

Fossa pterygopalatinából és lágyszájpadról kiinduló rhabdomyosarcomás eseteinkről

SZŰCS JÁNOS DR.*, TÓTH LÁSZLÓ DR.,
LAMPÉ ISTVÁN DR., LÁZÁR JÓZSEF DR.

Közlésre érkezett: 1991. október 28-án.

Kulcsszavak: rhabdomyosarcoma, tumor

A szerzők közleményükben három rhabdomyosarcomás esetük kapcsán röviden áttekintik a daganat hisztológiai felosztását, a primer lokalizáció lehetőségeit, illetve a magyar irodalomban közölt eseteket. Részletesen elemzik három betegük kórtörténetét. Felhívják a figyelmet a sugár és cytostaticus kezelés alkalmazása mellett a műtéti radikalitás fontos szerepére.

Bevezetés

A rhabdomyosarcoma (RMS) ritka mesenchymalis eredetű malignus daganat. Differenciálatlan mesodermális szövetből fejlődik ki. A fej-nyak régió sarcomáinak 40%-át adja, illetve az összes rhabdomyosarcomák több mint 60%-a fej-nyak régióban fordul elő [5]. Gyermekkorban a leggyakoribb, a gyermekkori daganatos megbetegedések között a hatodik helyen áll. Fiúknál valamivel gyakrabban fordul elő [3].

Hisztológiailag Horn és Enterline szerint négy alcsoportba sorolhatók [7]:

1. Embryonalis RMS
2. Botroid RMS
3. Alveolaris RMS
4. Pleiomorph RMS

A fej-nyaki tumorok nagy része az I. típusba tartozik. Nevét a csoport azért kapta, mivel a sejtek hasonlítanak a 6–10 hetes normálisan fejlődő magzat vázizomsejtjeihez. Orsószzerű vékony sejtek alkotják.

Amikor az embryonális változat preformált üregben fejlődik ki, mucosus polypoid formájú lesz, ekkor fürtszerű, botroid sarcomának nevezzük. Fej-nyak területén főleg orrgaratban, orrüregben, középfülben fordul elő. Újabban azonosították a Ewing-sarcomához hasonló két alcsoportot [5].

Az alveolaris RMS laza csoportba, vagy fészekbe rendeződő szerkezetű, többnyire végtagizomzatban alakul ki.

A pleiomorph típus rendkívül differenciálatlan szerkezetű rhabdomyoblastokból épül fel.

A RMS localisan is terjed, és távoli metasztázisokat is ad elsősorban haematogen úton, kisebb mértékben lymphogen úton. A tüdő és a csontvelő az elsődleges helye a távoli áttéteknek. Az olyan területekről, mint a nasopharynx fossa retropalatina, melyeknek hiányoznak a pontos anatómiai határai és bő a nyirokellátásuk, általában rosszabb prognózisú daganatok indulnak ki [9]. Szintén rosszabb a kilátás a parameningealis területekről történő kiindulás esetén, az intracranialis terjedés veszélye miatt.

A hazai fül-orr-gégészeti szakirodalomban három közlemény jelent meg, négy esetet ismertetve, ebből a témakörből [1, 12, 13]. A betegség kiindulása gége, mastoidtáj, illetve a lágyszájpad-maxilla területéről történt. Kor szempontjából két gyermekkori, és két

* DOTE Fül-Orr-Gégeklinika, 4012 Debrecen, Nagyerdei krt. 98.

fiatal felnőttkori betegről számoltak be Bátai és Czigner [1], Szabados és Ribári [12], Tóth Á. és Lampé [13].

Jelen közleményünkben három beteget szeretnénk ismertetni.

Esetismertetés

1. N. I. 48 éves nőbetegünk RMS-ja 27 évvel ezelőtt kezdődött, lágyszájpad kiindulással. Tóth Á. és Lampé a betegről 1979-ben már beszámoltak [13]. Addig 15 alkalommal történt tumor recidiva, 14 esetben exstirpáció, illetve biopsia, 7 alkalommal sugárkezelésben, 1 esetben Vincristin cytostaticus kezelésben részesült a beteg. 1983-ban ismételt recidiva jelentkezett a nyelvgyök, mesopharynx, laterális garatfal területén. Az addigi sokszoros műtéti és sugárkezelés hatására a szájüreg és a sinus maxilláris már széles területen kommunikált, a jobboldali faciális régió zsugorodott. A szövettani minta eredménye: dedifferenciált, embryonális típusú RMS. 50-Gray Co-irradiációt kapott, melynek hatására makroszkóposan tumormentessé vált. 1987-ben ismételt recidiva jelentkezett a nyelvgyök, hypopharynx, területén. Az ulceroticus tumorszövet a géget is involválva suffocációs tüneteket okozott, így a betegnél urgens tracheotómiát végeztünk. A nyak jobb oldalán tojásnyi metasztázis jelentkezett. Kombinált cytostaticus kezelést végeztünk AD-CA protokoll szerint (adriablastin, deticine, cyclophosphamid, adriablastin), majd 50 Gray Cobalt irradiációt kapott. A nyaki metasztázisa és a tumor is jelentősen regrediált. A beteg tartós kanülviselő lett, mivel a nyelvgyök, hypopharynx területén képződött pörkök miatt dekanülálni nem lehetett. 1991. júniusában a beteg előrehaladott recidiv folyamattal cachectizálódva jelentkezett ismételtelen. A recidiva kiterjedt a nyelvgyök, nyelv, hypopharynx, gége jobb oldalára is. Férfiökölnyi nyaki metasztázisa volt jobb oldalon. A beteget arrodációs tumorszövetből történő vérzés és garattamponálás után veszítettük el.

2. F. I. 37 éves nőbeteg 1989. márciusában jelentkezett klinikánkon. Felvételnél három hónapja észlelt a jobb parotis régióban, praeauricularisan elhelyezkedő lassan növekvő, szilványi, kifejezetten fájdalmas rezisztenciát. Közepes fokú szájzára volt, és a jobboldali szájzug elmaradt.

Nyakon metasztázisra gyanús nyirokcsomó nem volt tapintható. Az Rtg-felvételen az os parietalén mko. apró szabálytalan alakú litikus területek voltak láthatóak, melyek csontmetasztázis lehetőségét vetették fel. Nyaki-UH vizsgálat a jobboldali parotis régióban echodens megnagyobbodott parotiban 2 cm-es echoszegény területet mutatott. CT vizsgálat a jobb fossa pterygopalatinában az azonos oldali sinus maxillaris laterális falát is destruáló, az arcüregbe bedomborodó, mediál felé a garatfalig törő, dorsal felé a foramen magnum magasságát elérő tumorszövetet ábrázolt. Végeztünk aspicáriós cytológiát, mely malignus folyamatot jelzett. Intratrachealis narkózisban radikális parotidectómiát végeztünk, kiterjesztve a műtétet a koponyaalapon a tumor terjedési irányának megfelelően, illetve kiterjesztve a garat felé is. A tumor állományának így kb. 2/3-át sikerült eltávolítani. A műtétet funkcionális blockdissectióval egészítettük ki. Szövettanilag embryonális RMS-nek bizonyult az elváltozás. ADCA séma szerinti kombinált cytostaticus kezelésben részesült a beteg, majd 60 Gray Cobalt irradiációt kapott. A sugárkezelés és a cytostaticus kezelés mellékhatásainak (szájszáradás, pörkösödés, hányás, hajhullás) rendeződése után a beteget jó állapotban exmittáltuk. Havonkénti rendszeres ellenőrzés során egy év múlva a jobb subauricularis régióban recidiva keletkezett. 40 Gray Cobalt irradiáció hatására a folyamat regrediált. Fél év múlva nyelési nehezítettség és fájdalom mellett jelentős fogyás miatt jelentkezett a beteg. A garatfal bedomborodott jobboldalon. A hypopharynx, a szájüreg necroticus tumorszövettel kitöltött volt. A nyak jobboldalán, subauricularisan is kifehélyesedő vérzékeny metasztázis. A CT vizsgálat koponyaalapi propagációt is mutatott. 30 Gray besugárzás a folyamat előrehaladását lassította. A beteget 1991. márciusában veszítettük el, a primer észlelés után pontosan két évvel. Sectio során mindkét betegünkénél csont, tüdő és máj metasztázisokat találtak.

3. K. I. 12 éves beteg 1978-ban jelentkezett klinikánkon. A lágyszájpad baloldalán a szabad szélhez közel cseresznyemagnyi hyperaemiás, egyenetlen felszínű rezisztencia

volt látható. A nyakon kóros nyirokcsomó nem volt tapintható. Exstirpáltuk az elváltozást, mely szövettanilag embryonalis RMS-nek bizonyult. Postoperatívan összesen 50 Gray Cobalt irradiációt kapott. Évenkénti ellenőrzések mellett azóta sem lokális recidiva, sem távoli metasztázis nem jelentkezett.

Megbeszélés

A sarcomák közül a fej-nyak régióban a leggyakoribb RMS [4]. Az irodalomban beszámolnak temporális csontból kiinduló folyamatról [2], középfülre [3, 12], orbitára lokalizálódó [4] esetekről. RMS előfordul alveolaris területen [6, 14], de leírtak már tracheából kiinduló folyamatot is [8]. Gyakran jelentkezik a betegség gégeben. Ilyenkor főleg subglotticus területen és interarytenoideális areában [1, 5, 6, 9]. A laryngealis folyamat főleg 40 és 70 év között jelentkezik [9].

Ribári és Szabados Maurer nyomán fontosnak tartja a túlélés szempontjából, hogy a beteg a diagnózis felállításakor melyik stádiumba tartozik, illetve, hogy mely területről indul ki a tumor [11, 12].

Első betegünk első jelentkezésekor a tumor a lágyszájpadra lokalizálódott. A tumort sebészileg eltávolítottuk, majd Cobalt irradiációt alkalmaztunk. Így a beteg tumormentessé vált. A kezdeti állapot megfelel I-es stádiumnak. Az ismételt recidivák során a beteg állapota 20 éven keresztül nem haladta meg a II-es stádiumot. Az utolsó 7 év során érte el a III-as, majd a IV-es stádiumot. A beteg összesen 27 évvel élte túl a tumor első jelentkezését.

Második betegünk már első jelentkezésekor nagy kiterjedésű daganatban szenvedett. A fossa pterygopalatinából kiinduló tumor igen rossz prognózisú. A műtéttel csak inkomplett rezekcióra nyílt lehetőség. Ezen betegünk állapota megfelelt a III-as stádiumnak a diagnózis felállításakor. Az irodalomban 60–65%-os két éves túlélést írnak le. Betegünk esetében a kombinált kezelés ellenére sem értünk el jobb eredményt. A beteget távoli metasztázisok jelentkezése mellett, majd lokális recidivával két év után veszítettük el.

Harmadik betegünk esetében a kisméretű daganat a lágyszájpadon helyezkedett el [10]. Teljes eltávolítás és postoperatív sugárkezelés után tumormentessé vált. 13 éve évenkénti rendszeres ellenőrzés mellett, sem lokális recidiva, sem távoli metasztázis nem lépett fel, a beteget gyakorlatilag gyógyultnak tekintjük.

Fontosnak tartjuk a RMS diagnózisának minél korábbi felállítását. A sugárkezelés és a stádiumtól függő cytostaticus kezelés mellett elsődleges fontosságúnak tartjuk a radikális műtéti eltávolítást. A kezdeti stádium mellett a beteg életkilátásait jelentősen meghatározza a tumor elsődleges kiindulási helye.

Irodalom

1. *Báti I., Czigner J.*: Gége-rhabdomyosarcoma. Magyar Kisérletes Sebészeti Kongresszus. Szeged. Előadáskivonatok. 86. o. (1979). — 2. *Chasin W. D.*: Rhabdomyosarcoma of the temporal bone. Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. Suppl. 112, 71 (1984). — 3. *Cruz N. A., Costa F. Q., Aquino J. E. P., Filho N. A. C., Perez O.*: Sarcomes primitifs de l'oreille moyenne: A propos de trois cas. Ann. Oto-Laryng. (Paris) 102, 47 (1985). — 4. *Cummings Ch. W.*: Otolaryngology- head and neck surgery. Mosby comp. St. Louis. p. 2013 (1986). — 5. *Diehn K. W., Hyams V. J., Harris A. E.*: Rhabdomyosarcoma of the larynx: a case report and review of the literature. Laryngoscope. 94, 201 (1984). — 6. *Haerr R. W., Turalba C. I., El-Mahdi A. E., Brown K. L.*: Alveolar rhabdomyosarcoma of the larynx: Case report and literature review. Laryngoscope. 97, 339 (1987). — 7. *Horn R. C., Enterline H. T.*: Rhabdomyosarcoma: A clinicopathological study and classification of 39 cases. Cancer. 11, 181 (1958). — 8. *Kedar V., Cantrel G., Rosen G.*: Rhabdomyosarcoma of the trachea. J. Laryngol. Otol. 102, 735 (1988). — 9. *Kleinsasser O.*: Tumoren des larynx und des hypopharynx. G. Thieme Verlag. Stuttgart. p. 346 (1987). — 10. *Lázár J., Kincses Gy., Lampé I., Szűcs J.*: 10 év fej-nyaki malignus daganatainak számítógépes feldolgozása. Fül-orr-gégegy. 34, 13 (1988). — 11. *Maurer H. M.*: The intergroup rhabdomyosarcoma study: objectives and clinical staging classification. J. Paediatr. Surg. 10, 977 (1975). — 12. *Szabados E., Ribári O., Jóri J., Illyés M., Bohus K.*: A rhabdomyosarcoma fül-orr-gégészeti vonatkozásairól. Fül-orr-gégegy. 32, 101 (1986). — 13. *Tóth Á., Lampé I.*: 16 éve kezelés alatt álló lágyszájpad

rhabdomyosarcoma esete. Fül-orr-gégegyógy. 25, 178 (1979). — 14. William I., Wei M.: Rhabdomyosarcoma of soft palate: a case of late relapse. J. Laryngol. Otol. 99, 1029 (1985). —

Summary

SZÜCS J., L. TÓTH, I. LAMPÉ, J. LÁZÁR: *About our rhabdomyoma cases, setting out from the pterygopalatine fossa and soft-palate.*

The authors deal with their three rhabdomyoma-cases and, give a short survey of histological division of this tumour, of the possibilities of primary localisation, respectively of the published cases in hungarian literature.

The pathography is analysed of their three patients in detail. The attention is drawn to the important role of surgical radicality in addition to application of cytostatic and irradiation treatment.

Zusammenfassung

J. SZÜCS, L. TÓTH, I. LAMPÉ, J. LÁZÁR: *Rhabdomyosarkome aus der Fossa pterygopalatina und am Palatum molle.*

In Verbindung mit drei Fällen geben die Verff. einen kurzen Überblick über die histologische Einteilung und die primären Lokalisationsmöglichkeiten der Geschwulst, sowie über bisher in der ungarischen Fachliteratur beschriebene Fälle. Die drei eigenen Fälle werden ausführlich besprochen. Neben der Strahlen- und Chemotherapie wird die wichtige Rolle der radikalen Operation betont.