

Rzadki przypadek mięśniaka poprzecznieprążkowanego (rhabdomyoma) okolicy podżuchwowej, podbródkowej i dna jamy ustnej

A rare case of adult rhabdomyoma of submandibular and mental region and floor of oral cavity

JAROSŁAW MARKOWSKI^{1/}, MONIKA ŚWIDEREK-KLISZEWSKA^{1/}, TATIANA GIEREK^{1/}, VIRGINIA LIKUS^{3/}, JACEK PAJĄK^{2/}, TOMASZ LEPICH^{3/}, MAŁGORZATA WITKOWSKA^{1/}

^{1/} Katedra i Klinika Laryngologii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego, Katowice

^{2/} Zakład Histopatologii Katedry Morfologii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego, Katowice

^{3/} Katedra i Zakład Anatomii Prawidłowej Śląskiego Uniwersytetu Medycznego, Katowice

Wstęp. Mięśniak prążkowanokomórkowy jest rzadkim, łagodnym nowotworem wywodzącym się z komórek mięśni poprzecznieprążkowanych. Po raz pierwszy został opisany przez Zenkera w 1864 roku. Guz ten może się wywodzić z mięśnia sercowego (rhabdomyoma cardiac) lub mięśni szkieletowych (rhabdomyoma extracardiac). Około 90% postaci pozasercowej występuje w obrębie głowy i szyi.

Materiał i metoda. Przedstawiamy przypadek mięśniaka prążkowanokomórkowego u 46-letniego mężczyzny leczonego z powodu guza w okolicy podżuchwowej i podbródkowej prawej. Pacjent był pierwotnie operowany dwukrotnie na Oddziale Chirurgii Szcękowo-Twarzowej. Następnie, wobec nieradykalności zabiegu i wznowy guza, został przekazany do Kliniki ORL SUM. Pacjenta operowano z dostępu zewnętrznego w znieczuleniu ogólnym. Wykonano tracheotomię środkową, a następnie usunięto guz dna jamy ustnej, okolicy podżuchwowej i podbródkowej wraz ze ślinianką podżuchwową.

Wyniki. 1,5-rocza obserwacja nie wykazała cech wznowy guza.

Wnioski. Mięśniaka prążkowanokomórkowego należy zawsze brać pod uwagę w przypadku guzów regionu i szyi szczególnie powolnie rosnących, niebolesnych dających skąpe objawy. Pacjenci wymagają kontroli nawet kilkadziesiąt lat po operacji.

Słowa kluczowe: mięśniak prążkowanokomórkowy, nowotwory głowy i szyi

Introduction. Rhabdomyoma in adults is a rare benign tumor originating from striated muscle cells. It was first described by Zenker in 1864. The term rhabdomyoma is now used for two types of tumours: cardiac rhabdomyoma and the far rarer extracardiac form. Ninety per cent of the tumours occur in the head and neck region.

Material and methods. We present a case of rhabdomyoma localized in the submandibular and mental area in a 46-year-old man. The patient had been originally treated twice by surgery at the Department of Maxillofacial Surgery. The procedure had proved to be non-radical, the tumour recurred, and the patient was sent to the ENT Department of the Silesian Medical University. The patient was operated from external approach under general anaesthesia. Central tracheotomy was performed and the tumour was removed from the floor of oral cavity and submandibular region, including the submandibular gland.

Results. Eighteen-month follow-up did not reveal symptoms of tumour recurrence.

Conclusions. Rhabdomyoma should always be considered in case of neck tumours, particularly those that are slow-growing, non-painful and oligosymptomatic. The patients should be followed-up even several tens of years after the surgery.

Key words: rhabdomyoma, head and neck tumours

WSTĘP

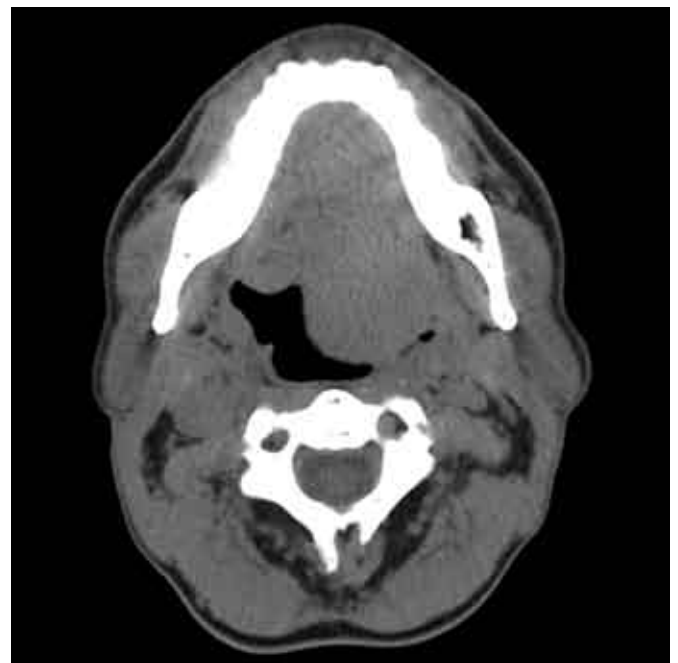
Mięśniak prążkowanokomórkowy (*rhabdomyoma*) jest rzadkim, łagodnym nowotworem wywodzącym się z komórek mięśni szkieletowych lub sercowych [1]. Postać sercowa występująca głównie u dzieci związana jest z zaburzeniami rozwojowymi pod postacią stwardnienia guzowatego (współistnieje w 50%), fakomatozami lub zaburzeniami metabolizmu glikogenu [2,3]. Ze względu na obraz morfologiczny i biologię guza, ta postać zaliczana jest do zmian o typie hamartoma [4]. Postać pozasercowa ze względu na obraz histologiczny dzieli się na trzy typy: dorosły, płodowy, rozrodczy. Stanowi około 2% guzów wywodzących się z komórek mięśni poprzecznie prążkowanych [2]. Dwie pierwsze formy występują głównie w obrębie głowy i szyi (90%) [3]. Najczęściej jest to gardło, krtań, dno i strop jamy ustnej, przestrzeń przygardłowa, język i policzki [3,5,6]. Rzadziej spotykany jest w obrębie kończyn, przetyku, śródpiersia, oczodołu, prostaty [3,6]. Postać rozrodcza występuje w obrębie narządów płciowych zewnętrznych u kobiet w średnim wieku [1]. Postać płodowa występuje u dzieci zwykle do 3 roku życia, natomiast typ dorosły występuje w przedziale wiekowym 8-82 lat, zwykle po 40 roku życia z przewagą płci męskiej 5:1 [1].

PACJENT I METODY

46-letni pacjent został przyjęty do Kliniki Laryngologii SUM w styczniu 2010 r. W wywiadzie stan po dwukrotnej operacji guza okolicy podżuchwowej i podbródkowej lewej w Oddziale Chirurgii Szcękowo-Twarzowej. Pierwsza operacja w październiku 2001 r.: wykonano zabieg enukleacji guza. Wynik badania histopatologicznego preparatu pooperacyjnego: nr 75421: *Rhabdomyoma*. Nieregularny guz pokryty cienką torebką. Po czterech latach w marcu 2005 r. stwierdzono wznowę miejscową guza w okolicy operowanej (podbródkowej i podżuchwowej lewej) oraz penetrację guza do dna jamy ustnej. W tym samym Oddziale Chirurgii Szcękowo-Twarzowej wykonano reoperację wyłuszczając guz. Wynik histopatologiczny preparatu pooperacyjnego ponownie wykazał utkanie *rhabdomyoma*. Po kolejnych 5 latach w styczniu 2010 r. wystąpiła powtórnie wznowa miejscowa. Chory został skierowany do Kliniki Laryngologii SUM. Przy przyjęciu w badaniu przedmiotowym stwierdzono guz obejmujący lewą okolicę podżuchwową i podbródkową oraz dno jamy ustnej i penetrujący w kierunku gardła środkowego i dolnego, co na skutek obturacji światła gardła środkowego i dolnego wywołało duszność. Chory zgłaszał brak czucia w jamie ustnej po stronie lewej

oraz bełkotliwą mowę od około miesiąca. Guz miał konsystencję twardą, był nieruchomy, niebolesny, skóra nad nim niezmienniona. W laryngoskopii pośredniej ocena krtani utrudniona przez guz prawie całkowicie obliterujący gardło środkowe. Ruchość języka ograniczona w stronę lewą. Po wykonaniu badania TK szyi chorego zakwalifikowano do leczenia operacyjnego (ze względu na stan po operacji kości obojczyka po stronie lewej i pozostawiony gwóźdź łączący nie było możliwe wykonanie MRI). Wyniki badania TK przedstawiają ryciny 1, 2 i 3. Badanie wykonano techniką aksjalną, warstwami grubości 2,5 i 7,5 mm w płaszczyźnie poprzecznej, po podaniu dożylnym 70 ml niejonowego środka kontrastowego.

Chorego zakwalifikowano do leczenia operacyjnego: najpierw wykonano tracheotomię środkową, a następnie po wykonaniu mandibulotomii środkowej usunięto guz okolicy podżuchwowej lewej, podbródkowej lewej penetrujący do dna jamy ustnej i nasady języka oraz usunięto śliniankę podżuchwową lewą. Wynik badania histopatologicznego preparatu pooperacyjnego: Nr 1310605-7/H z 26.03.2010r.: *Rhabdomyoma*.



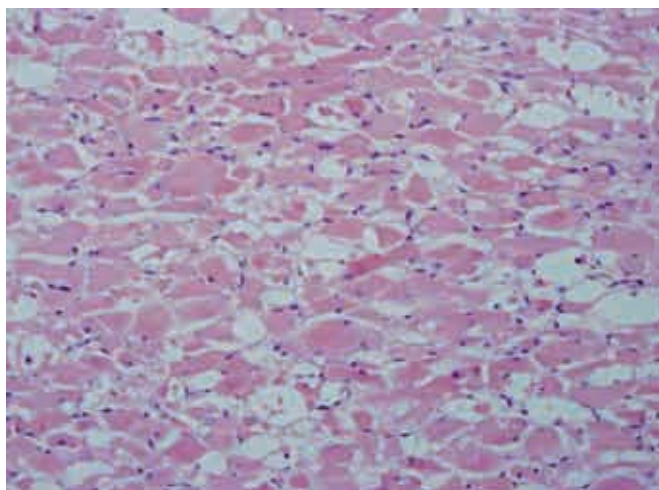
Ryc. 1. Asymetria zarysów jamy ustnej, części ustnej i krtaniowej gardła. Widoczna rozległa, nieprawidłowa, silnie wzmacniająca się kontrastowo struktura tkankowa, która w okolicy podżuchwowej i podbródkowej przekracza linię środkową, przechodząc na stronę prawą do prawej okolicy podżuchwowej.



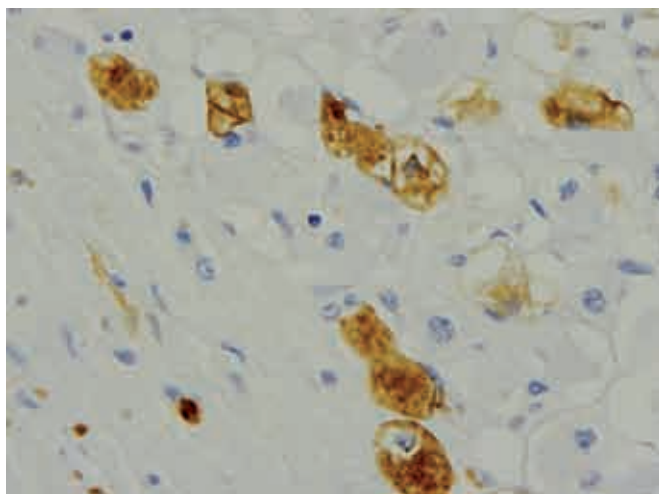
Ryc. 2. Nieprawidłowa struktura nie daje się oddzielić od zarysu języka, język wydaje się być przemieszczony w prawo, jego obrysy niemożliwe do oceny. Wymiary nieprawidłowej struktury wynoszą 96 x 70 x 80 mm (CC x AP x SD) – pomiar w najszerszym miejscu w okolicy podżuchwowej. Powyżej na wysokości dna jamy ustnej wymiar SD wynosi 40 mm.



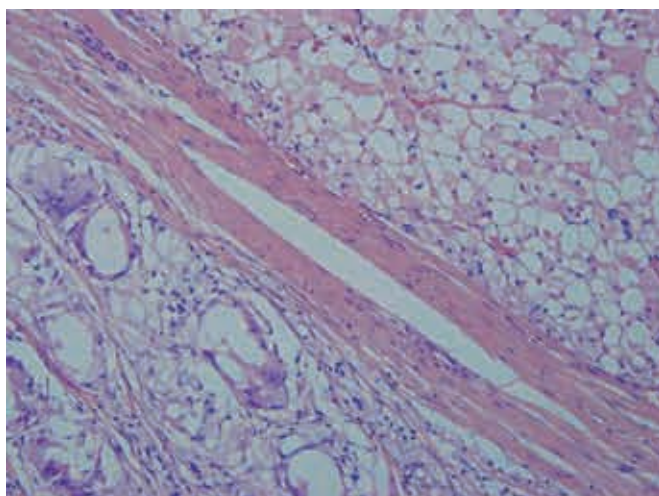
Ryc. 3. Na wysokości jamy ustnej patologiczna struktura obejmuje oba łuki podniebienne, po stronie lewej przemieszczając języczek podniebny w prawo, obejmuje lewą okolicę przygardłową, a na wysokości części ustnej i krtaniowej gardła powoduje znaczne zwężenie światła – wymiar strzałkowy krtani na tej wysokości bardzo wąski wynosi ok. 5 mm.



Ryc. 4. Utkanie mięśniaka prążkowanokomórkowego. Guz zbudowany z okrągłych i poligonalnych dojrzałych rhabdomyoblastów z kwasochłonną lub jasną cytoplazmą.



Ryc. 5. Mięśniak prążkowanokomórkowy. W nielicznych komórkach guza dodatni odczyn na aktyne mięśni gładkich (SMA).



Ryc. 6. Mięśniak prążkowanokomórkowy. Komórki guza z kwasochłonną i jasną cytoplazmą. W sąsiedztwie guzka ognisko wchłaniania z makrofagami i komórkami olbrzymimi wielojądrowymi.

WYNIKI

Obecnie pacjent pozostaje pod kontrolą Przyklinicznej Poradni Laryngologicznej (obserwacja 1,5 roczna). Nie zgłasza żadnych dolegliwości. W badaniu fizykalnym nie stwierdza się cech nawrotu guza, a kontrolne badanie TK z grudnia 2010 r. i lipca 2011 r. nie wykazało cech wznowy guza.

DYSKUSJA

Mięśniak prążkowanokomórkowy występujący u dorosłych jest rzadkim, łagodnym nowotworem wywodzącym się z komórek mięśni poprzecznie prążkowanych. Po raz pierwszy został opisany przez Zenkera w 1864 roku [cyt. wg 1]. Guz ten może się wywodzić z mięśnia sercowego (*rhabdomyoma cardiac*) lub mięśni szkieletowych (*rhabdomyoma extracardiac*). Około 90% postaci pozasercowej występuje w obrębie głowy i szyi [2]. Objawy zależą od lokalizacji guza. Najczęściej jest to guz powoli rosnący, pojedynczy, dobrze ograniczony, niebolesny [1-7]. Wielogniskowo występuje w około 20% [7]. Pacjenci mogą skarżyć się na zaburzenia połykania, duszność, zaburzenia głosu, kaszel [8]. Rzadziej guz wykrywany jest przypadkowo podczas rutynowego badania. Przyczyny powstawania mięśniaków prążkowanokomórkowych nadal nie są w pełni poznane. Badania cytogenetyczne wykazały zbalansowaną klonalną translokację chromosomu 15 i 17 t(15;17(q24;p13) w 53% komórek w metafazie [9]. Według innych autorów mięśniaki prążkowanokomórkowe głowy i szyi są związane z mięśniami rozwijającymi się z niesegmentowalnej mezodermy, która zawiera się w łukach trzewnych-gardłowych lub skrzelowych, a nie z miotomów – jak pozostała część mięśni szkieletowych [10]. Podstawą rozpoznania jest wynik badania histopatologicznego. Mikroskopowo guz zbudowany jest z wielokątnych gęsto zwakuolizowanych komórek. Jądra są jednolite, małe, okrągłe położone centralnie lub brzeźnie, często z wydatnym jąderkiem. Cytoplazma jest

obfita, eozynofilna, ziarnista lub zwakuolizowana z dużą ilością ziarnistości zawierających glikogen. Zwykle widoczne jest prążkowanie poprzeczne [2]. W badaniu immunohistochemicznym komórki guza dają pozytywną reakcję na barwienie desminą, mioglobina, miozyną, aktyną oraz negatywną dla białka S-100. Mięśniaka prążkowanokomórkowego różnicuje się z *granular cells tumour* (guz Abrikosowa), zimowiakiem, dobrze zróżnicowanym mięśniakomięśniakiem prążkowanokomórkowym, przyzwojakiem i prawidłowymi mięśniami [12,13]. Przeprowadzenie przedoperacyjnej biopsji cienkoigłowej jest podstawą do wykonania radykalnego zabiegu. Przed operacją konieczne jest wykonanie TK lub MRI w celu określenia rozległości i topodiagnostyki zmiany [1,3,7,13,14]. Metodą z wyboru w leczeniu tych guzów jest radykalne wycięcie zmiany. Droga dojścia zależna jest od lokalizacji. Częstość wznow waha się od 10-42% [2]. Gibas i Miettinen opisali przypadek wznowy mięśniaka prążkowanokomórkowego w przestrzeni przygardłowej po 25 i 30 latach od pierwszego wycięcia [9]. Na podstawie badań ze znakowaną tymidyną stwierdzono, że klinicznie widoczna wznowa guza o rozmiarach 1 cm może powstać w ciągu 10 lat z pojedynczej komórki [11]. Z tego powodu bardzo ważna jest okresowa kontrola pacjentów nawet kilkadziesiąt lat po zabiegu.

WNIOSKI

1. W opisanym przez nas przypadku doszło do dwukrotnej wznowy guza. Jediną możliwością zapobiegania takiej sytuacji jest radykalny zabieg, niezmiernie trudny do przeprowadzenia w przypadku trzeciej reoperacji.
2. Mięśniaka prążkowanokomórkowego należy zawsze brać pod uwagę w przypadku guzów regionu głowy i szyi, szczególnie powolnie rosnących, niebolesnych dających skąpe objawy.
3. Pacjenci wymagają kontroli nawet kilkadziesiąt lat po operacji.

Piśmiennictwo

1. Spandow O, Gerdes U, Lindgren S. Adult rhabdomyoma extending from the nasopharynx to the skull base. Eur Arch Otorhinolaryngol 1993; 250: 308-11.
2. Harbo G, Jensen S. Adult rhabdomyoma located near the thyroid gland. ORL 1998; 60: 178-80.
3. Formigoni GG, Guimaraes Fortes FS, Wiikmann C, Ubirajara Sennes L, de Campos Carneiro P. Adult extracardiac rhabdomyoma compromising the extrinsic laryngeal muscles. Int Arch Otorhinolaryngol 2006; 10(1): 9.
4. Stachura J, Domagała W. Patologia znaczy słowo o chorobie. Tom II. Kraków 2005.
5. Helmberger R, Stringer S, Mancuso A. Rhabdomyoma of the pharyngeal musculature extending into the prestyloid parapharyngeal space. AJNR Am J Neuroradiol. 1996; 17(6): 1115-8.
6. Delides A, Petrides N, Banis K. Multifocal adult rhabdomyoma of the head and neck: a case report and literature review. Eur Arch Otorhinolaryngol 2005; 262: 504-6.
7. Cieślak T, Jędrzejewski P. Mięśniak prążkowanokomórkowy (rhabdomyoma) - rzadki guz okolicy głowy i szyi - przegląd piśmiennictwa. Dent Med Probl 2004; 41(1): 91-4.

8. Liang G, Loevner L, Kumar P. Laryngeal rhabdomyoma involving the paraglottic space. *AJR Am J Roentgenol*. 2000; 174(5): 1285-7.
9. Gibas Z, Miettinen M. Recurrent parapharyngeal rhabdomyoma. Evidence of neoplastic nature of the tumor from cytogenetic study. *Am J Surg Pathol* 1992; 16: 721-8.
10. Jung E, Johansen E, Ilum P. Rhabdomyoma of the larynx: a review of the literature with a summary of previously described cases of rhabdomyoma of the larynx and a report of new case. *J Laryngol Otol* 1995; 109: 147-53.
11. Cronin CT, Keel SB, Grabbe J, Schuler JG. Adult rhabdomyoma of the extremity: a case report and review of the literature. *Hum Pathol*. 2000; 31(9): 1074-80.
12. Helliwell T, Sissons M, Stoney P, Ashworth M. Immunohistochemistry and electron microscopy of head and neck rhabdomyoma. *J Clin Pathol* 1988; 41: 1058-63.
13. Jin B, Saleh H. Pitfalls in the diagnosis of adult rhabdomyoma by fine needle aspiration: report of case and a brief literature review. *Diagnostic Cytopathol* 2009; 37(7): 483-6.
14. Zhang S, Bhalodia A, Swartz B, Abroe F, Fowler M. Fine needle aspiration of parapharyngeal space adult rhabdomyoma. *Acta Cytol* 2010; 54(5 Suppl): 775-9.
15. De Medts J, Dick C, Casselman J, Van Den Berghe I. Intraoral multifocal adult rhabdomyoma: a case report. *B-ENT* 2007; 3(4): 205-8.