

Paraganglioma in a 41-years old woman: a rare neoplasm of the retroperitoneal space

Przyzwojak u 41-letniej kobiety — rzadki nowotwór przestrzeni zaotrzewnowej

Paweł Bobik¹, Paweł Kowal¹, Krystyna Dąbrowska², Wojciech Witkiewicz³

¹ Oddział Urologii i Urologii Onkologicznej, Wojewódzki Szpital Specjalistyczny we Wrocławiu-Ośrodek Badawczo-Rozwojowy, ul. Kamieńskiego 73A, 51-124 Wrocław, PL,

² Wojewódzki Szpital Specjalistyczny we Wrocławiu-Ośrodek Badawczo-Rozwojowy, ul. Kamieńskiego 73A, 51-124 Wrocław, PL,

³ Oddział Chirurgii Ogólnej i Naczyniowej, Wojewódzki Szpital Specjalistyczny we Wrocławiu-Ośrodek Badawczo-Rozwojowy, ul. Kamieńskiego 73A, 51-124 Wrocław, PL

Chirurgia

PrzypadkiMedyczne.pl

Streszczenie

Wstęp: Przyzwojak to rzadko występujący, najczęściej łagodny, guz neuroendokryny wywodzący się z ciałek przyzwojowych układu autonomicznego. Budowa histopatologiczna i objawy przypominają guza chromochłonnego rdzenia nadnerczy.

Opis przypadku: Prezentujemy przypadek 41-letniej kobiety, u której w badaniu usg wykryto guza przestrzeni zaotrzewnowej. Obecność zmiany potwierdzono w TK. Poza tym wykryto podobną, ale znacznie mniejszą zmianę w okolicy lewej ściany pęcherza moczowego. Pacjentka pozostawała bezobjawowa. U chorej wykonano otwartą biopsję guza, a następnie zdecydowano się na jego radykalne usunięcie. Śródoperacyjnie nie potwierdzono obecności guza o podobnym charakterze przestrzeni okołopęcherzowej. Histopatolog rozpoznał przyzwojaka. W kontrolnym usg wykonanym 3 miesiące po zabiegu nie stwierdzono wznowy procesu, ani nie odnaleziono guza okolicy okołopęcherzowej.

Wnioski: Guz przestrzeni zaotrzewnowej u naszej pacjentki zdiagnozowany został przypadkowo. Pomimo podejrzenia rozsiazanego charakteru procesu usunięto większego guza. Obecności mniejszego guza nie potwierdzono. Z powodu rzadkiego występowania tego rodzaju nowotworu nie jest ustalone jednoznaczne postępowanie diagnostyczno-terapeutyczne.

Słowa kluczowe: przyzwojak, paraganglioma

Abstract

Background: Paraganglioma is a rare, usually benign, neuroendocrine tumor, originating from paraganglioma bodies of the autonomic nervous system. Histopathological structure and symptoms of paraganglioma are often similar to pheochromocytoma.

Case Report: Here we report the case of a 41-year old woman who was diagnosed for a retroperitoneal tumour by the US. CT confirmed the diagnosis. Similar, but of a much less diameter tumour was found near the left side of the urinary bladder. No symptoms were observed in the patient. First, the open biopsy of the tumour was performed. Next, a radical surgery of the tumour was chosen. During the surgery we did not find the other, similar tumour near the left side of the urinary bladder. Histopathological diagnosis revealed paraganglioma. Three months after the surgery there are no signs of the tumour recurrence.

Conclusions: Retroperitoneal tumour in our patient was diagnosed accidentally. Despite the suspicion of the disseminated character of the disease, the bigger tumour was removed and the presence of an additional tumour was not confirmed. Due to the rare occurrence of this kind of tumour, there is no established, accurate and clear diagnostic or therapeutic approach for it.

Key words: paraganglioma

Otrzymano: 5-03-2017 → Zaakceptowano: 18-04-2017 → Opublikowano: 19-04-2017

✉ Paweł Bobik, Wojewódzki Szpital Specjalistyczny we Wrocławiu-Oddział Urologii i Urologii Onkologicznej, ul. Kamieńskiego 73A, 51-109 Wrocław, tel.+48604463632, e-mail: pawelbobik0102@gmail.com, biuro@sat.pl

Wstęp

Przyzwojak (łac. *paraganglioma*) to rzadko występujący, najczęściej niezłośliwy guz neuroendokryny wywodzący się z ciałek przyzwojowych układu przywspółczulnego i współczulnego. W Krajowym Rejestrze Nowotworów z 2013 nie odnaleziono żadnych danych na temat występowania tego nowotworu w Polsce [1]. Budowa histopatologiczna i objawy guza przypominają często guza chromochłonnego rdzenia nadnerczy (pheochromocytoma). Można powiedzieć, iż pheochromocytoma jest szczególnym typem przyzwojaka. Przyzwojaki wywodzące się z ciałek przyzwojowych układu przywspółczulnego umiejscowione są przeważnie w pobliżu dużych naczyń głowy i szyi (rozwidlenie tętnicy szyjnej wspólnej — najczęstsza lokalizacja) [2], natomiast przyzwojaki z ciałek przyzwojowych układu współczulnego występują wzdłuż pnia współczulnego położonego w sąsiedztwie kręgosłupa, aorty brzusznej i żyły czczej dolnej [parzysty kłębek aortalny (narząd *Zuckermandla*) leżący po obu stronach aorty, tuż nad jej rozwidleniem — najczęstsza lokalizacja].

Przyzwojaki są nowotworami wieku starszego, ze szczytem zachorowalności w 5 i 6 dekadzie życia. W około 10% przypadków występują rodzinnie, wchodząc w skład takich zespołów uwarunkowanych genetycznie jak [3]:

- zespół von Hippel-Lindaua
- zespół mnogiej gruczolakowatości wewnątrzwydzielniczej typu 2A i 2B
- zespół Carneya

Rozpoznanie przyzwojaka nie jest proste, gdyż guzy te występują rzadko. W przypadkach gdy guz jest hormonalnie czynny występują objawy związane z wysokim poziomem katecholamin we krwi (przyspieszenie akcji serca, wzrost ciśnienia tętniczego krwi, uderzenia gorąca, bóle głowy). Gdy brak jest hormonalnej czynności guza objawy mogą wynikać z rozrastania się guza w konkretnym umiejscowieniu (tępe bóle okolicy lędźwiowej). Najczęściej jednak przyzwojak rozpoznawany jest przypadkowo w usg szyi lub jamy brzusznej i miednicy mniejszej wykonanym z innych przyczyn lub jako coroczna profilaktyka (rozpoznanie guza potwierdzone następnie zostaje w TK).

Biopsja cienkoigłowa guza nie powinna być raczej wykonywana ze względu na bogate unaczynienie guza i związane z tym ryzyko krwawienia.

W związku z rzadkim występowaniem przyzwojaka nie istnieją ustalone algorytmy diagnostyczno-terapeutyczne.

Leczenie polega na chirurgicznym usunięciu guza. W przypadkach gdy usytuowanie guza nie pozwala na jego chirurgiczne usunięcie zastosowanie ma radioterapia.

Rokowanie na ogół jest bardzo dobre. W przypadku całkowitego usunięcia guza wyleczenie jest kompletne.

Opis przypadku

W niniejszym opracowaniu pragniemy zaprezentować przypadek 41-letniej kobiety, u której w kontrolnym badaniu usg jamy brzusznej wykryto guza przestrzeni zaotrzewnowej po stro-

nie prawej. TK jamy brzusznej i miednicy mniejszej potwierdziło rozpoznanie: „do przodu i w przyleganiu do nerki prawej widoczna jest intensywnie wzmacniająca się masa guzowata o wymiarach 6,7x5,2x12,0 cm z rozszanymi przestrzeniami płynowymi wielkości do 1,9 cm”. Dodatkowo ujawniono podobną zmianę o wymiarach 5,3x2,5 cm pomiędzy naczyniami lewej osi biodrowej a pęcherzem moczowym. W badaniach obrazowych węzły chłonne przestrzeni zaotrzewnowej były niepowiększone.



Rysunek 1: TK jamy brzusznej

Pacjentka uskarżała się na okresowe pobolewania okolicy lędźwiowej. Innych dolegliwości nie zgłaszała. Ciśnienia tętnicze krwi były w normie.

W kwietniu 2016 chora została zakwalifikowana do otwartej biopsji guza. Przy przyjęciu w badaniach laboratoryjnych CA125, CA19.9, CA 15.3, CEA, LDH, kreatynina, D-dimery w normie. CRP=4,32 mg/l. Zdjęcie przeglądowe klatki piersiowej nie ujawniło żadnej nieprawidłowości. Cięciem przyprostnym prawym dotarto do zmiany pobierając do badania hist.-pat. kilka drobnych fragmentów guza.

Histopatolog rozpoznał: „Mezenchmalny nowotwór o utkaniu epitelioidalnym z komponentą jasnokomórkową najprawdopodobniej pochodzenia nerwowego — wskazuje na to profil IHC (silnie dodatnia, rozlana reakcja S100+ w całym guzie). Obraz morfologiczny przemawia raczej za rozpoznaniem nowotworu łagodnego (mały polimorfizm komórkowy, brak cech martwicy komórkowej, indeks mitotyczny 0, indeks proliferacyjny Ki67 1% [3])”.

We wrześniu 2016 roku pacjentka została przyjęta na Oddział Urologii i Urologii Onkologicznej Wojewódzkiego Szpitala Specjalistycznego we Wrocławiu celem radykalnego usunięcia guza. Cięciem pośrodkowym, po przesunięciu wstępniczy przyśrodkowo dotarto do bogato unaczynionego, miękkiego guza, nienaciekającego struktur sąsiednich, którego usunięto makroskopowo w całości. Śródoperacyjnie nie potwierdzono obecności podobnego guza, o wymiarach 5,3x2,5 cm, pomiędzy naczyniami lewej osi biodrowej a ścianą pęcherza opisywanego wcześniej w TK. W trakcie zabiegu obserwowano wzniski RR do 250/120 mmHg. Przebieg pooperacyjny był gładki. Pacjentkę wypisano do domu w 5 dobie po operacji.

Histopatolog rozpoznał: „makroskopowo – nieotorebkowa-

ny, płaski, galaretowaty guz o wymiarach 10x11x2,5 cm, mikroskopowo — paraganglioma; mikroskopowy obraz przemawia za łagodnym przebiegiem nowotworu”.

W kontrolnym usg wykonanym 3 miesiące po zabiegu nie ujawniono wznowy guza. W miednicy mniejszej nie stwierdzono żadnej nieprawidłowości. Obecnie pacjentka nie uskarża się na okresowe, tępe bóle okolicy lędźwiowej. Ciśnienia tętnicze krwi są w normie. Sześć miesięcy po zabiegu zaplanowano TK jamy brzusznej i miednicy mniejszej. W Poradni Onkologicznej Instytutu Onkologii w Gliwicach trwają badania pacjentki i członków jej rodziny pod kątem występowania w tej rodzinie zespołów chorobowych uwarunkowanych genetycznie, a związanych z paragangliomą.

Dyskusja

Najczęstszą lokalizacją przyzwojaków są głowa i szyja [2, 4]. Paraganglioma przestrzeni zaotrzewnowej występuje niezwykle rzadko. Autor niniejszej pracy nie odnalazł żadnej polskojęzycznej publikacji opisującej przyzwojaka przestrzeni zaotrzewnowej. W literaturze polskiej opisano kilka przypadków przyzwojaka pęcherza moczowego [5–7]. Jako, że paraganglioma przestrzeni zaotrzewnowej występuje rzadko, postępowanie diagnostyczne — terapeutyczne nie jest jednoznacznie określone.

W niniejszej pracy omówiono przypadek 41-letniej kobiety, u której wykonano biopsję guza nie uzyskując jednoznacznego rozpoznania. Dodatkowo wydawało się, iż proces npl ma charakter rozsiany („zmiana o wymiarach 5,3x2,5 cm pomiędzy naczyniami lewej osi biodrowej a ścianą pęcherza moczowego”). Zdecydowano się jednak na radykalne usunięcie guza z dobrym efektem (brak wznowy guza w kontrolnym usg), a śródoperacyjna eksploracja przestrzeni okołopęcherzowej nie ujawniła opisywanego w TK dodatkowego guza. Obecnie operowa-

na nie zgłasza żadnych dolegliwości, a RR jest w normie. Nasza pacjentka pozostaje pod opieką Poradni Urologicznej WSS we Wrocławiu i Poradni Onkologicznej Instytutu Onkologii w Gliwicach oraz Poradni Endokrynologicznej. Rokowania co do nawrotu choroby i długoletniego przeżycia wydają się być dobre. Po 4 tygodniach od wypisu ze szpitala pacjentka powróciła do wcześniej wykonywanej pracy.

Wnioski

Obecnie jest jeszcze za wcześnie na wyciągnięcie wniosków co do dalszej prognozy naszej pacjentki, jednak przebieg jej choroby i dotychczasowy sposób leczenia z pewnością są warte prezentacji.

Bibliografia

1. Krajowa baza danych nowotworowych. [online]. [dostęp: 1.03.2017], dostępny w Internecie: <http://www.onkologia.org.pl>.
2. Szyferd W. *Nowotwory w otolaryngologii*. Termedia, 2012. ISBN 978-83-62138-80-7.
3. Kimura N., Miura W. i Noshiro T. *Ki-67 is an indicator of progression in endocrine tumores*. Endocrine Pathology, 1993.
4. National cancer institute. [online], styczeń 2017. [dostęp: 1.01.2017], dostępny w Internecie: <http://www.cancer.gov/cancertopics/types/paraganglioma>.
5. Sosnowski R., Demkow T. i Ligaj M. *Rzadki przypadek przyzwojaka pęcherza moczowego*. Urologia Polska, 2006.
6. Bar K., Czekajska-Hebab E. i Białek W. *Leczenie radykalne chorych na przyzwojaka pęcherza moczowego o złośliwym przebiegu klinicznym*. Urologia Polska, 2005.
7. Dobrowolski Z. i Lipczyński W. *Pheochromocytoma pęcherza moczowego*. Urologia Polska, 2000.

Wkład autorów/authors' contribution: Paweł Bobik – redakcja artykułu; Paweł Kowal – korekta artykułu; Krystyna Dąbrowska – korekta artykułu; Wojciech Witkiewicz – korekta artykułu

Komentarz:

W przestrzeni zaotrzewnowej, zamkniętej pomiędzy otrzewną ścianą a tylną, mięśniowo-kostną ścianą brzucha lokalizują się pierwotne guzy zaotrzewnowe. Występują one rzadko, stanowią do 1% wszystkich nowotworów. Mogą pochodzić ze wszystkich trzech listków zarodkowych tj. ektodermy, endodermy i mezodermy. Najczęściej występują guzy wywodzące się z mezenchymy (50–60%) takie jak tłuszczaki, mięsaki czy włókniaki. Następną pod względem liczebności grupę guzów stanowią guzy mieszane np. potworniaki (u dzieci traktowane jako niezłośliwe, u dorosłych jako złośliwe) oraz guzy pochodzenia neurogennego (neuroblastoma — najczęstszy guz lity występujący w dzieciństwie, guz chromochłonny zlokalizowany poza nadnerczem, przyzwojak). Około 1/3 guzów przestrzeni zaotrzewnowej stanowią guzy pierwotne, zaś 2/3 przerzutowe np. przerzut guza jądra (najczęstszy nowotwór złośliwy, lity u młodych mężczyzn). Osiemdziesiąt procent tych zmian ma charakter złośliwy. Szczyt występowania guzów przestrzeni zaotrzewnowej to 4 i 5 dekada życia, chociaż potworniaki i guzy neurogenne rozpoznawane są częściej w wieku dziecięcym i młodzieńczym. Objawy kliniczne są niecharakterystyczne i uzależnione od wielkości guza i jego położenia. Dolegliwości pojawiają się wskutek ucisku lub przemieszczania sąsiednich narządów. W przypadku hormonalnej czynności guza mogą pojawić się np. zwężki ciśnienia tętniczego (guz chromochłonny). Podstawą leczenia guzów przestrzeni zaotrzewnowej jest ich operacyjne usunięcie (w miarę możliwości radykalne). Rokowanie na ogół jest złe

ze względu na przeważnie zaawansowane stadium choroby w momencie rozpoznania. Autorzy artykułu prezentują w sposób bardzo przejrzysty, ciekawy przypadek 41-letniej kobiety, u której w „kontrolnym” (profilaktycznym) badaniu usg rozpoznano guza przestrzeni zaotrzewnowej po stronie prawej. W tym miejscu należy podkreślić znaczenie corocznego, profilaktycznego badania usg jamy brzusznej i miednicy mniejszej w rozpoznawaniu różnych schorzeń, a przede wszystkim guzów, w stadiach umożliwiających radykalne ich wyleczenie. W tomografii komputerowej jamy brzusznej i miednicy mniejszej potwierdzono obecność guza a dodatkowo ujawniono podobną, ale znacznie mniejszą zmianę w okolicy pęcherza moczowego. Z powodu podejrzenia rozsianego charakteru choroby pacjentkę zakwalifikowano do otwartej biopsji guza. Wynik histopatologiczny był niejednoznaczny, ale histopatolog opowiedział się raczej za rozpoznaniem nowotworu łagodnego. W związku z powyższym autorzy publikacji, jak najbardziej słusznie, podjęli próbę radykalnego usunięcia guza pomimo, iż resekcja tej wielkości zmiany przestrzeni zaotrzewnowej stanowi prawdziwe wyzwanie dla nawet bardzo doświadczonego chirurga. Zabieg operacyjny pozwolił dodatkowo na wykluczenie rozsianego charakteru procesu („śródoperacyjnie nie potwierdzono obecności podobnego guza, o wymiarach 5,3x2,5 cm, pomiędzy naczyniami lewej osi biodrowej a ścianą pęcherza”). Praca stanowi cenne przypomnienie i uzupełnienie wiedzy na temat diagnostyki i leczenia guzów przestrzeni zaotrzewnowej, w tym przypadku przyzwojaków, rzadko występujących i najczęściej niezośliwych guzów neurogennych. Niezwykle ciekawe mogą okazać się wyniki badań pacjentki i członków jej rodziny pod kątem występowania zespołów chorobowych uwarunkowanych genetycznie. Serdecznie zachęcam autorów do opublikowania wyników tychże badań a lekarzy różnych specjalności do lektury.

dr n. med Marek Pudełko