

## A parapharyngealis tér és a fossa pterygopalatina pleomorph adenomája (esetismertetés)

<sup>1</sup>Karosi Tamás dr., <sup>2</sup>Bidiga László dr., <sup>3</sup>Német Tamás dr., <sup>1</sup>Sziklai István dr.

**ÖSSZEFOGLALÁS:** Tanulmányunkban egy 53 éves nőbeteg esetét ismertetjük, akinél a progresszív nyelési nehezítettség és a nyakba sugárzó neuralgiform fájdalom hátterében egy a bal oldali parapharyngealis teret és a fossa pterygopalatinát is érintő pleomorph adenoma igazolódott. A fizikális vizsgálat során egy sima felszínű, ép nyálkahártyával borított, submucosus terimét találtunk, amely a bal oldali laterális garatfalat és a tonsilla árkot antero-medialis irányba diszlokálta. A mágneses rezonancia (MRI) vizsgálat megerősítette a bal oldali parapharyngealis térfoglalás klinikai diagnózisát. A transoralis aspirációs citológiai vizsgálat (FNAC) egy benignus, kismirigy-eredetű tumor lehetőségét vetette fel. A tumor elhelyezkedésének és potenciálisan benignus voltának megfelelően, transoralis endoscopy-támogatott behatolást választottunk. A tumor en bloc resectióját követően a szövettani vizsgálat pleomorph adenomát vélelményezett. Két héttel később, elsődleges sebgyógyulás mellett a beteg korábbi tünetei megszűntek. Összefoglalva, a parapharyngealis tér elsődleges pleomorph adenomája rendkívül ritka. A sikeres kezelés alapját a megalapozott preoperatív diagnózis és a teljes tumor eltávolítás jelenti.

**KULCSSZAVAK:** parapharyngealis tér, pleomorph adenoma, transoralis behatolás

**SUMMARY:** We report a rare case of pleomorphic adenoma involving the parapharyngeal space and pterygopalatine fossa. The case report presents a fifty-three-year-old woman who was referred with dysphagia and neuralgiform pain. Clinical examination revealed a smooth submucosal mass in the oral cavity, which displaced the lateral pharyngeal wall and tonsillar fossa antero-medially. Magnetic resonance (MRI) scan confirmed the diagnosis of left-sided parapharyngeal neoplasm. Transoral fine needle aspiration cytology (FNAC) suspected the cytological diagnosis of a benign tumour originated from minor salivary glands. According to the tumour location and benign nature, we decided transoral approach combined with endoscopic assistance. The tumour was en bloc resected and the histopathological examination confirmed the diagnosis of pleomorphic adenoma. After 2 weeks, a primary wound healing was found and the patient reported complete recovery and vanishing symptoms. In conclusion, primary pleomorphic adenoma arising in the parapharyngeal space shows an extreme rare occurrence. The clinical suspicion and the correct tumour resection with a cuff of surrounding normal tissues are the most important circumstances of successful treatment.

**KEYWORDS:** Parapharyngeal space, Pleomorphic adenoma

### Bevezetés

A parapharyngealis (*spatium parapharyngeum*) tér tumorai rendkívül ritkák, az összes fej-nyak régióra lokalizált primer daganat 0,5%-át teszik ki (1, 2, 10, 11). A parapharyngealis tér bonyolult anatómiája és viszonylagosan rejtett helyzete megnehezíti a fizikális vizsgálatot és az itt jelentkező térfoglaló folyamatok preoperatív diagnosztikáját, amely a legmegfelelőbb sebészi feltárás kiválasztásához szükséges (4, 9). Általános szabályként a diagnózis felállításához a CT és az MRI vizsgálatok szükségesek.

Közlésre érkezett: 2011.02.24.

Debreceni Egyetem, Orvos- és Egészségtudományi Centrum, Fül-Orr-Gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Klinika

Cím: 4032 Debrecen, Nagyerdei krt. 98.

Tel.: + (36-52) 255-809, Fax: + (36-52) 255-809,

Mobil: + (36-20) 969-0590

E-mail: karositamás@gmail.com,

web: www.earpathology.eu

talánosságban megállapítható, hogy a 2,5 cm-nél kisebb parapharyngealis tumorok fizikális vizsgálattal nem azonosíthatóak (1).

A parapharyngealis tér egy fordított piramis alakú virtuális rés, amely cranio-caudalis irányban a koponya alaptól a nyelvcsont nagy szarváig tart. A parapharyngealis tér határai cranialisan az *os temporale basisa*, dorsalisán nyaki gerinc és a *praevertebralis izomzat*, medialisan a *musculus constrictor pharyngis pars superior*, lateralisan pedig a *processus condylaris mandibulae* és a *musculus pterygoideus medialis* (1, 2, 11). A parapharyngealis teret továbbá egy ventralis, úgynevezett *praestyloid* és egy dorsalis *poststyloid* térre osztja a *processus styloideus*-ról eredő izmok (*m. styloglossus*, *m. stylopharyngeus*, *m. stylohyoideus*) fascia lemeze (1). Azok a daganatok, amelyek a fenti terekben jelennek meg, az itt található bármely anatómiai struktúrából származhatnak (1, 2, 11). A *praestyloid* compartmentben a *glandula parotis* retro-

mandibularis állománya, a mély lebeny dorsalis részlete, a mirigy saját nyirokcsomói és környező zsírszöveve található, míg a poststyloid térségben az *arteria carotis interna*, a *vena jugular interna*, a IX-XII. agyidegek, a sympathicus fonat és regionális nyirokcsomók helyezkednek el (1,2,11).

A parapharyngealis tér térfoglaló folyamatai döntő többségükben (90%) primer tumorok, azonban előfordulhatnak itt metastaticus nyirokcsomók, lymphomák és közvetlenül ebbe a térségbe törő környéki daganatok is (1, 2, 10, 11, 13). A praestyloid compartmentben elsősorban nyálmirigy, illetve ectopiás kisnyálmirigy eredetű benignomák, döntően pleomorph adenomák, ritkábban *Warthin*-tumorok fordulnak elő. Ezzel szemben a poststyloid compartment daganatai elsősorban neurogen tumorok (neurilemmoma, neurofibroma) (10, 15). A parapharyngealis tér tumorainak 80%-a benignus és mintegy 50%-uk nyálmirigy-eredetű (1, 2, 6, 10, 11). Differenciáldiagnosztikai szempontból elsősorban neurogen daganatok, paragangliomák, chemodectomák, chrodomák, lipomák, benignus és malignus lágyrésztumorok (sarcomák) lehetősége merül fel (1, 2, 10, 11, 13, 15).

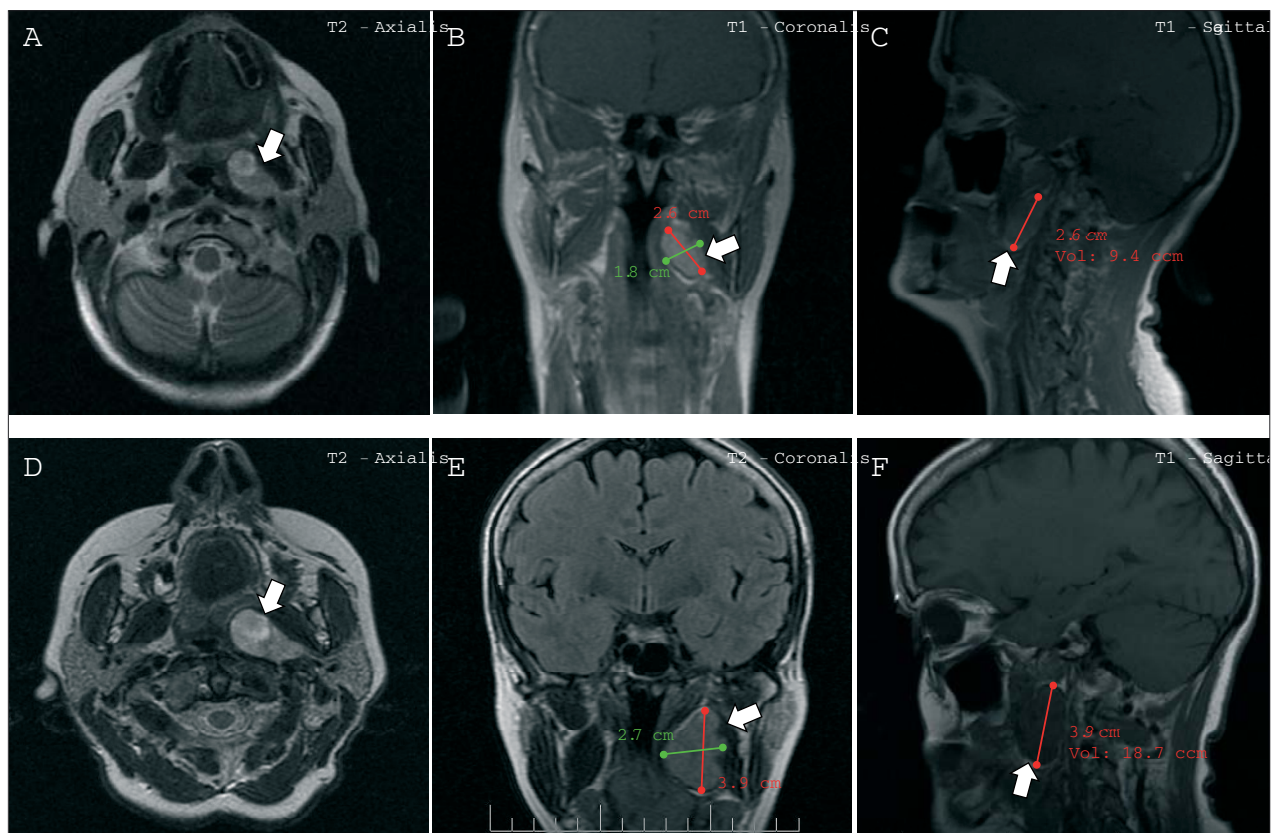
A parapharyngealis tér térfoglaló folyamatainak tünettana meglehetősen szegényes. Fizikális vizsgálattal a nyak körülírt duzzanata rendszerint hiányzik. Előreha-

ladott esetekben a szájüregi kép jellegzetes: a tumor egy sima felszínű, submucosus térfoglalásként jelentkezik, amely a lágyszájpadot, a lateralis garatfalat és a tonsilla árkot antero-medialis irányba nyomja (1). Ritkán jelentkező tünetek a dysphagia, aspiratio, galuskás beszéd, neuralgiform fájdalom, obstruktív alvási apnoe syndroma és a légúti akadályhoz társuló fulladás (5,12).

A parapharyngealis tér daganatainak diagnosztikájában alapvető jelentőséggel bírnak a képalkotó vizsgálatok (8, 16). Az MRI (magnetic resonance imaging) – különösen gadolinium kontrasztanyag adása mellett – lényegesen nagyobb szenzitivitással és felbontóképességgel rendelkezik, mint a hagyományos CT (computed tomography) vizsgálat, ezért parapharyngealis térfoglalás gyanúja esetén elsősorban az MR vizsgálat javasolt. (1, 2, 8, 11, 16). A kontrasztanyagot halmozó, hypervascularisált rezisztenciák esetén javasolt az angiográfia, illetve az MRA (magnetic resonance angiography) elvégzése (8, 16).

Az aspirációs cytológiai vizsgálat (FNAC, fine needle aspiration cytology) az esetek körülbelül 90%-ban értékelhető eredményt ad (3). A tumor lokalizációjától és méretétől függően az FNAC végezhető a nyak felől vagy a szájüregen keresztül, mindkét esetben javasolt azonban az ultrahang- vagy a CT-vezérlés (3).

A parapharyngealis tumorok elsődleges kezelése a



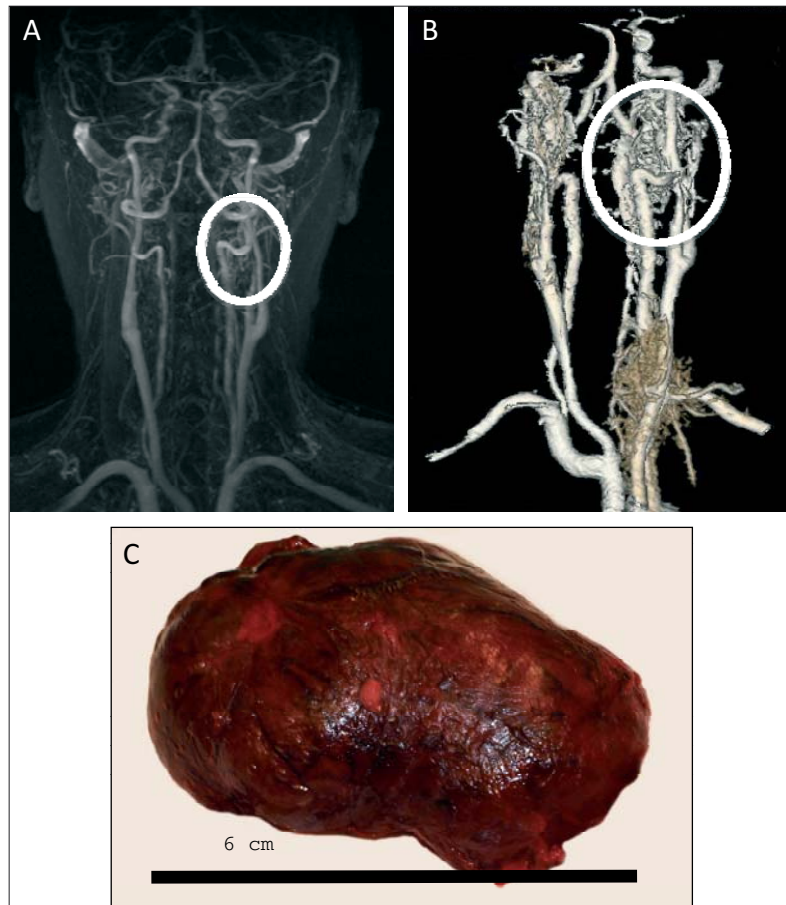
1. ábra. Axialis-, coronalis- és sagittalis MRI felvételek T1 és T2 súlyozással. Az első MRI vizsgálat egy bal oldali parapharyngealis térfoglaló folyamatot igazolt (fehér nyíl), melynek digitálisan becsült térfogata 9,4 cm<sup>3</sup> volt (A, B, C). A 8 hónappal később elvégzett MRI vizsgálat jelentős térfogatnövekedés (18,7 cm<sup>3</sup>) mellett a környező képletek diszlokációját és kompresszióját igazolta (D, E, F)

radikális sebészi eltávolítás (1, 4, 9, 14). A resecabilitást természetesen számos tényező befolyásolja. Ezek közül kiemelendő a daganat mérete, elhelyezkedése, az FNAC által véleményezett dignitása, illetve a környező erekhez, idegekhez való viszonya (1, 3, 14). A sebészi behatolás módja a fenti körülmények függvénye. A feltárás lehet transcervicalis, transoralis, transparotidealis, transmandibularis illetve infratemporalis (1,7).

Dolgozatunkban egy 53 éves nőbeteg esetét mutatjuk be, akinél a progrediáló dysphagia és a nyak bal oldalába sugárzó, neuralgiform fájdalom háttérben egy kisnyálmirigy-eredetű parapharyngealis tumor igazolódott.

## Esetismertetés

Sz.I.-né 53 éves nőbeteg 2008. augusztusában jelentkezett klinikánk általános fül-orr-gégészeti ambulanciáján. A beteg rágást kísérő diszkomfort érzést és a bal fülbe sugárzó, enyhe nyelési fájdalmat panaszolt. A rutin fizikális vizsgálat során eltérést nem találtunk, a kettőskontrasztos nyelöcső röntgen vizsgálat akadálytalan kontrasztanyag elfolyást (normális nyelésfunkciót) és ép nyelöcsőkontúrokat igazolt. Differenciáldiagnosztikai szempontból a szájüreg és a laryngo-pharyngealis traktus gyulladós-, illetve térfoglaló folyamatai merültek fel, melyeket a fenti vizsgálatok eredményei alapján kizárhatónak tartottunk. A tünetek kapcsán felmerült a gastro-oesophagealis reflux lehetősége, ezért empirikusan nem-steroid gyulladáscsökkentővel kombinált anti-reflux kezelést indítottunk (flurbiprophen 1×200 mg + omeprazol 2×20 mg). A fenti kezelés lényegében hatástalannak bizonyult. A 6 hónapos követési időszak elteltével a beteg kifejezetten felerősödött neuralgiform fájdalmat panaszolt a bal oldali tonsillaárokknak megfelelően. A fizikális vizsgálat során bal oldali garat és lágyszájpad hyporeflexiát találtunk. MRI vizsgálat történt, amely egy 2,6×1,8 cm méretű, a bal oldali parapharyngealis tér cranialis segmentjében elhelyezkedő praestyloid tumort igazolt (1. ábra). Az ovális alak, a környező képletek infiltrációjának hiánya és a preformált tok jelenléte alapján a térfoglalást benignusnak vélelmeztük, ezért várakozás és szoros kontroll (*watch and wait*) mellett döntöttünk. A 8 hónapos követési időszak alatt folyamatos fájdalom, aspiratio-hajlam,



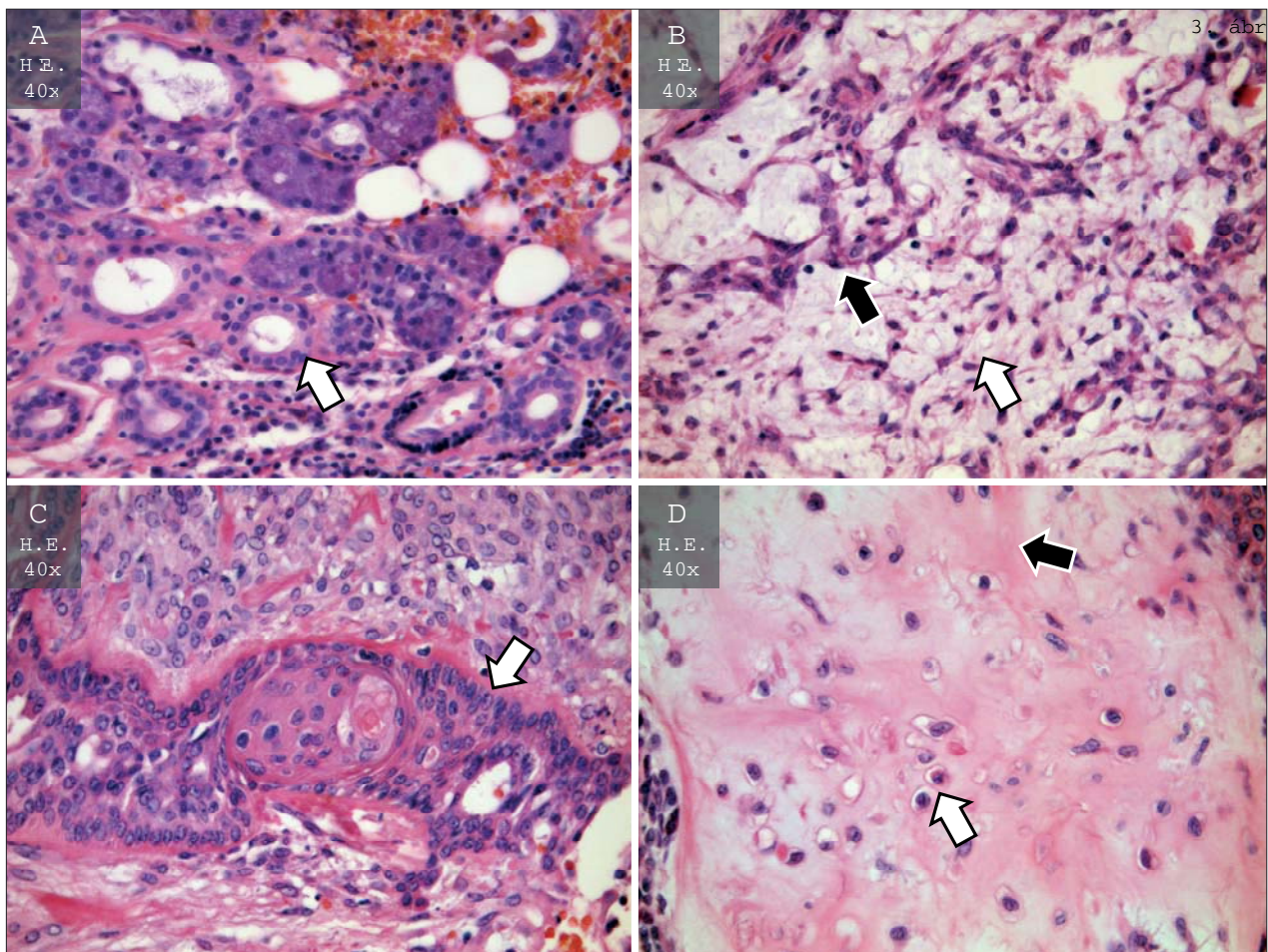
2. ábra: A digitális szubsztakciós angiográfia (A) és az MRA vizsgálat (B) kizárta a bal oldali parapharyngealis tumor (fehér elipszisek) vascularis eredetét és a rendellenes vascularisatiót is. C: A műtéti preparátum

dysphagia és súlyos pharyngealis hyporeflexia jelentkezett. Fizikális vizsgálatnál meglepő szájüregi képet tapasztaltunk: egy bal oldali, sima nyálkahártyával fedett, rugalmas tapintatú terimét találtunk, amely a tonsillaárkot, az elülső garatívet és a lágyszájpadot antero-medialis irányba diszlokálta. Mivel a kontroll MRI vizsgálat a tumor méretének és becsült térfogatának jelentős növekedését igazolta, a sebészi eltávolítás mellett döntöttünk (1. ábra). Az MRI-vel egybekötött MRA vizsgálat a tumor vascularis eredetét kizárta (2. ábra). A műtét előtt transzorális FNAC történt, amely egy benignus, nyálmirigy-eredetű, epithelialis tumor lehetőségét vetette fel. A daganat cranialis és praestyloid elhelyezkedése, mérete és potenciálisan benignus volta alapján az endoszkóppal kombinált, transzorális behatolást választottuk. A műtét során (op.: K.T.) a bal oldali alsó retromolaris régióból indulva, az elülső garatíven átvezetett és a *hamulus pterygoideus* felé tartó, a lágyszájpadot is érintő, ívelt függőleges metszést ejtettünk. A lágyszájpadot tompán preparálva, nyálkahártya-izom lebenyt képeztünk, melyet tartóöltések behelyezését követően medial felé hajtottunk. A tumor alsó 2/3-át caudalis irányból tompán mobilizáltuk és dorsali-

sen elválasztottuk a jelentősen diszlokált *vena jugularis internától*, valamint a *nervus glossopharyngeustól* és a *nervus vagustól*. A tumor *fossa pterygopalatinába* terjedő cranialis harmadát 30 fokos merev endoszkóp (*Hopkins-optika*) ellenőrzése mellett szabadítottuk fel. A műtéti preparátumot *en bloc* rezekáltuk, majd felkerestük a *musculus pterygoideus medialis*t és *lateralis*t, így tiszta műtéti területet kaptunk (2. ábra). A sebüreget fiziológiás sóoldattal és polyvidon-jodid oldattal öblítettük ki, majd réteges sebzárást végeztünk. A sebési preparátum szövettani vizsgálata az FNAC eredményével egybehangzó, kisnyálmirigy-eredetű *pleomorph adenomát* igazolt, amely chondroid-, myxoid-, laphám- és epithelialis komponensekben bővelkedett (3. ábra). Esetünk ritkaságán túli, további érdekessége a neurovascularis kompresszióból adódó dysphagia, aspiratio hajlam és a neuralgiform fájdalom. A fenti tünetek 2 héttel a műtét után teljes egészében megszűntek.

## Következtetések

A parapharyngealis tér térfoglaló folyamatait viszonylagos tüneteegénység jellemzi, de a folyamat előrehaladottságától és lokalizációjától függően úgynevezett “alarm” tünetek jelentkezhetnek, mint például a dysphagia, dysarthria, trismus, *Horner-triász*, neuralgiform fájdalom (*nervus glossopharyngeus*) és a fulladás (1, 2, 5, 12). A parapharyngealis tér daganatai rendkívül ritkák, az összes fej-nyaki daganat 0,5%-át alkotják (1). Ezen felül a parapharyngealis tér és a *fossa pterygopalatina de novo*, kisnyálmirigy-eredetű daganatai extrém ritkaságnak számítanak (6). A fenti daganatok mintegy 80%-ban benignusak, amely ellentmond a más lokalizációban tapasztaltaknak, miszerint a kisnyálmirigy-eredetű tumrok döntő többsége malignus, és elsősorban *mucoepidermoid-* vagy *adenoid cysticus carcinomának* felel meg (1, 2, 6).



3. ábra: A műtéti preparátum kórszövettani vizsgálatának mikroszkópos felvételei. A szövettani diagnózis *pleomorph adenoma*. A: Epithelialis komponens kisnyálmirigyekkel és parányi ductusokkal (fehér nyíl). B: A mesenchymalis komponenst fibroblastok (fekete nyíl) és kusza myxoid stroma alkotja (fehér nyíl). C: A tumor állományán belül szigetszerűen elhelyezkedő, elszarusodó laphám elemek is azonosíthatóak, melyek élénk eosinophil festődést adó lamina basalist produkálnak (fehér nyíl). D: Porc-jellegű (chondroid) komponens szabályos, egnemű chondrocytákkal (fehér nyíl), melyeket homogén hyalin állomány övez (fekete nyíl)

A rutin fizikális vizsgálat során a parapharyngealis tér daganatai elsősorban szájüregi térfoglalásként azonosíthatóak, amelyek ép nyálkahártyával fedett elődomborodásként jelennek meg (1, 2, 11). A diagnózis gyakran téves és gyulladós folyamat, peritonsillaris tályog illetve tonsilla tumor lehetőségét veti fel (1, 2, 11). Differenciáldiagnosztikai szempontból a neurogén tumorok, paragangliomák, malignus lymphomák és a különböző eredetű lágyszöveti tumorok jönnek számításba (1, 15). A pontos preoperatív diagnózis és a legmegfelelőbb sebészi behatolás megválasztásának alapjául a képalkotó eljárások (CT, MRI, MRA, angiográfia) és a FNAC szolgálnak (1, 3, 7, 8, 16). A parapharyngealis tumorok sebészi megközelítésének útjai elsősorban a tumor kiterjedésétől, lokalizációjától és előzetesen véleményezett dignitásától függenek (7, 8, 14, 16). Azonban az itt ismertett esetünk tapasztalatai alapján, szigorúan válogatott esetekben a parapharyngealis tér tumorai biztonságosan és minimális invazivitás mellett eltávolíthatóak transoralis behatolásból, amely elkerülhetővé teszi a mandibulotomiát, illetve a transcervicalis megközelítést (1, 4, 7, 9, 14).

## Köszönetnyilvánítás

Munkánk az Országos Tudományos Kutatási Alapprogramok (PD75371) és a Debreceni Egyetem Mecenatúra Pályázatának (DEOEC Mec 17/2008) anyagi támogatásával készült el.

## Irodalomjegyzék

- Bradley PJ, Bradley PT, Olsen KD: Update on the management of parapharyngeal tumours. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*, közlés alatt, 2010.
- Chijiwa H, Mihoki T, Shin B, Sakamoto K, Umeno H, Nakashima T. Clinical study of parapharyngeal space tumours. *J Laryngol Otol*, **123**(31), 100-103, 2009.
- Farrag TY, Lin FR, Koch WM, Califano JA, Cummings CW, Farinola MA, Tufano RP. The role of pre-operative CT-guided FNAB for parapharyngeal space tumors. *Otolaryngol Head Neck Surg*, **136**(3), 411-414, 2007.
- Fernández Ferro M, Fernández Sanromán J, Costas López A, Sandoval Gutiérrez J, López de Sánchez A. Surgical treatment of benign parapharyngeal space tumours. Presentation of two clinical cases and revision of the literature. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*, **13**(1), 61-64, 2008.
- Giddings CE, Bray D, Rimmer J, Williamson P. Pleomorphic adenoma and severe obstructive sleep apnoea. *J Laryngol Otol*, **119**(3), 226-229, 2005.
- Hakeem AH, Hazarika B, Pradhan SA, Kannan R: Primary pleomorphic adenoma of minor salivary gland in the parapharyngeal space. *World J Surg Oncol*, **7**(1), 85, 2009.
- Jungehuelsing M, Guntinas-Lichius O, Klussmann JP, Eckel HE, Stennert E. Modifications of the midline mandibulotomy for access to the parapharyngeal space. *Laryngoscope*, **120**(8), 1557-1562, 2010.
- Kanzaki S, Nameki H. Standardised method of selecting surgical approaches to benign parapharyngeal space tumours, based on pre-operative images. *J Laryngol Otol*, **122**(6), 628-634, 2008.
- Khafif A, Segev Y, Kaplan DM, Gil Z, Fliss DM. Surgical management of parapharyngeal space tumors: a 10-year review. *Otolaryngol Head Neck Surg*, **132**(3), 401-406, 2005.
- Major T, Jókay I, Ashtari A, Soós Gy, Sziklai I. Schwannoma a parapharyngealis térben. *Fül-Orr-Gégegyógy*, **47**(2), 42-45, 2001.
- Mendelsohn AH, Bhuta S, Calcaterra TC, Shih HB, Abemayor E, St John MA: Parapharyngeal space pleomorphic adenoma: a 30-year review. *Laryngoscope*, **119**(11), 2170-2174, 2009.
- Moraitis D, Papakostas K, Karkanevatos A, Coast GJ, Jackson SR. Pleomorphic adenoma causing acute airway obstruction. *J Laryngol Otol*, **114**(8), 634-636, 2000.
- Radvánszki F, Nagy P: Extrém nagyságú szájüregbe terjedő malignus nyálmirigy tumorműtéti megoldása. *Fül-Orr-Gégegyógy*, **49**(2), 124-127, 2003.
- Shahab R, Heliwell T, Jones AS. How we do it: a series of 114 primary pharyngeal space neoplasms. *Clin Otolaryngol*, **30**(4), 364-367, 2005.
- Shetty C, Avinash KR, Auluck A: Schwannoma of vagus nerve masquerading as a parotid tumour. *Dentomaxillofac Radiol*, **35**(5), 376-379, 2006.
- Shirakura S, Tsunoda A, Akita K, Sumi T, Suzuki M, Sugimoto T, Kishimoto S. Parapharyngeal space tumors: anatomical and image analysis findings. *Auris Nasus Larynx*, **37**(5), 621-625, 2010.

**ZUSAMMENFASSUNG:** In unserer Studie stellen wir den Fall einer 53-jährigen Patientin vor, hinter deren zunehmenden Schluckbeschwerden und in den Hals ausstrahlenden neuralgiformen Schmerzen ein pleomorphes Adenom des linken parapharyngealen Raumes und der Fossa pterygopalatina diagnostiziert wurde. Bei der physikalischen Untersuchung fanden wir ein mit glatter, gesunder Schleimhaut gedecktes submuköses Gebilde, das die linke laterale Rachenwand und Tonsillenmulde in antero-medialer Richtung vorwölbte. Die magnetische Resonanzuntersuchung (MRI) bestätigte die klinische Diagnose eines parapharyngealen raumfordernden Prozesses. Die transorale aspirations-cytologische Untersuchung (FNAC) deutete auf die Möglichkeit eines von Kleinspeicheldrüsen ausgehenden benignen Tumors hin. Aufgrund der Lokalisation und der potentiellen Gutartigkeit des Tumors wählten wir den transoralen, endoskopisch unterstützten Zugang. Nach der en bloc-Resektion bestätigte die histologische Untersuchung das pleomorphe Adenom. Neben primärer Wundheilung war die Patientin nach 2 Wochen beschwerdefrei.

Ein primäres pleomorphes Adenom des parapharyngealen Raumes ist außerordentlich selten. Die erfolgreiche Therapie war der gründlichen präoperativen Diagnose und der Entfernung des ganzen Tumors zu verdanken.

**SCHLÜSSELWÖRTER:** parapharyngealer Raum, pleomorphes Adenom, transoraler Eingriff.