzłów wewnątrzgruczołowych. Należy tu brać pod uwagę gruźlicę i inne choroby ziarniniakowe spowodowane atypowymi prątkami (*Mycobacterium avium*), sarkoidozę, chorobę kociego pazura (Orvidas i in. 2000). Choroby te objawiają się niebolesnym, stopniowo powiększającym się guzem (Woolley 1996).

Zakażenie gruźlicze występuje najczęściej pod postacią zapalenia węzłów chłonnych. Może być zakażeniem pierwotnym lub występować łącznie z gruźlicą płuc. Jako pierwotne zakażenie dotyczy głównie ślinianki przyusznej.

Zakażenie prątkami atypowymi najczęściej występuje u małych dzieci. Są to zwykle *Mycobacterium scrofulaceum* i *Mycobacterium avium-intracellulare*. Węzły chłonne ślinianki przyusznej i podżuchwowej są najczęściej zajęte, może dochodzić do powstawania przetok skórnych. Nie stwierdza się zmian płucnych. Leczenie przeci gruźlicze jest zwykle nieskuteczne. Przez wiele lat jedynym skutecznym sposobem postępowania było usunięcie zmian wraz z powierzchownym płatem; obecnie stosuje się leczenie makrolidami.

Choroba kociego pazura jest ziarniniakowym zapaleniem węzłów chłonnych, najczęściej w obrębie głowy i szyi, często w okolicy ślinianek przyusznej i podżuchwowej. Węzły mogą ulegać rozmiękaniu i zmianom ropnym. Chorobę wywołuje zakażenie bakterią *Bartonella henselae*, do którego dochodzi przez zadrapanie przez kota. Objawy ogólne są zwykle słabo wyrażone. Wywiad potwierdzający kontakt z kotem ułatwia rozpoznanie, które może być zweryfikowane badaniami serologicznymi. Nie ma swoistego leczenia tej choroby, a zmiany w większości ustępują samoistnie po kilku miesiącach. W przypadkach ropienia węzłów stosuje się leczenie antybiotykami, głównie makrolidami, lub leczenie chirurgiczne (Ridder i in. 2005, Szymański i in. 2004).

Pod postacią guza w obrębie ślinianki przyusznej mogą przebiegać również anomalie pierwszej kieszonki skrzelowej.

## Diagnostyka

Biopsja cienkoigłowa jest pomocna w ustaleniu rozpoznania i pozwala na różnicowanie zmian zapalnych i nowotworowych, jak również zaplanowanie właściwego leczenia. Otwarta biopsja może być uzasadniona jedynie w przypadkach guzów niekwalifikujących się do leczenia operacyjnego. Jeżeli biopsja cienkoigłowa wymaga sedacji, wykonanie powierzchownej parotidektomii jako tzw. biopsji poprzez wycięcie jest postępowaniem właściwym.

Ultrasonografia jest podstawowym badaniem w ocenie guzów ślinianek. Pozwala określić, czy zmiana jest wewnątrz czy poza gruczo-

łem, oraz różnicować zmiany torbielowate i guzy lite. Ultrasonografia z Dopplerem umożliwia potwierdzenie rozpoznania naczyniaka dziecięcego i różnicowanie go z innymi guzami naczyniowymi.

Do oceny rozległości zmian w przypadkach guzów naczyniowych czy złośliwych nowotworów konieczne są tomografia komputerowa lub rezonans magnetyczny. Są one również niezbędne w ocenie głębokiego płata ślinianki. ●

Komentarz do tego artykułu możesz przedstawić na stronie  
[www.magazynorl.pl](http://www.magazynorl.pl)

## PIŚMIENNICTWO

- Baker S.R., Malone B. (1985) Salivary gland malignancies in children. *Cancer* 55, 1730-1736.
- Batsakis J.G. (1979) Tumors of the head and neck. Clinical and pathological considerations. The Williams & Wilkins Company, Baltimore.
- Bentz B.G., Hughes C.A., Lüdemann J.P. i in. (2000) Masses of the salivary gland region in children. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 126, 1435-1439.
- Bień E., Stachowicz-Stancel T., Balcerska A. i in. (2005) Charakterystyka kliniczna, przebieg i wyniki leczenia nowotworów gruczołów ślinowych u dzieci – raport programu guzów rzadkich polskiej pediatricznej grupy guzów litych. Streszczenia, XI Sympozjum „Onkologia w otolaryngologii”, Gdańsk.
- Bull P.D. (1999) Salivary gland neoplasia in childhood. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 49(Suppl. 1), S235-S238.
- Callender D.L., Frankenthaler R.A., Luna M.A. i in. (1992) Salivary gland neoplasms in children. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 118, 472-476.
- da Cruz Perez D.E., Pires F.R., Alves F.A. i in. (2004) Salivary gland tumors in children and adolescents: a clinicopathologic and immunohistochemical study of fifty-three cases. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 68, 895-902.
- Cunningham M.J. (2002) Salivary gland surgery. W: *Surgical atlas of pediatric otorhinolaryngology*. Red.: Bluestone C.D., Rosenfeld R.M. BC Decker Inc., Hamilton-London.
- Ethunandan M., Ethunandan A., Macpherson D. i in. (2003) Paroid neoplasms in children: experience of diagnosis and management in a district general hospital. *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.* 32, 373-377.
- Greene A.K., Rogers G.F., Mulliken J.B. (2004) Management of parotid hemangioma in 100 children. *Plast. Reconstr. Surg.* 113, 53-60.
- Guzzo M., Ferrari A., Marcon I. i in. (2006) Salivary gland neoplasms in children: the experience of the Istituto Nazionale Tumori di Milan. *Pediatr. Blood Cancer* 19, on-line.
- Hicks J., Flaitz C. (2000) Mucoepidermoid carcinoma of salivary glands in children and adolescents: assessment of proliferation markers. *Oral Oncology* 36, 454-460.
- Kurzyna A., Hassmann-Poznańska E., Oleński J. (2003) Malfomacje żyłne w obrębie ślinianki przyusznej. *Otolaryngol. Pol.* 57(5), 657-660.
- Luna M.A., Batsakis J.G., El-Naggar A.K. (1991) Salivary gland tumors in children. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 100, 869-871.
- Orvidas L.J., Kasperbauer J.L., Lewis J.E. i in. (2000) Pediatric parotid masses. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 126, 177-184.
- Ribeiro Kde C., Kowalski L.P., Saba L.M. i in. (2002) Epithelial salivary glands neoplasms in children and adolescents: a forty-four-year experience. *Med. Pediatr. Oncol.* 39(6), 594-600.
- Ridder G.J., Boedeker C.C., Technau-Ihling K. i in. (2005) Cat-scratch disease: otolaryngologic manifestations and management. *Otolaryngol. Head Neck Surg.* 132, 353-358.
- Saeed W.R., Kolhe F.W., Murray G.I. (1997) The „turkey wattle” sign revisited: diagnosing parotid vascular malformations in the adult. *Br. J. Plast. Surg.* 50, 43-46.
- Seifert G., Okabe H., Caselitz J. (1986) Epithelial salivary gland tumors in children and adolescents. Analysis of 80 cases (Salivary Gland Register 1965-1984). *ORL* 48, 137-149.
- Shott S.R. (1999) Salivary disease in children. W: *Practical pediatric otolaryngology*. Red.: Cotton R.T., Myer M.III. Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia, 97-104.
- Stankiewicz C., Przewoźny T., Stodulski D. (2005) Guzy ślinianek u dzieci – materiał Kliniki Gdańskiej (1975-2004). Streszczenia, XI Sympozjum „Onkologia w otolaryngologii”, Gdańsk.
- Szymański M., Siwiec H., Gołabek W. (2004) Choroba kociego pazura ślinianki przyusznej. *Wiad. Lek.* 57(11-12), 70-76.
- Walterhouse D.O., Pappo A.S., Baker K.S. i in. (2001) Rhabdomyosarcoma of the parotid region occurring in childhood and adolescence. *Cancer* 92, 3135-3146.
- Woolley A.L. (1996) Salivary gland diseases in children. *Curr. Opin. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 4, 385-391.
- Yu G.Y., Li Z.L., Ma Q.D. i in. (2002) Diagnosis and treatment of epithelial salivary gland tumours in children and adolescents. *Br. J. Oral Maxillofac. Surg.* 40, 389-392.

# RHABDOMYOSARCOMA GŁOWY I SZYI U DZIECI

dr med. Mirosława Pietniczka-Załęska

## RHABDOMYOSARCOMA OF THE HEAD AND NECK IN CHILDREN

Rhabdomyosarcoma is a malignant tumor of striated muscle origin, derived from primitive mesenchyme that retained its capacity for skeletal muscle differentiation. Rhabdomyosarcoma of the head and neck is primarily a disease of the first decade of life, and it is the most common soft tissue sarcoma in childhood. Approximately 90% of all cases of rhabdomyosarcoma are diagnosed in individuals younger than 25 year, and within this group, 60–70% are younger than 10 years. Rhabdomyosarcoma represents 3,5% of all malignancies in children aged 0–14 years with approximately 250 new cases diagnosed each year. The male-to-female ratio is approximately 1.5:1. The clinical manifestations of this disease depend on the primary site at presentation. Therapeutic management of these tumors is depended on three principal factors: primary tumor location, extent of disease and tumor histology. This work gives an overview of the features in the evaluation and management of RMS. Subsequent integration of chemotherapy, surgery and radiotherapy in multimodality treatment protocols gave a further improvement in survival rate. To date about 70% of the children with RMS are long-term survivors.

(Mag. ORL, 2006, SUPPLEMENT X, 30–36)

**KEY WORDS:** RMS, RMS of the head and neck, neoplasms in children, chemo-radiotherapy, surgery

## PRACA RECENZOWANA

Klinika Otolaryngologii Oddziału Stomatologii  
AM w Warszawie  
Kierownik: prof. dr hab. med. Andrzej Kukwa  
ul. Stępińska 19/25, 00-739 Warszawa

Nowotwory złośliwe u dzieci występują znacznie rzadziej niż u dorosłych. Jednakże choroba nowotworowa, mimo wielkiego postępu w leczeniu, jaki dokonał się w ostatnim 30-leciu, pozostaje nadal drugą po wypadkach i urazach przyczyną zgonów w grupie wiekowej 0–19 r.ż. (Perek 1999). Nowotwory u dzieci różnią się znacznie od nowotworów u osób dorosłych. Mają zdecydowanie szybszy przebieg, łatwość naciekania sąsiednich narządów, wczesne tworzenie odległych przerzutów oraz większą wrażliwość na chemioterapię, wynikającą z dużo większej frakcji wzrostowej (Perek 1999). Wrażliwość na chemioterapię, stosowanie w ostatnich kilkunastu latach terapii skojarzonej (chirurgia, chemioterapia, napromienianie) oraz zwalczanie objawów niepożądanych chemioterapii spowodowało istotną poprawę leczenia nowotworów u dzieci i młodzieży, a także zmniejszenie częstości powikłań i zgonów związanych z leczeniem. Wczesne wykrycie nowotworu i prawidłowe jego leczenie w ośrodkach wysokospecjalistycznych pozwala obecnie uratować ok. 70% wszystkich dzieci z guzami litymi, a w wybranych nowotworach liczba ta dochodzi do 90% całkowitych wyleczeń (Woźniak 2001, Ferguson i in. 2005). Według lekarzy amerykańskich w pierwszej dekadzie XXI wieku wśród osób między 10. a 19. rokiem życia dwie osoby na 1000 będą pacjentami onkologii dziecięcej (Woźniak 2001, Ferguson i in. 2005).

*Rhabdomyosarcoma* (RMS) należy do klasy „małych, okrągłych, niebieskokomórkowych” guzów charakterystycznych dla wieku rozwojowego, nazywanych mięsakami tkanek miękkich (MTM). W tej grupie znajdują się *neuroblastoma*, mięsak Ewinga, PNET, chłoniaki i białaczki. Mięsaaki tkanek miękkich stanowią około 8,8% wszystkich nowotworów złośliwych u dzieci, a spośród nich 50–80% (według różnych autorów) to RMS. Około 90% wszystkich przypadków RMS jest rozpoznawanych u osób poniżej 25. r.ż., wśród tej grupy 60–70% to dzieci w wieku poniżej 10 lat. Notuje się 250 nowych zachorowań w ciągu roku (Lawrence i in. 1987, Kramer i in. 1985, Miller i in. 1985), co stanowi 4,5 przypadku

na 1 mln dzieci poniżej 14. r.ż. (Maurer i in. 1993, Grosfeld i in. 1985). Pierwszy szczyt zachorowań następuje między 2. i 5. r.ż., drugi – między 10. i 19. r.ż. (Lawrence i in. 1987, Kramer i in. 1985, Miller i in. 1985), a 7% pacjentów ma mniej niż 10 lat. Średni wiek pacjenta chorego na RMS wynosi 5 lat.

### Cechy biologiczne MTM

MTM są jednymi z najszybciej proliferujących nowotworów (czas podwojenia masy guza wynosi 14 dni), mają pseudotorebkę na obwodzie guza, zbudowaną z uciśniętych tkanek zdrowych, w których mogą znajdować się nacieki nowotworu, szczególnie w pobliżu naczyń. Tworzą guzki „skaczące” (ang. *skipt lesions*), w dużej odległości od ogniska pierwotnego, oraz „pełzną” wzdłuż naczyń i nerwów. Mają dużą skłonność do wznów miejscowych, mimo stosowania leczenia skojarzonego, wysoki odsetek wczesnych przerzutów do płuc (80% powstaje w pierwszych 2 latach po leczeniu). Zajęcie węzłów chłonnych następuje późno, w rozsianym procesie nowotworowym (wyjątek: maziówczak, mięsak pęcherzykowy, chłoniakomięsak). Charakteryzują się zróżnicowaną wrażliwością na chemioterapię: leczenie chemiczne ogranicza liczbę wczesnych przerzutów do płuc, jednak w opanowaniu ogniska pierwotnego jest niewystarczające, oraz względną wrażliwością na radioterapię – jej skuteczność zależy od masy guza. W patogenezie RMS wiele danych wskazuje na udział czynników genetycznych:

- stwierdzone są u pacjentów z wadami wrodzonymi, występują rodzinnie (zespół Li-Fraumeni, choroba Recklinghausena, zespół Gardnera,

- potwierdzono translokacje t(2:13) RMS, t(1:13), t(12:13), w guzach Ewinga i PNET t(11:22), amplifikacja N-myc, ekspresja C-myc, białko p-53 (Bogusławska-Jaworska 1997, Lankowsky 1994).

Nie stwierdza się zależności geograficznych ani etnicznych, aczkolwiek Azjaci chorują rzadziej niż rasa biała i czarna. Stosunek chorujących chłopców i dziewcząt wynosi 1,5:1,0. Głowa i szyja jest najczęstszym rejonem występowania mięsaków (35–40%), zwłaszcza u dzieci poniżej 14. r.ż., potem w kolejności: układ moczowo-płciowy, kończyny, tułów, przestrzeń zaotrzewnowa. W rejonie głowy i szyi najwięcej mięsaków ma lokalizację okołooonową i oczodołową, odpowiednio 16 i 9% wszystkich RMS (Cunningham i in. 1987), oraz umiejscowienie nieokołooonowe (10%), tj.: policzek, skroń, przyusznicą, szyja, skóra głowy, jama ustna, gardło środkowe, dolne, krtań.

Niemiecki patolog Weber pierwszy opisał RMS układu moczowo-płciowego u dziewczynki w 1854 r. (Weber 1894, cyt. za Barksdale i Wierne 2000). Kolejne raporty pojawiały się w piśmiennictwie, ale opis korelacji obrazu klinicznego, histopatologicznego i badań diagnostycznych powstał dopiero w 1946 r. (Stout 1946, cyt. za Barksdale i Wierne 2000). W 1958 r. Horn i Enterline opracowali nowoczesny system klasyfikacji guzów RMS. Wyodrębnili 4 podgrupy mięsaków: zarodkowy, pęcherzykowy, groniasty i wielopostaciowy (Horn i Enterline 1958, cyt. za Barksdale i Wierne 2000). W 1972 r. powstała w USA Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) w celu usystematyzowania i standaryzacji diagnostyki, klasyfikacji i leczenia pacjentów z RMS. Do 2002 r. stworzono 5 grup badawczych: IRS-1 (1972–1978), IRS-II (1978–1984), IRS-III (1984–1989), IRS-IV (1989–1996), IRS-V (1996–2002), które opracowały i opublikowały obszernie raporty dotyczące wyników i postępów w leczeniu RMS (Kramer i in. 1985, Miller i in. 1995). W Europie powstały odpowiednie organizacje: CWS (Niemcy), SIOP (Francja) i ICG (Włochy). Wszystkie te grupy badawcze współpracują ściśle ze sobą.

Najczęściej występujące typy RMS mają następującą budowę histopatologiczną:

- RMS *embryonale* – postać zarodkowa, zbudowana z drobnych, okrągłych lub owalnych, niskozróżnicowanych komórek. Stanowi ok. 60% wszystkich mięsaków. Umiejscowienie: głównie głowa i szyja, oczodoł, jama brzuszna. W badaniu histopatologicznym charakteryzuje się dużą różnorodnością cytologiczną; ma jedyną w swoim rodzaju molekularną charakterystykę. Komórki RMS mają ubytek genomów na krótkim ramieniu chromosomu 11.

- RMS *botryoides* – 6% przypadków, mięsak groniasty, odmiana RMS *embryonale* ze śluzowatym podścieliskiem. Wzrasta w postaci gron lub polipów, podśluzówkowo. Umiejscowienie: jama nosowo-gardłowa, ucho środkowe, pochwa.

- RMS *alveolare* – 31% przypadków, typ pęcherzykowy, zbudowany z okrągłych komórek układających się w formie pseudopęcherzyków. Występuje najczęściej w okresie dojrzewania, w umiejscowieniach o niekorzystnym rokowaniu: kończyny, tułów, rejon okołookrężniczy i okołoodbytniczy. Nierzadko postać embrionalna przechodzi w postać pęcherzykową.

RMS jest schorzeniem, które trzeba diagnozować i leczyć wcześnie. W raporcie IRS-IV u 23% pacjentów, którzy byli szybko zdiagnozowani, można było przeprowadzić całkowitą chirurgiczną resekcję, 15% poddano dużemu zabiegowi

chirurgicznemu w granicach czystości makroskopowej (Ferguson i in. 2005).

### Objawy kliniczne

Objawy zależą od lokalizacji ogniska pierwotnego, stopnia zaawansowania i budowy tkankowej guza. 40% przypadków RMS jest zlokalizowanych w obrębie głowy i szyi, z czego 9% dotyczy oczodołu: wzrost guza powoduje wytrzeszcz gałki ocznej, nierzadko z jej unieruchomieniem, guzowate zgrubienie jednej z powiek, krwiaki okularowe, zeza. 10% RMS o umiejscowieniu nieokołoponowym objawia się krwawieniem lub patologiczną wydzieliną z nosa, oka bądź jamy ustnej, z szybkim wzrostem masy guza. 21% przypadków ma lokalizację okołoponową, są to guzy wywodzące się z zatok obocznych nosa, nosogardła, ucha środkowego, wyrostka sutkowego, rejonu przyusznicy, dołów skrzydłowo-podniebiennego i podskroniowego. Naciekając podstawę czaszki, dają objawy uszkodzenia OUN, nerwów czaszkowych, podrażnienia opon mózgowo-rdzeniowych lub objawy z pnia mózgu (Wierne i in. 1991). Objawy to: wysięk ropno-krwisty z ucha lub nosa, objawy niedrożności przewodów słuchowych, nosowych, zaburzenia połykania, szczękoscisk, objawy neurologiczne, porażenia nerwów czaszkowych. Chorzy z takim umiejscowieniem nowotworu wymagają specjalnego podejścia terapeutycznego, ponieważ jest to lokalizacja niekorzystna, z gorszym rokowaniem.

RMS stosunkowo szybko daje przerzuty w postaci nacieku miejscowego, do kolejnych pięter węzłów, odległe do płuc, kości, szpiku, OUN, wątroby, przestrzeni zaotrzewnowej. Przerzuty odległe występują znacznie częściej niż do węzłów chłonnych.

W klasyfikacji chirurgiczno-histopatologicznej wg IRS, stosowanej w kolejnych badaniach prospektywnych IRS I–III, zaawansowanie nowotworu podzielono na 4 grupy w zależności od radykalności zabiegu operacyjnego ocenianego zarówno w trakcie zabiegu przez chirurga, jak i w badaniu mikroskopowym przez patologa. Klasyfikacja uwzględniała zajęcie węzłów chłonnych, a także obecność odległych przerzutów. W badaniu IRS IV wprowadzono podział MTM przed rozpoczęciem leczenia w zależności od korzystnej lub niekorzystnej lokalizacji i z uwzględnieniem elementów systemu TNM.

W klasyfikacji TNM przed rozpoczęciem leczenia określa się stopień zaawansowania, na który składa się wielkość guza, naciekanie sąsiadujących z guzem narządów lub tkanek, zajęcie regionalnych węzłów chłonnych oraz

obecność odległych przerzutów. Ponadto uwzględnia się stopień złośliwości histologicznej (G1, G2, G3) zgodnie z przyjętymi kryteriami (komórkowość, atopia jąder, aktywność mitotyczna, proliferacja naczyń, ogniskowa martwica) (Pizzo i Poplack 1997).

W badaniu klinicznym IRS-V z 1997 r. zaproponowano modyfikację klasyfikacji IRS z podziałem na 3 grupy ryzyka (niskiego, średniego i wysokiego). Podział ten chroni pacjentów niskiego ryzyka (z korzystną histologią i lokalizacją) przed powikłaniami związanymi ze zbyt agresywnym leczeniem przeciwnowotworowym, a pacjentom z grupy wysokiego ryzyka, z odległymi przerzutami, zwiększa szansę na przeżycie przez wdrożenie najbardziej intensywnego leczenia (Barksdale i Wierne 2000, Ferguson i in. 2005).

### Badania diagnostyczne

W celu ustalenia rozpoznania oraz określenia stadium zaawansowania procesu nowotworowego i jego rozległości wykorzystuje się wszystkie dostępne metody badań obrazowych: badania rentgenowskie, TK, MR, USG, scyntyografię, badania biochemiczne, hormonalne, immunohistochemiczne oraz genetyczne. Bada się szpik, płyn mózgowo-rdzeniowy oraz wykonuje scyntygram kośćca. Szczegółowych informacji o biologii nowotworu dostarczają badania cytogenetyczne i z zakresu biologii molekularnej guza.

O ostatecznym rozpoznaniu decyduje najczęściej badanie histopatologiczne guza (Woźniak 2001).

Chirurgiczne zabiegi diagnostyczne mają za zadanie dostarczyć dostatecznie dużo materiału badawczego, aby była możliwa ocena procesu rozrostowego w stosunku do podścieliska. Wymagane jest przestrzeganie następujących zaleceń technicznych: cięcie skórne powinno być najmniejsze z możliwych, stosowne do przebiegu naturalnych linii ciała i uwzględniające późniejszy, ostateczny zabieg operacyjny (płaszczyna cięcia jest uznawana za miejsce rozsiewu), oprócz odpowiednio dużego fragmentu należy pobrać tkankę żywą, a nie masy martwicze, pobierać materiał z odpowiednim marginesem tkanek zdrowych i unikać ich mechanicznego uszkodzenia oraz odpowiednio utrwalić pobrany materiał.

### Różnicowanie

RMS należy różnicować z innymi drobno-okrągłokomórkowymi guzami, tj. *neuroblastoma*, *lymphoma*, mięsak Ewinga, PNET. W różnicowaniu wykorzystuje się ocenę w mikroskopie

elektronowym obecności miofilamentów aktywny i desminy, badania immunohistochemiczne, badania z użyciem przeciwciał monoklonalnych – można stwierdzić obecność antygenów mięśni szkieletowych: mioglobiny, troponiny T, tityny, oznaczanie DNA we fluorocytometrii przepływowej, badania genetyczne.

### Leczenie

Do początków lat 70. leczono MTM u dzieci na podstawie doświadczenia onkologów dorosłych. Podstawą leczenia był zabieg operacyjny wykonywany niezależnie od stadium zaawansowania choroby w celu całkowitego usunięcia nowotworu. Radioterapię uzupełniającą stosowano, jeśli operacja była nieradykalna, w zaawansowanych przypadkach. Nowe odkrycia dotyczące skuteczności chemioterapii przeciwnowotworowej spowodowały przełom w strategii leczenia guzów litych u dzieci. Wilburg i in. wprowadzili po raz pierwszy do leczenia MTM wielolekową chemioterapię: winkrystynę, aktynomycynę, endoksan. Program ten nadal stanowi podstawowy zestaw cytostatyków stosowanych w RMS.

Plan leczenia zależy od rodzaju guza, jego pierwotnej lokalizacji, miejscowej rozległości, dynamiki wzrostu i stadium zaawansowania oraz od wieku i stanu ogólnego dziecka. Aby umożliwić najbardziej racjonalne leczenie, a także stworzyć możliwość porównania wyników, wielośrodkowa niemiecka grupa badawcza CWS wprowadziła podział praktyczny guzów ze względu na wrażliwość na chemioterapię i podobne cechy biologiczne, zaakceptowany przez europejskie międzynarodowe grupy badawcze. W kilku ostatnich dekadach leczenie RMS poczyniło ogromny postęp. W rezultacie 5-letnie przeżycie wzrosło z 25% w 1970 r. do 73% w 2001 r. – według rozpoznania IRS-IV.

Leczenie zwykle ma charakter skojarzony i składa się z chemioterapii wielolekowej, postępowania chirurgicznego i napromieniania; kolejność poszczególnych metod leczenia zależy od typu histopatologicznego, stopnia zaawansowania i lokalizacji guza. Leczenie chirurgiczne odgrywa kluczową rolę w opanowaniu ogniska pierwotnego nowotworu. Tylko operacje radykalne, z szerokim marginesem, rokują dobrze. Dlatego chirurg powinien ocenić możliwość wykonania radykalnego zabiegu już na początku leczenia, przed wykonaniem biopsji diagnostycznej (Sawicz-Birkowska 1996).

W RMS o lokalizacji okołooponowej szeroka resekcja chirurgiczna nie jest możliwa, ponieważ guz nacieka opony i wrasta wewnątrzczasz-

kowo. Zastosowanie wstępnej chemioterapii zmniejsza masę guza i działa na ewentualne ogniska przerzutowe. Leczenie ogniska pierwotnego przeprowadza się w drugim etapie z wykorzystaniem postępowania chirurgicznego i/lub napromieniania; operacje są mniej okaleczające i bardziej radykalne (Woźniak 2001, Ferguson i in. 2005). W okresie pooperacyjnym kontynuowana jest chemioterapia uzupełniająca. Cały cykl terapii trwa 2 lata (Perek 1999).

Uwzględniając stadium zaawansowania, stosuje się następujące zasady lecznicze:

- choroba zlokalizowana: całkowite wycięcie guza – chemioterapia, bez radioterapii,
- choroba zlokalizowana, z zajęciem okolicznych węzłów chłonnych: wycięcie radykalne mikroskopowo – chemioterapia, radioterapia,
- niecałkowite wycięcie guza lub tylko biopsja – chemioterapia wstępna, chirurgia i/lub radioterapia, chemioterapia podtrzymująca,
- odległe przerzuty w chwili rozpoznania – chemioterapia wstępna, chirurgia i/lub radioterapia, chemioterapia podtrzymująca.

Obecnie w większości ośrodków Polskiej Pediatricznej Grupy ds. Leczenia Guzów Litych prowadzone jest leczenie według programu CWS-96 lub CWS-2002. Składa się z winkrystyny, aktynomycyny D, ifosfamid, karboplatyny, etopozydu, epirubicyny – podawanych naprzemiennie. Program ten uwzględnia również stosowanie megachemioterapii i przeszczep autologicznych komórek progenitorowych (Woźniak 2001, Ferguson i in. 2005, Bogusławska-Jaworska i in. 2000).

W guzach chemiowrażliwych leczenie rozpoczyna się od chemioterapii. Jest ona zróżnicowana w zależności od histopatologii: korzystna – leczenie mniej agresywne, niekorzystna – leczenie bardzo agresywne.

W guzach średniowrażliwych leczenie rozpoczyna się zależnie od możliwości lokalnych. Jeśli jest możliwe wykonanie zabiegu doszczętnego i nieokaleczającego – od chirurgii i następnie chemioterapii z radioterapią. Jeśli zaś zabieg mógłby okazać się okaleczający (enukleacja, wypatroszenie oczodołu), wstępnie stosuje się chemioterapię, w następnym etapie radioterapię i leczenie chirurgiczne.

W guzach niewrażliwych na chemioterapię dąży się do wykonania zabiegów doszczętnych z ewentualną plastyką, uzupełniającą radioterapią i chemioterapią.

Decydująca o wyleczeniu w każdym przypadku mięsaka jest możliwość przeprowadzenia doszczętnego zabiegu chirurgicznego. Chemioterapia zmniejsza masę guza i ułatwia przepro-



wadzenie zabiegu. Radioterapia jest metodą leczenia miejscowego i stosuje się ją uzupełniająco na pierwotne ognisko nowotworu. Rola radioterapii jako samodzielnej metody jest ograniczona za względu na późne następstwa u dzieci.

Operacyjne leczenie guzów nowotworowych u dzieci, poza szczególnymi sytuacjami (zabiegami ze wskazań życiowych), nie powinno być przeprowadzane w trybie pilnym. Zabieg operacyjny planuje się po określeniu stanu ogólnego chorego, ocenie wyników badań obrazowych i biochemicznych oraz ocenie możliwości wykonania doszczętnego zabiegu operacyjnego. Przyczyny odraczenia zabiegu pierwotnego to: wielkość guza uniemożliwiająca usunięcie go w całości, duże ryzyko śródoperacyjnego pęknięcia guza, naciekanie lub bezpośrednia łączność z ważnymi życiowo narządami, konieczność wykonania zabiegu okaleczającego, zmniejszenie rozmiarów tkanki nowotworowej do guza resztkowego po chemio- i radioterapii oraz wymagana ocena histopatologiczna tkanki guza i jego zasięgu po wstępnym leczeniu.

W operacyjnych wycięciach ogniska pierwotnego stosuje się:

- operacje doszczętne makro- i mikroskopowo, decydujące o wyleczeniu,
- operacje uznane za doszczętne makroskopowo, po zniszczeniu pozostałości mikroskopowych za pomocą uzupełniającej chemioterapii i ewentualnie radioterapii,
- operacje usunięcia guza pierwotnego, które nie mają decydującego wpływu na końcowy wynik leczenia skojarzonego.

Leczenie chirurgiczne stosuje się również w leczeniu ognisk przerzutowych. Najczęściej zabieg ten dotyczy płuc, wątroby i skóry (Sawicz-Birkowska 1996, Barksdale i Wierne 2001).

Guzy o lokalizacji nieokołooponowej powinny być szeroko resektowane z marginesem makroskopowym, jeśli to możliwe bez kosmetycznych bądź funkcjonalnych deficytów. Węzły chłonne klinicznie podejrzone powinny być pobrane do badania podczas pierwotnego zabiegu chirurgicznego, lecz limfadenektomia nie jest konieczna (Wiener 1994). Guzy w lokalizacji okołooponowej są pierwotnie leczone chemioterapią i radioterapią, dopiero potem usuwa się chirurgicznie guz rezydualny. Chirurgia podstawy czaszki jest przeprowadzana u wyselekcjonowanych pacjentów.

Operując pacjentów z lokalizacją okołooponową RMS, używamy w naszej Klinice złożonych dostępów. Są to w zależności od potrzeb: kraniotomia skroniowo-jarzmowa, kraniotomia w celu

dostępu do części wewnątrzczaszkowej guza, petrosektomia z odsłonięciem naczyń i nerwów na szyi, mastoidektomia z odsłonięciem zatoki esowatej, opuszki żyły szyjnej i tętnicy szyjnej wewnętrznej, petrosektomia, kraniotomia czołowo-oczodołowa łączona z rymotomią i/lub faryngotomią boczną. Pacjenci, u których guz nacieka wewnątrz czaszki, powinni przed zabiegiem chirurgicznym mieć podawane chemioterapeutyki dokanałowo (Blatt i in. 1997, Siedlecki i in. 1999).

W ostatnich latach brachyterapię jako kolejną broń w walce z mięsakami stosuje eksperymentalnie kilka ośrodków w USA i Europie. Dowiedziono, że dawka promieni podawana pooperacyjnie w lożę po usuniętym guzie zdecydowanie zmniejsza ryzyko powikłań występujące po standardowej teleterapii. Wyniki doświadczeń ze stosowaniem brachyterapii zostały ocenione jako doskonałe przy RMS w układzie moczowo-płciowym i kończynach. Nie można na razie podsumować wyników leczenia brachyterapią RMS głowy i szyi, ponieważ było zbyt mało przypadków do oceny – głównie RMS o lokalizacji nieoponowej i oczodołowej (Gerbaulet i in. 1985, Healey i in. 1995, Nag i in. 2003) oraz pojedyncze przypadki RMS o lokalizacji okołooponowej (Healey i in. 1995).

W ostatnich latach zwrócono uwagę na wartość immunoterapii w leczeniu RMS: czynniki antynacyniotwórcze, takie jak np. przeciwciała dla endotelialnego czynnika wzrostu, potrafią zahamować wzrost komórek mięsaka na modelach zwierzęcych. Peptydy pochodzące z połączenia protein PAX3/FKHR mogą pełnić funkcję antygenów RMS dla cytotoksycznych limfocytów T (Dagher i in. 2002)

## Rokowanie

Rokowanie zależy od stadium zaawansowania nowotworu, typu histologicznego i cytologicznego guza, lokalizacji ogniska pierwotnego oraz wieku pacjenta.

W rejonie głowy i szyi najczęściej występuje mięsak zarodkowy, który rokuje umiarkowany bądź bardzo dobry wynik leczenia (Raney i in. 1991). Najlepiej też rokuje guzy o lokalizacji oczodołowej – leczone są tylko chemioterapią po uprzedniej biopsji. Rzadko jest konieczna enukleacja (Fiorillo i in. 1991). Dobrze rokuje też guzy powierzchownych tkanek głowy i szyi. Chorzy z postacią pęcherzykową i anaplastycznym typem komórek mają rokowanie gorsze. Gorsze rokowanie mają też pacjenci powyżej 7. r.ż. z RMS o lokalizacji okołooponowej. U 90% chorych z zajęciem OUN rokowanie jest złe. W wyniku

stosowanego leczenia 2-letnie przeżycie w stadium I i II uzyskuje się u ok. 75–80%, a w stadium III i IV – u 40–50% chorych.

Wyróżnia się 3 stopnie złośliwości histologicznej nowotworu: G1 – niski, G2 – pośredni, G3 – wysoki (**tab. 1**). Ocenia się je na podstawie punktowej skali trzech podstawowych cech mikroskopowych: liczby mitoz, obecności martwicy w guzie (w %), zróżnicowania tkanek guza, a także obecności olbrzymich komórek złośliwych, ilości podścieliska, obecności zatorów naczyniowych, naciekającego wzrostu, głębokości guza. Stanowią one podstawowy czynnik prognostyczny w mięśniakach. Guz o cechach G3, niezależnie od wielkości, zaliczany jest do III stadium zaawansowania klinicznego.

**Tabela 1. Stopnie zaawansowania klinicznego RMS.**

Stopień zaawansowania	G	T	N	M
I (a, b)	G1	T1,T2	N0	M0
II (a, b)	G2	T1,T2	N0	M0
III (a, b)	G3	T1,2	N0	M0
IVa	każdyG	T1,T2	N1	M0
IVb	każdyG	każdy T	każdy N	M1

Do celów klinicznych używana jest klasyfikacja pooperacyjna amerykańskiej grupy badawczej IRS-IV, posługująca się kryterium radykalności zabiegu.

Stadium I: całkowite wycięcie guza w granicach makroskopowych i mikroskopowych bez zajęcia węzłów.

Stadium II: całkowite wycięcie guza w granicach makroskopowych, możliwa mikroskopowa pozostałość, węzły niezmienione lub zajęte i usunięte.

Stadium III: guz usunięty niedoszczętnie – pozostałość makroskopowa, zajęte węzły, stan po biopsji guza nieoperacyjnego.

Stadium IV: uogólniona choroba nowotworowa – odległe przerzuty do płuc, wątroby, kości, szpiku.

Najczęstszym miejscem przerzutów RMS są: płuca (58%), kości (33%), regionalne węzły chłonne (33%), wątroba (22%) i mózg (20%) (Crist i in. 1995). Przerzuty w płucach są najczęściej wieloogniskowe i z tego powodu nie kwalifikują się do leczenia chirurgicznego. Niemniej histopatologiczne potwierdzenie ich obecności powinno być przeprowadzone. Przerzuty występują z różnym nasileniem: RMS kończyn (w 23%), w lokalizacji okołooponowej (w 13%), przestrzeni zaotrzewnowej i tułowia dają szybko przerzuty. RMS w lokalizacji oczodołowej, nieokołooponowej i układu moczowo-płciowego – stosunkowo wolno (Crist i in. 1995, Riopelle i Teriault 1995).

Do złych czynników prognostycznych należą: przerzuty odległe, wysoki stopień złośliwości histologicznej G2, G3, wielkość guza nowotworowego powyżej 5 cm (T2) oraz niedoszczętne wycięcie ogniska pierwotnego, tj. pozostawienie makroskopowych i mikroskopowych resztek guza w polu operacyjnym (Flamand i in. 1998, Kościelniak i in. 1999). ●

Komentarz do tego artykułu możesz przedstawić na stronie [www.magazynorl.pl](http://www.magazynorl.pl)

- Barksdale E.M. Jr., Wierne E.S. (2000) Rhabdomyosarcoma, Aschcrast KW. Pediatric Surgery. III ed. W.B. Saunders Comp.
- Blatt J., Snyderman C., Wollman M.R. i in. (1997) Delayed resection in the management of non-orbital rhabdomyosarcoma of the head and neck. *Childhood Med. Pediatr. Oncol.* 29, 294-298.
- Bogusławska-Jaworska J. (1997) Onkologia dziecięca. AM we Wrocławiu, Wrocław.
- Bogusławska-Jaworska J. i in. (2000) Standardy postępowania diagnostycznego i leczniczego w onkologii dziecięcej. Wrocław.
- Bożek J. (1989) Nowotwory wieku dziecięcego. PZWL, Warszawa.
- Crist W., Gehan E.A., Ragab A.H. i in. (1995) The Third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *J. Clin. Oncol.* 13, 610-630.
- Cunningham M.J., Meyers E.N., Bluestone C.D. (1987) Malignant tumors of the head and neck in children: a twenty year review. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 13, 3, 279.
- Dagher R., Long L.M., Read E.J. i in. (2002) Pilot trial of tumor-specific peptide vaccination and continuous infusion interleukin-2 in patients with recurrent Ewing sarcoma and alveolar rhabdomyosarcoma; an interinstitute NIH study. *Med. Pediatr. Oncol.* 25-31.
- Ferguson M.O., Lee S.C., Drake A. (2005) Pathology: Rhabdomyosarcoma. *Medicine Continuing Education.*
- Fiorillo A., Migliorati R., Grinaldi M. i in. (1991) Multidisciplinary treatment of primary orbital rhabdomyosarcoma: A single institution experience. *Cancer* 67, 560-563.
- Flamand F., Rodary C., Rey A. i in. (1998) Treatment non-metastatic childhood and adolescence. Results of the second study of the International Society of Paediatric Oncology: MMT84. *Eur. J. Cancer* 34, 1050-1062.
- Gerbaulet A., Panis X., Flamant F. (1985) Iridium afterloading curietherapy in the treatment of pediatric malignancies. The Institut Gustave Roussy experience. *Cancer* 56, 1247-1279.
- Grosfeld J.L., Webber T.R., Weetman R.M. (1985) Rhabdomyosarcoma in childhood: Analysis of survival in 98 cases. *J. Pediatr. Surg.* 18, 141-145.
- Healey E.A., Shamberger R.C., Grier H.E. (1995) 10-year experience of pediatric brachytherapy. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 32, 451-455.
- Horn R.C., Enterline H.T. (1958) Rhabdomyosarcoma: A clinicopathological study and classification of 39 cases. *Cancer* 58, 181-199.
- Kościelniak E., Harms D., Henze G. (1999) Results of treatment for soft tissue sarcoma in childhood and adolescence; a final report of the German Cooperative Soft Tissue Sarcoma Study CWS-86. *J. Clin. Oncol.* 17, 3706-3719.
- Kramer S., Meadows A.T., Jarrett P. i in. (1985) Incidence of childhood cancer: Experience of a decade in a population based registry. *J. Natl. Cancer Inst.* 70, 49-55.
- Lanzkowsky Ph. (1995) Manual of pediatric hematology and oncology. Churchill Livingstone, New York, Edinburgh etc.
- Lanzkowsky Ph. (1994) Hematologia i onkologia dziecięca. PZWL, Warszawa.
- Lawrence W. Jr, Gehan E.A. i in. (1987) Prognostic significance of staging factors of the UICC staging system in childhood rhabdomyosarcoma: A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS II). *J. Clin. Oncol.* 5, 46-54.
- Maurer H.M., Gehan E.A. i in. (1993) The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study II. *Cancer* 71, 1904-1922.
- Miller R.W., Young J.L., Novakovic B. (1995) Childhood cancer. *Cancer* 75, 395-405.
- Nag S., Tippin D., Ruymann F.B. (2003) Long-term morbidity in children treated with fractionated high-dose-rate brachytherapy for soft tissue sarcomas. *J. Pediatr. Hematol. Oncol.* 41, 558-561.
- Newton W.A. Jr (1995) Classification of rhabdomyosarcoma. W: *Current topics in pathology. Red.: Harms D., Schmidt D. Springer-Verlag, Berlin*, 241-258.
- Newton W.A., Soule E.H., Hamoudi A.B. (1988) Histopathology of childhood sarcomas, Intergroup Rhabdomyosarcoma Study I and II: Clinicopathologic correlation. *J. Clin. Oncol.* 6, 67-75.
- Perek D. (1999) Chemioterapia nowotworów litych u dzieci. W: *Chemioterapia onkologiczna dorosłych i dzieci. Red.: Madej G. PZWL, Warszawa.*
- Pizzo P. A., Poplack D. G. (1997) Principles and practice of pediatric oncology. Lippincott and Raven, Philadelphia.
- Raney R.B. Jr (1991) Rhabdomyosarcoma and related tumors of the head and neck in childhood. W: *Rhabdomyosarcoma and related tumors in children and adolescents. Red.: Maurer H.M. Boca Raton, FL, CRS Press*, 319-333.
- Riopelle J.L., Teriault J.P. (1995) Sur une forme meconnue de sarcome des parties molles. *Ann. Anat. Pathol. (Pans)* 1, 88-111.
- Sawicz-Birkowska K. (1996) Chirurgia onkologiczna dzieci i młodzieży. AM we Wrocławiu, Wrocław.
- Stout A.P. (1946) Rhabdomyosarcoma of the skeletal muscles. *Ann. Surg.* 123, 442-447.
- Sylwanowicz L. (1983) Guzy złośliwe głowy i szyi u dzieci. *Otolaryngol. Pol.*, 37, 5-6, 559.
- Weber C.O. (1894) Anatomische untersuchung einer hypertropische zunge nebst bemerkungen ueber neubildung guerttreifer muskelfasern. *Vhol. Anat.* 7, 115-121.
- Wiener F.S. (1994) Head and neck rhabdomyosarcoma. *Semin. Pediatr. Surg.* 3, 203-206.
- Woźniak W. (2001) Nowotwory lite u dzieci. W: *Onkologia kliniczna. Red.: Krzakowski M. T. II.*, 556-603.
- Zalewska-Szewczyk B., Kazanowska B., Pietniczka M. i in. (2005) Mięsaki tkanek miękkich w lokalizacji okołoponowej w materiale PPGGL – charakterystyka kliniczna. *Med. Wieku Rozw.* 9, 2 (supl.1), 115-116.