

## Acinic cell carcinoma ślinianki przyusznej o nietypowym obrazie klinicznym i niekorzystnym przebiegu

Acinic cell carcinoma of glandulae parotidea presenting untypical clinical symptoms and their bad prognosis

Józef Andrzej Komorski, Jan Marian Nienartowicz

### SUMMARY

Differential diagnosis of neck tumours puts precedence on diagnosing neoplastic lesions. In the case of neck tumours, these are unfortunately late signs, but in patients with a primary neoplastic focus within the head and neck, neck tumour is often the first sign of the disease. The authors describe a clinical case of neck tumour with initially unclear etiology. The preoperative diagnostics including ultrasonography, thin-needle puncture, MRI, carotid angiography and videostroboscopy was significant for surgical treatment planning; yet it was the intraoperative clinical picture which indicated that the tumour derived from the inferior parotid pole. The preoperative histopathological diagnosis using thin-needle biopsy: cellulae carcinomatosae and the clinical picture resulted in block operation with neck lymphatic system removal and tissue defect reconstruction by means of a pectoral flap. The histopathological examination confirmed non-cornifying basal cell epithelioma only in the essential lesion with no metastases to lymph nodes and surrounding tissue margins free of infiltrates. Two and a half years after the procedure, the patient presented with a tumour localized on the front thoracic wall and two rapidly enlarging tumours in the nape of the neck. In the collected specimen of the tumour on the front thoracic wall, a diagnosis of acinic cell carcinoma was made. The deteriorating general condition of the patient, his cancer emaciation, problems with movement and suspected liver metastases confirmed by abdominal USG as well as radiological bone lesions resulted in the abandonment of surgical treatment due to disseminated neoplastic process and the patient was referred for palliative care.

**Hasła indeksowe:** acinic cell carcinoma, guz szyi

**Key words:** Key words: acinic cell carcinoma, neck tumour

©by Polskie Towarzystwo Otolaryngologów

– Chirurgów Głowy i Szyi

Otrzymano/Received:

6.10.2008

Zaakceptowano do druku/Accepted:

31.08.2009

Katedra i Klinika Chirurgii Szczękowo-Twarzowej

AM we Wrocławiu

kierownik: dr hab. n. med. J. Wnukiewicz

Wkład pracy autorów/Authors contribution:

Według kolejności

Konflikt interesu/Conflicts of interest:

Autorzy pracy nie zgłaszają konfliktu interesów.

Adres do korespondencji/

Address for correspondence:

imię i nazwisko: Jan Marian Nienartowicz

adres pocztowy:

Akademia Medyczna im. Piastów Śląskich

we Wrocławiu

Katedra i Klinika Chirurgii

Szczękowo-Twarzowej, Bud. „K”

ul. Borowska 213

50-556 Wrocław

tel. 071 668 324 014

e-mail nienartowicz@gmail.com

Otolaryngol Pol 2009;  
63 (5): 442-447

### Wstęp

*Acinic cell carcinoma* (ACC) – rak zrazikowo-komórkowy należy do nowotworów gruczołów ślinowych o niskim stopniu złośliwości histologicznej (*low grade*). Zaliczony został do grupy nowotworów półzłośliwych z możliwymi wznowami po nieradykalnych zabiegach i odległymi przerzutami w odosobnionych przypadkach. Został po raz pierwszy opisany przez Nasse w 1892 r., jako guz półzłośliwy [cyt. za 1, 2, 3]. W 1953 r. Buxton opisał możliwość zezłośliwienia [cyt. za 1, 4, 5], a po raz pierwszy nazwę ACC wprowadzili Foote i Frazell w tym samym roku [cyt. za 6]. W 1954 roku zdefiniowano guz jako niskozróżnicowany *adenocarcinoma*. Natomiast klinicznie bywa często mylnie rozpoznawany jako guz mieszany [7, 8]. Z polskich autorów Sikorowa do 1962 r. zebrała z całego piśmiennictwa 50 przypadków i dodała 5 własnych [7, 8].

ACC dotyczy zwykle ślinianki przyusznej, co stanowi aż 92,8% jego lokalizacji [2]. Natomiast w poje-

dynczych przypadkach w piśmiennictwie światowym opisywano ten guz w języku, gardle, przedsionku jamy ustnej, na podniebieniu i wardze dolnej [cyt za 8]. Częstość występowania ACC wynosi wg różnych autorów: 2,5% guzów wszystkich ślinianek [4], 2-4% [5], 2-2,5% [9, 10], 1-4% [11], 1% [6, 12]. Wśród nowotworów zlokalizowanych w śliniance przyusznej ACC stanowi 3,4% [6], 2,3-4% [13], 2,5-5% [14]. Natomiast w grupie nowotworów złośliwych zlokalizowanych w śliniance przyusznej stanowi on 13-16% [14], 7-15% [11], 10% [6], 12,5% [13], 17-19% [12].

ACC dotyczy częściej kobiet. Podawane są proporcje jak 2/3 [2], 2:1 [7] lub 20% mężczyzn i 80% kobiet [15]. Najczęściej zapadalność na ten nowotwór występuje pomiędzy 5-6 dekadą życia [5, 7]. Średni wiek pacjenta podczas ustalenia rozpoznania wynosi 55,4 [2] do 58 lat [15].



Ry c. 1a-b. Wygląd pacjenta przed leczeniem operacyjnym

Obecnie wyróżnia się następujące typy morfologiczne: lity (*solid*), drobnotorbielowaty (*microcystic*), pęcherzykowy (*follicular*), brodawkowato-torbielowaty (*papillary-cystic*) [16]. Guz ten wykazuje duże podobieństwo morfologiczne komórek nowotworowych do prawidłowej ślinianki [7]. Punktem wyjścia nowotworu są komórki surowicze ślinianki lub tzw. strefy proliferacji zbudowane z komórek wstawek, które posiadają zdolność wielokierunkowego różnicowania się [1, 8, 17].

Sikorowa wyodrębniła typ A pęcherzykowy, kiedy komórki nabłonkowe przypominają strukturę surowiczych pęcherzyków ślinianki z drobnymi ziarnistościami zasadochłonnymi równomiernie rozłożonymi w cytoplazmie oraz pojedyncze komórki jasne z wodniczками różnej wielkości zlewającymi się w torbielki, oraz typ B przewodowy lub kanalikowy, kiedy występują oprócz komórek surowiczych, komórki bez ziarnistości o zatartych granicach o układzie w struktury kanalikowe różnicując się w kierunku komórek wstawek [7, 8].

Makroskopowo ACC opisywany jest jako guz owalny lub okrągły, elastyczny, a czasem chełboczący o powierzchni gładkiej lub zrazikowatej, średnicy zwykle 3-5 cm, spoisty, niezwiązany ze skórą, o powolnym rozprężającym czasie rozrostu 3-10 lat bez dolegliwości. Może przypominać gruczolaka wielopostaciowego, a występuje najczęściej w sąsiedztwie przyuszniczy [8]. W 74% przypadków występuje w postaci wysokozróżnicowanej (HD), a w 26% przypadków w postaci niskozróżnicowanej (LD)- [cyt. za 15].

Przerzuty do węzłów chłonnych należą do rzadkości [7]. Nowotwór ten ma zazwyczaj łagodny przebieg bez wznów i przerzutów w 81,7% przypadków [15]. Natomiast przerzuty węzłowe dotyczyły postaci niskozróżnicowanych w 40% przypadków [14]. Odsetki przerzutów odległych wynoszą według różnych autorów: 7-29% [5, 13], 20% [6], 16% [10], 10% [14], a sprzyja ich występowaniu późny okres rozwoju guza, częste próby usuwania wznów miejscowych, niskozróżnicowany typ guza [8, 15]. Wznowy miejscowe szacuje się na 15% [14], a w przypadku typu niskozróżnicowanego guza na 45% [14, 15].

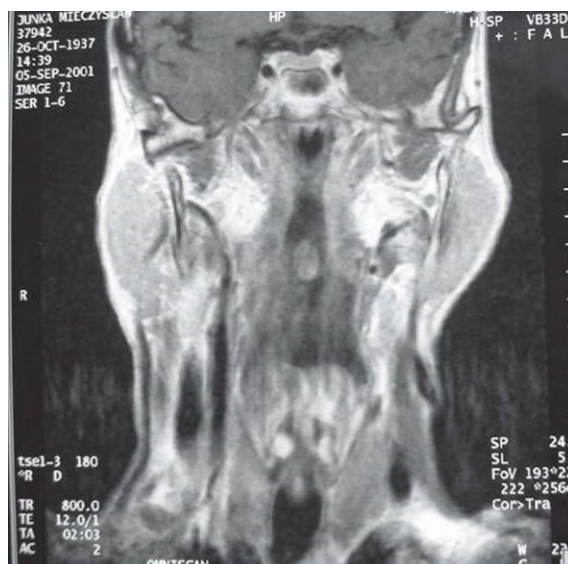
W odosobnionych przypadkach obserwowano przerzuty do kości, mózgu, skóry, płuc [cyt. za 7]. Porażenie n.VII dotyczyło jedynie 11% przypadków z T3 i T4 [15] lub 15% [14]. W leczeniu znalazła zastosowanie całkowita parotidektomia z zachowaniem n. VII o ile to możliwe, wycięcie guza w granicach tkanek zdrowych i częściowe parotidectomy, rzadko wykonywana jest limfangiektomia, a radioterapia w 20% przypadków [3, 10, 15].

Czas przeżycia wynosi: 5 lat 90% przypadków, 10 lat 83% i 20 lat 67% [cyt. za 5, 13] lub 5 lat przeżyło 50% pacjentów [6]. W przypadku guza HD po 2 latach przeżywa 100% pacjentów, po 5 latach 83%, po 10 latach 50%. Natomiast w przypadku guza o typie LD po 2 latach odsetek żyjących pacjentów wynosi 70%, po 5 latach – 50% , a po 10 latach 30% [15].

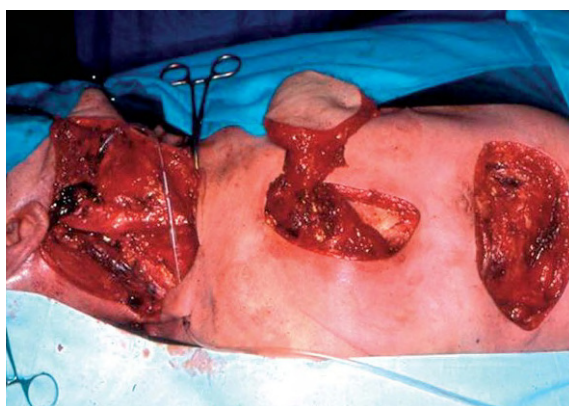
Ze względu na niewiele opisanych przypadków ACC o złośliwym przebiegu, szybkim czasie rozrostu, nietypowym obrazie klinicznym odbiegającym od przedstawionego powyżej na podstawie piśmiennictwa, oraz trudnościach w określeniu rozpoznania histopatologicznego guza, zdecydowaliśmy się do przedstawienia obserwowanego i leczonego przez nas przypadku pacjenta ze złym rokowaniem.

## Opis przypadku

Mężczyzna lat 64 zgłosił się w roku 2001 do tutejszej Kliniki z niebolesnym guzem okolicy tylnobocznej szyi po stronie prawej. Nie występował szczykościsk, ani uwypuklenie bocznej ściany gardła, czy zaburzenia połykania. W wywiadzie zapodał, że pierwsze objawy w postaci twardego guzka o średnicy ok. 0,5 cm pojawiły się około pół roku wcześniej. W badaniu klinicznym stwierdzono guz szyi średnicy ok. 5 cm słabo przesuwalny wobec podłoża, naciekający skórę z cechami rozpadu i przetoką skórną (ryc. 1a-1b). Przetoka na skórze występowała w miejscu największego rozpadu guza z wydzielaniem mas martwiczych. Uważaliśmy dlatego, że otwarta biopsja niekoniecznie umożliwi precyzyjniejszą ocenę patologiczną, a może



Ryc. 2a-b. Badanie rezonansu magnetycznego szyi



Ryc. 3. Obraz śródoperacyjny po wycięciu guza szyi i utworzeniu płata piersiowego

utrudniać technicznie późniejszy zabieg operacyjny. Ocena histopatologiczna całego guza po jego usunięciu nastroczała trudności diagnostyczne patologowi. Dlatego w przeprowadzonej diagnostyce przedoperacyjnej wykonano tylko punkcję cienkoigłową uzyskując *cellulae carcinomatosae* w badaniu cytologicznym. Badanie wideostroboskopowe uwidocznilo krtań i nosogardło bez zmian. Wykonano również badanie rezonansu magnetycznego szyi: „Badanie MR szyi (sekwencja TSE, obrazy T1 i T2- zależne przekroje poprzeczne, wieńcowe i strzałkowe, przed i po poddaniu kontrastu) wykazuje w dolnej części szyi (na poziomie kręgów C2-C4) po stronie prawej patologiczną, dość dobrze ograniczoną od otoczenia masę miękkotkankową, o sygnale zbliżonym do tkanki mięśniowej, wielkości 3,2 x 4 x 4,5 cm ulegającym znacznemu, dość jednorodnemu wzmocnieniu. Jest ona zlokalizowana w boczno- tylnej części szyi. W górnym odcinku przylega od przodu do prawej ślinianki przyusznej, powodując jej ucisk. W odcinku przyśrodkowym powoduje

modelowanie przylegających struktur mięśniowych oraz t. szyjnej wewnętrznej, żyły szyjnej wewnętrznej, które są przemieszczone nieco ku przodowi i w stronę przyśrodkową. Nie wykazano powiększonych węzłów chłonnych w zakresie tkanek miękkich szyi” (ryc. 2a-2b). Natomiast w badaniu USG wykonanym dwa miesiące wcześniej stwierdzono: „ku tyłowi i dołowi od prawego kąta żuchwy widoczna jest niejednorodna hypoechogenna struktura guzowata o policyklicznych zarysach i wymiarach 3,5 x 2,0 cm odpowiadająca tu. Pomiędzy opisywaną zmianą, a tylny- dolnym zarysem ślinianki widoczne są mnogie węzły chłonne wielkości 6-8 mm. Brak cech naciekania tkanki gruczołowej ślinianki. Zmiana powoduje niewielki ucisk na naczynia szyjne. Pozostałe okolice szyi oraz oba doły nadobojczykowe wolne od patologicznych węzłów chłonnych.” W arteriografii stwierdzono drożność prawej tętnicy szyjnej wspólnej i wewnętrznej. Tętnica szyjna zewnętrzna prawa modelowana była przez masę położoną w prawym dole podżuchwowym. Naczynia patologiczne w opisywanej masie pochodziły od tętnicy podjęzykowej. Wykonano również badanie USG j. brzusznej i RTG klatki piersiowej. Ze względu na zaawansowanie procesu nowotworowego i konieczność podjęcia pilnego leczenia operacyjnego ograniczono panel badań w kierunku poszukiwania ewentualnego ogniska pierwotnego.

W znieczuleniu ogólnym przeprowadzono zabieg operacyjny. Z cięcia w okolicy podżuchwowej prawej, a następnie poprowadzonego wzdłuż przebiegu mięśnia mostkowo-obojęczykowo-sutkowego prostopadle do obojęczyka w kształcie litery „T” odsłonięto struktury szyi. Usunięto najpierw śliniankę podżuchwową wraz z węzłami chłonnymi. Następnie po podwiązaniu i przecięciu dolnych przyczepów mięśnia mostkowo-obojęczykowo-sutkowego podwiązano i przecięto ż. szyjną

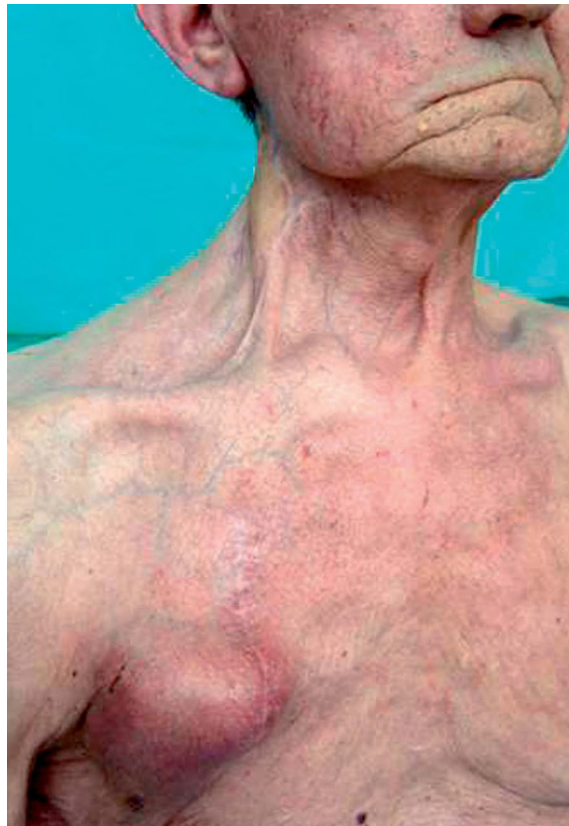


**Ryc. 4a-b.** Wygląd pacjenta po wypisie ze szpitala w trakcie jednej z pierwszych wizyt kontrolnych.

wewnętrzna w dole nadobojczykowym. Wypreparowano węzły chłonne szyjne wraz z żyłą i guzem szyi wzdłuż tt. szyjnych w kierunku podstawy czaszki. Po podwiązaniu górnego końca żyły szyjnej wewnętrznej

usunięto guz wraz z pokrywającą go skórą. Następnie dłutem usunięto fragment tylnego brzoza gałęzi wstępującej żuchwy przylegający uprzednio do guza. Po zapewnieniu hemostazy i pobraniu marginesów z okolicznych tkanek do badania histopatologicznego utworzono i przemieszczono w miejsce ubytku tkanek na szyi uszypułowany płat piersiowy (ryc. 3).

Gojenie powikłane było częściową martwicą płata. Wycięto powierzchnie zmienioną martwiczo skórę płata i stosowano opatrunki z Fibrolanem. W 22 dobie po zabiegu pacjenta wypisano do domu z zaleceniem



**Ryc. 5a-b.** Wygląd pacjenta 2,5 roku od zabiegu z ogniskami przerzutu nowotworu

zgłoszenia się w Dolnośląskim Centrum Onkologii na radioterapię. W badaniu histopatologicznym po zabiegu utkanie raka płaskonabłonkowego nierogowaciejącego stwierdzono jedynie w zmianie zasadniczej – w guzie szyi. Zarówno przebadane węzły chłonne jak i marginesy były wolne od nacieków raka. Jednak przebadania jedynie 2 węzłów chłonnych z całości preparatu operacyjnego, nie można uznać za pełnowartościowe badanie histopatologiczne, w świetle obowiązujących kryteriów onkologicznych. Radioterapię po zabiegu odroczone ze względu na ranę pooperacyjną gojącą się *per secundam*. Pacjent zgłaszał się do kontroli ambulatoryjnej co kilka miesięcy (ryc. 4a-4b). Dwa i pół roku po zabiegu, a w trzy miesiące od ostatniej kontroli, która nie wykazała żadnych zmian, pacjent ponownie zgłosił się do tutejszej Kliniki. Wówczas w badaniu klinicznym stwierdzono niebolesny guz o średnicy 1,5 cm położony na przedniej ścianie klatki piersiowej po stronie prawej, słabo przesuwalny wobec podłoża. Skóra nad nim była nieprzesuwalna barwy sino-czerwonej. Na karku po stronie prawej widoczne były 2 twarde guzy o średnicy 1-1,5 cm, w wywiadzie szybko się powiększające (ryc. 5a-5b). Ponadto stwierdzono bliznę na szyi po częściowej martwicy płata piersiowego i porażenie wszystkich gałązek nerwu twarzonego po poprzednim zabiegu, przykurcz mięśni szyi ograniczający ruch głowy. Wygląd ogólny pacjenta wskazywał na wyniszczenie procesem nowotworowym. Zauważalny zwłaszcza był spadek wagi ciała i trudności w poruszaniu się. W badaniach dodatkowych RTG klatki piersiowej było bez zmian, w RTG stawu biodrowego stwierdzono ogniska osteolityczne w głowie i szyjce prawej kości udowej, sugerujące ogniska metastatyczne, a w USG jamy brzusznej w wątrobie przy żyłę wrotnej ognisko hypoechogenne nieostro ograniczone o wymiarach 2,6 x 1,4 cm, przemawiające za przerzutem nowotworowym. Ogniska w wątrobie nie stwierdzono w USG wykonanym przed leczeniem chirurgicznym. W wykonanym badaniu cytologicznym z punkcji cienkoigłowej guza na przedniej ścianie klatki piersiowej stwierdzono *cellulae atypicae*, a z wycinka pobranego z guza: *Acinic cell carcinoma* – obraz podobny do poprzednich badań. Badanie immunohistochemiczne: EMA (+) Ck(+) Tyreoblobulina (-) Chromogranina(+/-). Przygotowując pracę do publikacji poddano weryfikacji histopatologicznej ponownie preparaty ze zmiany zasadniczej po zabiegu operacyjnym i porównano je z preparatami z przerzutu. Stwierdzono utkanie *acinic cell carcinoma* manifestujące się słabiej w zmianie zasadniczej niż w przerzucie.

Ze względu na stan ogólny pacjenta związany z rozsiały procesem nowotworowym odstąpiono od leczenia operacyjnego, kierując pacjenta do leczenia paliatywnego. Osiem miesięcy później pacjent zmarł.

## Podsumowanie

Przedstawiony przebieg leczenia pacjenta ze złym rokowaniem należy upatrywać w późnym zgłoszeniu się pacjenta do leczenia oraz szybkim czasie rozrostu guza (pół roku), oraz w agresywnym rozwoju nowotworu z naciekaniami skóry. Nietypowe stało się występowanie nagłe przerzutów odległych, ale bez cech miejscowej wznowy. Opis przypadku nowotworu o typie ACC odbiega od przedstawianych w piśmiennictwie charakterystycznych cech tego guza.

## PIŚMIENNICTWO

- Abrams A.M., Cornyn J., Scofield E.H., Hansen L.S.: Acinic cell carcinoma of the major salivary glands. A clinicopathologic study of 77 cases. *Cancer* 1965; 18; 1145-1162.
- Hamper K., Mausch H.E., Caselitz J., Arps H., Berger J., Askensten U., et.al.: Acinic cell carcinoma of the salivary glands: the prognostic relevance of DNA cytophotometry in a retrospective study of long duration (1965-1987). *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.* 1990; 69; 68-75.
- Levin J.M., Robinson D.W., Lin F.: Acinic cell carcinoma : collective review, including bilateral cases. *Arch. Surg.* 1975; 110; 64-68.
- Ellis G.L., Corio R.L.: Acinic cell carcinoma: a clinicopathologic analysis of 294 cases. *Cancer* 1983; 52; 542-549.
- Lewis J.E., Olsen K.D., Weiland L.H.: Acinic cell carcinoma Clinicopathologic review. *Cancer* 1991; 67; 172-179.
- Spiro R.H., Huvos A.G., Strong E.W.: Acinic cell carcinoma of salivary origin. A clinicopathologic study of 67 cases. *Cancer* 1978; 41; 924-935.
- Depowski M., Stachura J.: Adenocarcinoma acinosum (acinic cell adenocarcinoma) glandulae salivaris. *Patolog. Pol.* 1965; 16; 1: 81-87.
- Sikorowa L.: Adenocarcinoma acinosum glandulae salivaris. *Nowotwory*, 1962; 12; 179-190.
- Guimaraes D.S., Amaral A.P., Prado L.F., Nascimento A.G.: Acinic cell carcinoma of salivary glands: 16 cases with clinicopathologic correlation. *J. Oral Pathol. Med.* 1989; 18; 396-399.
- Oliveira P., Fonseca I., Soares J.: Acinic cell carcinoma of the salivary glands. A long term follow-up study of 15 cases. *Eur. J. Surg. Oncol.* 1992; 18; 7-15.
- Perzin K.H., Li Volsi V.A.: Acinic cell carcinoma arising in salivary glands. *Cancer* 1979; 44; 1434-1457.
- Yoshihara T., Shino A., Shino M., Ishii T.: Acinic cell tumor of the maxillary sinus: an unusual case initially diagnosed as parotid cancer. *Rhinology* 1996; 33; 177-179.
- Dorn M.T., Wetherington R.W., Williams M.F.: Pathologic quiz case 1. Acinic cell carcinoma of the deep lobe of the parotid gland involving the right parapharyngeal space. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 1999; 125; 694-697.
- Colmereno C., Patron M., Sierra I.: Acinic cell carcinoma of the salivary glands. A review of 20 new cases. *J. Cranio-maxillofac. Surg.* 1991; 19; 260-266.

15. Laskawi L., Rodel R., Zirk A., Arglebe C.: Retrospective analysis of 35 patients with acinic cell carcinoma fo the parotid gland. *J. Oral Maxillofac. Surg.* 1998; 56; 440-443.
16. Klijanienko J., Vielh P.: Fine-needle sample of salivary gland lesions. V: *Cytology of 22 cases of acinic cell carcinoma with histologic correlation.* *Diagn. Cytopathol.* 1997; 17; 347-352.
17. Nagel H., Laskawi R., Buter J.J., Schroder M., ChillaR., Droese M.: Cytologic diagnosis of acinic cell carcinoma of salivary glands. *Diagn. Cytopathol.* 1997; 16; 402-412.