

Przyzwojaki szyi w materiale Kliniki Otolaryngologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego w latach 2001-2010

Paragangliomas of the Neck – a 10-year experience of the Department of Otolaryngology of Warsaw Medical University

Anna Rzepakowska, Ewa Osuch-Wójcikiewicz, Andrzej Kulesza, Antoni Bruzgielewicz, Kazimierz Niemczyk

SUMMARY

Paragangliomas are rare neoplasms of neurological origin and account for 0.012% of all tumors. Only 10% of them have extraadrenal localization. Head and neck paragangliomas account for 0.33% neoplasms of that localization. Typically paragangliomas are benign tumors, but even 19% cases may have malignant potential. On the neck they are located typically closely to carotid artery bifurcation, jugular bulb and along the course of vagus nerve. Laryngeal localization is very rare. Nonspecific manifestation and wide spectrum of symptoms cause difficulty in diagnosis of paragangliomas.

Aim: Presentation of the diagnostic process, performed treatment and obtained results of neck paragangliomas in the material of the Department of Otolaryngology of Warsaw Medical University in years 2001-2010.

Material and methods: There was performed retrospective analysis, based on the medical documentation of 14 patients with neck paragangliomas (9 women and 5 men), age range 25-62 years, hospitalized in the Department of Otolaryngology of Warsaw Medical University during the last 10 years. The date from the history, physical examination, radiological evaluation and the method of performed treatment and post – treatment complications were studied.

Results: Out of 14 patients with neck paragangliomas, there were 9 cases of isolated tumors and 5 cases of synchronic, multicentric neoplasms. The most common and single symptom was nonspecific neck mass. Doppler ultrasonography was adequate diagnostic tool in carotid artery paragangliomas. To diagnose multicentric paraganglioma, vagal or laryngeal paraganglioma more thorough radiological examination was necessary, including computed tomography, magnetic resonance and angiography. All patients had performed surgical treatment. There were observed very good results in patients with isolated paragangliomas of carotid artery or larynx. Surgical management of multicentric and vagal paragangliomas was exposed to higher risk of cranial nerve paresis.

Conclusions: 1. Paragangliomas are rare tumors of nonspecific clinical manifestation, making the early diagnosis very difficult. 2. Precise radiological evaluation is necessary taking into consideration quite high incidence of multicentric paragangliomas. 3. There is higher risk of cranial nerve paresis after surgical treatment of multicentric paragangliomas, neoplasms larger than 5 centimeters in diameter and vagal paragangliomas than in isolated carotid artery paragangliomas.

Hasła indeksowe: przyzwojaki, przyzwojaki tętnicy szyjnej, przyzwojaki nerwu błędnego, przyzwojaki krtani

Key words: paragangliomas, carotid artery paragangliomas, vagal paragangliomas, laryngeal paragangliomas

©by Polskie Towarzystwo Otorinolaryngologów – Chirurgów Głowy i Szyi

Otrzymańno/Received:

15.03.2010

Zaakceptowano do druku/Accepted:

25.03.2010

Katedra i Klinika Otolaryngologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Kierownik: prof. dr hab. n med. K. Niemczyk

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: Anna Rzepakowska

adres pocztowy:

ul. Banacha 1 a

02-097 Warszawa

tel. 0-22 599 10 21

fax 0-22 599 11 56

e-mail anula_g@tlen.pl

Otolaryngol Pol 2010;
64 (7): 65-72

Wprowadzenie

Przyzwojaki (ang. paraganglioma) są guzami neurogennymi, wywodzącymi się z przyzwojowych komórek niechromochłonnych. Tylko 10% spośród tych guzów

jest zlokalizowanych poza gruczołem nadnerczowym. Stanowią 0,012% wszystkich nowotworów, a w obrębie głowy i szyi 0,33% nowotworów [1]. Według różnych

Tabela I. Lokalizacja przyzwojaków w obrębie szyi z uwzględnieniem jednoogniskowego lub mnogiego charakteru zmiany
Table I. The localisation of the neck paragangliomas including isolated or multicentric character of the tumor

Lokalizacja przyzwojaków	Liczba przypadków (%)	Charakter zmiany u chorego jednoogniskowy*/ mnogi**
Przyzwojaki rozwidlenia tętnicy szyjnej	10 (55,5%)	7*/3**
Przyzwojaki nerwu błędnego	1 (5,5%)	1*
Przyzwojaki krtani	1 (5,5%)	1*
Przyzwojaki rozwidlenia tętnicy szyjnej i opuszki żyły szyjnej	1 (5,5%)	1**
Przyzwojaki rozwidlenia tętnicy szyjnej i nerwu błędnego	1 (5,5%)	1**
Przyzwojaki rozwidlenia tętnicy szyjnej, opuszki żyły szyjnej i jamy bębenkowej	4 (22,2%)	4**

autorów od 5% nawet do 19% przypadków może mieć charakter złośliwy [2, 3], co manifestuje się przerzutami odległymi.

Wyróżniamy dwie główne postaci przyzwojaków: sporadyczną ok. 90% przypadków i rodzinną ok. 10% przypadków [2, 3]. W piśmiennictwie spotyka się również postać opisywaną jako rozrost hiperplastyczny u osób z POChP i wrodzonymi sinicznymi wadami serca [4].

Przyzwojaki mogą występować jako guzy pojedyncze lub mnogie. W postaci sporadycznej zmiany mnogie występują w 2-10%, a w rodzinnej nawet w 25-50% przypadków [2].

W etiologii przyzwojaków podkreśla się rolę czynnika genetycznego oraz przewlekłej hipoksji u osób zamieszkujących na dużych wysokościach nad poziomem morza.

O ile mutacje genów odpowiedzialnych za występowanie postaci rodzinnej zostały określone, w piśmiennictwie spotyka się rozbieżne obserwacje dotyczące częstszego występowania przyzwojaków u osób zamieszkujących na dużych wysokościach [5].

W rodzinnej postaci przyzwojaków opisano występowanie mutacji w jednym z trzech genów odpowiedzialnych za syntezę podjednostek D, B i C mitochondrialnej dehydrogenazy bursztynianowej (SDHD, SDHB, SDHC) [3]. Jest to jeden z enzymów cyklu Krebsa.

Dziedziczenie w rodzinnej postaci przyzwojaków ma charakter autosomalnie dominujący z niepełną penetracją genów. W Europie Środkowej występują równie często mutacje SDHD i SDHB, rzadko natomiast SDHC [2]. W przypadku mutacji SDHD opisywane jest zjawisko genomu imprinting, czyli odwracalnej inaktywacji genu matczynego w czasie oogenezy [3].

W obrębie głowy i szyi wyróżniamy następujące przyzwojaki:

- rozwidlenia tętnicy szyjnej – *paraganglioma carotica* (50-60%),
- opuszki żyły szyjnej – *paraganglioma jugulare* (5%),

- splotu bębenkowego – *paraganglioma tympanicum*,
- nerwu błędnego – *paraganglioma vagale* (<3%),
- wyjątkowo rzadko inne lokalizacje: krtani, oczodoł, zatoki przynosowe [6].

W dalszej części artykułu zaprezentowano metody diagnostyczne i zastosowane postępowanie lecznicze oraz jego wyniki w przypadkach przyzwojaków zlokalizowanych w obrębie szyi w materiale własnym Kliniki Otolaryngologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego.

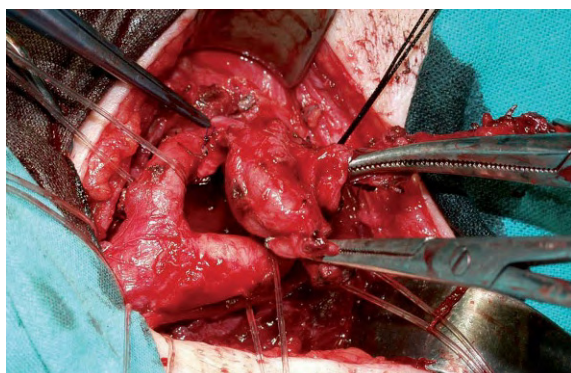
Materiał i metody

Analiza retrospektywna na podstawie dokumentacji medycznej 14 chorych z przyzwojakami szyjnymi (9 kobiet i 5 mężczyzn) w wieku od 25 do 62 lat hospitalizowanych w Klinice Otolaryngologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego w latach 2001-2010. Analizowano dane z badania podmiotowego i przedmiotowego, wyniki badań obrazowych oraz metody i rezultaty zastosowanego postępowania leczniczego.

Wyniki

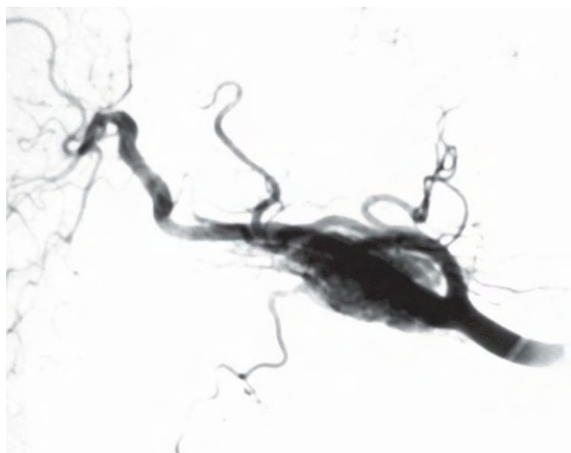
W Klinice Otolaryngologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego w latach 2001-2010 hospitalizowano 14 chorych z rozpoznaniem przyzwojakiem w obrębie szyi. W chwili rozpoznania 9 chorych miało zmiany o charakterze jednoogniskowym. U 5 chorych rozpoznano przyzwojaki mnogie, synchroniczne. Łącznie znaleziono przyzwojaki w 28 różnych lokalizacjach głowy i szyi. Rozmieszczenie poszczególnych przypadków przedstawia tabela I.

Wśród 14 chorych było 9 kobiet i 5 mężczyzn (1, 8:1). Wiek chorych wahał się w granicach od 25 do 62 lat, średnia wieku wyniosła $47 \pm 14,7$ lat. Średnia wieku dla kobiet wyniosła $51,4 \pm 13,6$ lata, dla mężczyzn $39 \pm 14,4$ lata, natomiast średnia wieku dla chorych ze



Ryc. 1. Śródoperacyjne zdjęcie przedstawiające rozwidlenie tętnicy szyjnej i usuwanego przyzwojaka

Fig. 1. The picture presenting surgical excision of carotid paraganglioma



Ryc. 2. Arteriografia naczyń szyjnych po stronie prawej, obrazująca przyzwojaka nerwu błędnego

Fig. 2. Angiogram of right carotid artery presenting a vagal paraganglioma

zmianami pojedynczymi wyniosła $49,8 \pm 15,25$ lata, a ze zmianami mnogimi $40 \pm 13,15$ lata. Czas, jaki upłynął od momentu pojawienia się objawów do hospitalizacji, wahał się w przedziale od 4 miesięcy do 10 lat, średnio $16,9 \pm 28,9$ miesięcy, mediana wyniosła 8 miesięcy.

Wywiad rodzinny u wszystkich chorych był nieistotny. Dolegliwości zgłaszane przy przyjęciu przez chorych z przyzwojakami przedstawione zostały w tabeli II, natomiast odchylenia w badaniu otolaryngologicznym u tych pacjentów zaprezentowano w tabeli III.

Zdecydowanie najbardziej typowym objawem dla przyzwojaków w obrębie szyi jest wolno rosnący, niebolesny guz na szyi. U chorych z izolowaną postacią przyzwojaka rozwidlenia tętnicy szyjnej, który nie przekraczał 40 mm i nie powodował niedrożności naczyń żylnych (6/7 przypadków), podstawowym objawem zgłaszanym przy przyjęciu, jak również jedynym odchyleniem znajdowanym w badaniu przedmiotowym był guz na szyi. Dwóch chorych dodatkowo zgłaszało

Tabela II. Dolegliwości zgłaszane przy przyjęciu przez chorych z przyzwojakami szyi z uwzględnieniem częstotliwości ich występowania

Table II. Signs and symptoms presented on the admission by patients with neck paragangliomas including their frequency

Dolegliwości zgłaszane przy przyjęciu	Częstość występowania (%)
Guz na szyi	14/14 (100)
Zaburzenia połykania	4/14 (28,6)
Chrypka	3/14 (21,4)
Szum tętniący w uchu	3/14 (21,4)
Pogorszenie słuchu	3/14 (21,4)
Asymetria twarzy	2/14 (14,3)
Krwioplucie	1/14 (7,1)
Zawroty głowy	1/14 (7,1)

Tabela III. Odchylenia w badaniu otolaryngologicznym u pacjentów z przyzwojakami szyi z uwzględnieniem częstotliwości ich występowania

Table III. Abnormalities in otolaryngological examination of patients with neck paraganglioma including their frequency

Odchylenia w badaniu otolaryngologicznym	Częstotliwość występowania (%)
Guz na szyi	14/14 (100)
Niedowład lub porażenie fałdów głosowych	2/14 (14,3)
Asymetria bocznej ściany gardła	2/14 (14,3)
Obwodowy niedowład nerwu twarzewego	2/14 (14,3)
Zbaczanie języka	2/14 (14,3)
Asymetria podniebienia	1/14 (7,1)
Zespół Homera	1/14 (7,1)
Guz krtani	1/14 (7,1)

uczucie przeszkody przy połykaniu. U jednej chorej, z opisanym w rezonansie magnetycznym guzem $25 \times 40 \times 30$ mm, zaciskającym żyłę szyjną wewnętrzną i przylegającym do masywu bocznego C2 i tętnicy kręgowej, bez penetracji do jamy czaszki, wystąpił obwodowy niedowład nerwu twarzewego oraz zespół Hornera po stronie zmiany. Chora ta została przeniesiona do Kliniki Chirurgii Naczyniowej celem dalszego leczenia operacyjnego. W 5 na 7 przypadków izolowanego przyzwojaka rozwidlenia tętnicy szyjnej rozpoznanie

Tabela IV. Lokalizacja i wielkość guza oraz zastosowane leczenie i jego powikłania u chorych z mnogimi przyzwojakami szyjnymi
Table IV. The localization and size of the tumor, performed treatment and postoperative complications in patients with multicentric neck paraganglioma

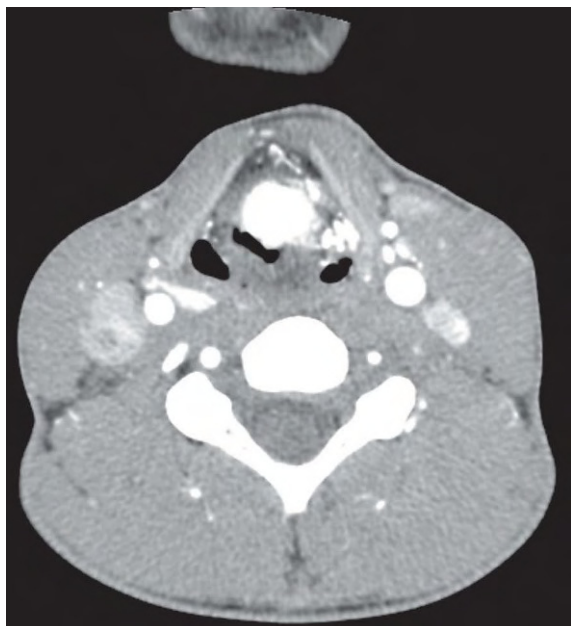
Chory	Wiek	Płeć	Lokalizacja przyzwojaka	Strona	Wielkość guza	Embolizacja przedoperacyjna	Rodzaj operacji	Powikłania poopercyjne
Nr 1	50	K	rozwidlenie tętnicy szyjnej i opuszka żyły szyjnej	prawa	54x30x55	nie	usunięcie guza wraz z n. X oraz z mastoidektomią i uwolnieniem n. VII	porażenie n. X po stronie prawej
Nr 1	50	K	rozwidlenie tętnicy szyjnej	lewa	14x14x14	nie	nie operowano dotychczas	
Nr 2	30	M	rozwidlenie tętnicy szyjnej, opuszka żyły szyjnej i jama bębnekowa	prawa	18x25x15	tak	jednoczasowe usunięcie guza szyi oraz podstawy czaszki i jamy bębnekowej z dostępu typu Fish A	porażenie n. VII, IX, X, XI, XII
Nr 2	30	M	rozwidlenie tętnicy szyjnej, opuszka żyły szyjnej i jama bębnekowa	lewa	31x29x20	tak	jednoczasowe usunięcie guza szyi oraz podstawy czaszki i jamy bębnekowej z dostępu typu Fish A	bez powikłań
Nr 3	62	M	rozwidlenie tętnicy szyjnej, opuszka żyły szyjnej i jama bębnekowa	prawa	56x27	tak	jednoczasowe usunięcie guza szyi oraz podstawy czaszki i jamy bębnekowej poprzez petrosektomię	porażenie n. IX, X, XII
Nr 3	62	M	rozwidlenie tętnicy szyjnej	lewa	25x15	nie	nie operowano dotychczas	
Nr 4	32	K	rozwidlenie tętnicy szyjnej	prawa	16x16x32	nie	nie operowano dotychczas	
Nr 4	32	K	rozwidlenie tętnicy szyjnej, opuszka żyły szyjnej, jama bębnekowa	lewa	90	tak	dwuetapowa operacja: 1 etap – usunięcie guza szyi z naszyciem łąty z Goretexu na rozwidlenie tętnicy szyjnej; 2 etap – dostęp podskroniowy	porażenie n. X
Nr 5	36	M	rozwidlenie tętnicy szyjnej i nerw błędny	prawa	32x27x45	nie	jednoetapowe usunięcie guza rozwidlenia – doszczętne i nieradykalne guza n. X	bez powikłań

wstępne postawiono na podstawie badania Doppler USG, które u dwóch chorych uzupełniono tomografią komputerową, u jednego angiografią. U jednego chorego wykonano tylko tomografię komputerową, a u jednego samo badanie rezonansu magnetycznego. W żadnym przypadku izolowanej postaci przyzwojaka rozwidlenia tętnicy szyjnej nie stwierdzono w badaniach obrazowych powiększonych węzłów chłonnych. Chorzy nie mieli wykonywanej embolizacji przed planowym leczeniem operacyjnym. We wszystkich 6 przypadkach operowanych w Klinice Otolaryngologii WUM usunięto guz bez potrzeby rekonstrukcji naczyń szyjnych. Badanie histopatologiczne potwierdziło rozpoznanie we wszystkich przypadkach. W okresie poopercyjnym u trzech osób wystąpił niedowład nerwów czaszkowych IX, X, XII, przy czym u dwóch osób miał on charakter przejściowy i ustąpił całkowicie w ciągu kilku dni po zastosowaniu sterydów, natomiast u jednego chorego upośledzona ruchomość fałdu głosowego utrzymywała się do dnia wypisu. Ża-

den chory nie miał po operacji objawów wskazujących na niedokrwienie OUN.

W przypadku izolowanego przyzwojaka nerwu błędnego guz był nieruchomy i zlokalizowany w okolicy kąta żuchwy, a chory dodatkowo zgłaszał tętniący szum w uchu po stronie guza. W badaniu otolaryngologicznym stwierdzono guz na szyi jako jedyne odchylenie od normy. U chorego wykonano badanie USG, tomografię komputerową i rezonans magnetyczny. Nie wykonano przedoperacyjnej embolizacji guza. Śródoperacyjnie stwierdzono, że nerw błędny jest wrośnięty w guz. Po operacji wystąpiło porażenie nerwu błędnego i niedowład nerwu podjęzykowego.

U chorego z izolowanym przyzwojakiem krtani podstawowym objawem była chrypka, dodatkowo chory zgłaszał epizody krwioplucia. Wykonano tomografię komputerową krtani oraz angio CT. Guz był związany z lewym fałdem przedsionkowym, a unaczyniony był od lewej tętnicy tarczowej górnej. Embolizacji nie wykonano. Usunięto guz przez laryngofissurę i po uprzednim

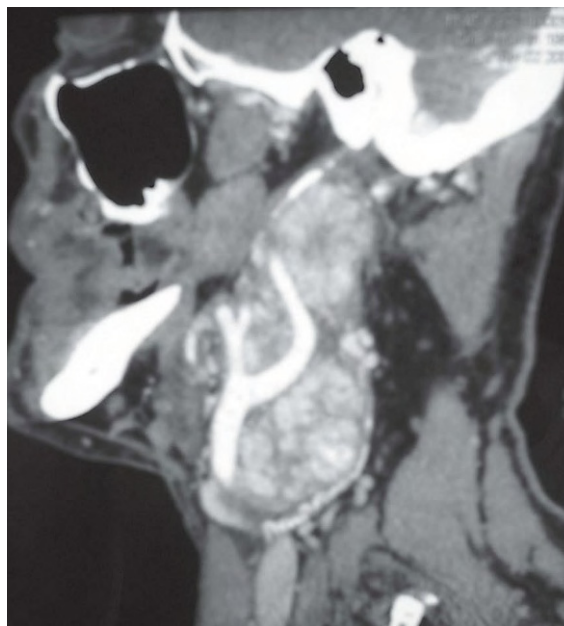


Ryc. 3. Tomografia komputerowa z kontrastem przedstawiająca przyzwojaka krtani zlokalizowanego w okolicy lewego fałdu nalewkowo-nagłośniowego, silnie wzmacniającego się po podaniu kontrastu

Fig. 3. Axial computed tomography with contrast revealing a markedly enhancing laryngeal paraganglioma localized in the left aryepiglottic fold

podwiązaniu lewej tętnicy tarczowej górnej. Wykonano tracheotomię. Po operacji ruchomość fałdów głosowych była prawidłowa. Otwór tracheotomijny zamknięto z powodzeniem w 5. dobie po operacji.

Mnogie postaci przyzwojaków w obrębie szyi znaleźliśmy u 5 chorych, w tym u 4 chorych zmiany znajdowały się obustronnie. Lokalizację zmian oraz ich wielkość, jak również zastosowane leczenie i powikłania po nim przedstawia dla poszczególnych przypadków tabela IV. Tylko u 2 chorych nr 2 i 4 przed zastosowaniem leczenia operacyjnego czynność nerwów czaszkowych była prawidłowa. U chorego nr 1 i 5 przedoperacyjnie stwierdzono objawy porażenia nerwów językowo-gardłowego (IX), błędnego (X) i podjęzykowego (XII), natomiast chory nr 3 miał niedowład nerwu twarzowego (VII) po stronie prawej. Wszyscy chorzy mieli wykonaną szczegółową diagnostykę radiologiczną, włączając tomografię komputerową, rezonans magnetyczny i angiografię. Na podstawie tych badań we wszystkich przypadkach rozpoznano objawy naciekania przez guz tętnic szyjnych i częściowej lub całkowitej niedrożności żyły szyjnej po stronie większego guza, a u chorego nr 2 obustronnie. Również we wszystkich przypadkach stwierdzono powiększone węzły chłonne w obrębie szyi, ale tylko u chorego nr 5 badanie histopatologiczne potwierdziło przerzut przyzwojaka do węzła chłonnego. Dodatkowo u chorych nr 1, 2, 3 opisano radiologiczne objawy penetracji guza na podstawę czaszki, w przypadku nr 2 obustronnie.



Ryc. 4. Obraz tomografii komputerowej przedstawiający mnogiego przyzwojaka w obrębie rozwidlenia tętnicy szyjnej i w otworze żyły szyjnej

Fig. 4. Computed tomography presenting multicentric paraganglioma of carotid bifurcation and jugular bulb

Przedoperacyjną embolizację naczyń doprowadzających guza wykonano obustronnie u pacjenta nr 2 i jednostronnie u chorych nr 3 i 4, nie stwierdzając powikłań po leczeniu wewnątrznacyniowym. Chory nr 2 w wywiadzie podał adrenalektomię z powodu guza przed 5 laty, stąd zalecono mu wykonanie badań genetycznych. Na podstawie tych badań u chorego stwierdzono mutację genu SDHD (exon 1, kodon 33/CA, C11 X), jednocześnie wykluczono mutację genów SDHB, RET i VHL.

Omówienie

Najczęstszą postacią przyzwojaków w obrębie szyi są przyzwojaki rozwidlenia tętnicy szyjnej [1]. W obrazie klinicznym manifestują się jako:

- wolnorosnący, twardy, niebolesny guz, czasami z wyczuwalnym tętnieniem,
- zlokalizowane są na przednim brzegu mięśnia mostkowo-obojęczykowe-sutkowego na wysokości kości gnykowej,
- początkowo guz jest przesuwalny na boki, a nigdy w górę i do dołu,
- w badaniu otolaryngologicznym mogą objawiać się dodatkowo uwypukleniem bocznej ściany gardła z przemieszczeniem migdałków podniebiennych do przodu i przyśrodkowo,
- zaawansowane miejscowo guzy powodują niedowłady lub porażenie nerwów czaszkowych X-XII oraz

porażenie zwoju współczulnego (ból szyi, dysfagia, dysfonia, odynofagia, chrypa, duszność, szczękocisk),

– zwężki ciśnienia tętniczego szczególnie z czerwienieniem twarzy i uderzeniami gorąca mogą sugerować hormonalną aktywność przyzwojaków.

Przyzwojaki występujące w obrębie szyi tylko w około 1-3% przypadków wydzielają aminy katecholowe [1, 7] i wówczas powodują zwężki ciśnienia tętniczego z czerwienieniem twarzy oraz przyspieszeniem tętna. Większość autorów uważa, że wskazaniem do diagnostyki czynności wydzielniczej tych guzów jest występowanie u chorego wymienionych powyżej objawów [1, 6]. Należy wówczas wykonać badanie poziomu katecholamin w krwi oraz metabolitów katecholamin w moczu. W zaprezentowanym materiale żaden chory nie wymagał diagnostyki czynności hormonalnej przyzwojaków.

W ocenie zaawansowania przyzwojaków tętnicy szyjnej wykorzystywane są kryteria Shamblin'a z 1971 r. [6]:

– Typ I: Guz mały i łatwy do oddzielenia od naczyń,

– Typ II: Guz częściowo otaczający i związany z naczyniami, wymagający dokładnego chirurgicznego oddzielenia,

– Typ III: Guz duży i związany z naczyniami, wymagający usunięcia wraz z naczyniem.

Wśród chorych z izolowanym przyzwojakiem rozwidlenia tętnicy szyjnej w 6/7 przypadków zaawansowanie guza było typu I lub II. Pacjenci ze zmianami mnogimi mieli zmiany typu II, z wyjątkiem jednej chorej nr 4, u której rozpoznano typ III guza i wszyto łatę z Goretexu na rozwidlenie tętnicy szyjnej wspólnej.

Jak wspomniano we wstępie, złośliwe przyzwojaki występują z częstością od 6 do 19%. Jedyńm kryterium rozpoznania złośliwego przyzwojaka jest stwierdzenie przerzutów tego nowotworu do regionalnych węzłów chłonnych lub odległych do płuc, wątroby czy skóry potwierdzone badaniem histopatologicznym [6, 8]. W analizie 51 przypadków złośliwych przyzwojaków przerzuty do regionalnych węzłów chłonnych wystąpiły u 68,6% chorych, natomiast odległe u 31,4% chorych [8]. Złośliwy charakter nowotworów znacznie częściej stwierdza się u chorych z przyzwojakiem nerwu błędnego (16-19% wszystkich postaci złośliwych, łącznie z nadnerczowymi), w porównaniu z przyzwojakami tętnicy szyjnej (6%) [8]. W naszym materiale złośliwy nowotwór został potwierdzony u 1 chorego z przyzwojakiem mnogim (nr 5). W badaniu histopatologicznym rozpoznano przerzut przyzwojaka do węzła chłonnego szyi i naciek nowotworu w tkance łącznej powięzi głębokiej szyi.

Wielu autorów podkreśla dużą czułość badania Doppler USG w wykrywaniu przyzwojaków zlokalizowanych w obrębie szyi. Niektórzy sugerują, że może być ono badaniem skriningowym [4, 6] z uwagi na możliwość

oceny naczyniowego charakteru guza i dzięki temu uniknięcie wykonywania niewskazanej w tego rodzaju nowotworach biopsji cienkoigłowej. W obrazie radiologicznym przyzwojaki tętnicy szyjnej uwidaczniają się po przyśrodkowej stronie rozwidlenia tętnicy szyjnej, powodując charakterystyczne rozsuniecie w kształcie liry tętnic szyjnych wewnętrznej i zewnętrznej.

Rezonans magnetyczny (MRI) jest bardzo czułym badaniem w wykrywaniu naczyniowego charakteru przyzwojaków i typowy jest dla tych guzów tzw. obraz „soli i pieprzu”. Poza tym doskonale obrazuje stosunek guza do otaczających go tkanek miękkich i struktur naczyniowych. Jest bardziej czułym badaniem niż tomografia komputerowa w wykrywaniu inwazji wewnątrzczaszkowej przyzwojaków [6]. Natomiast badanie tomografii komputerowej (CT) jest niezastąpione w ocenie zaawansowania guza w stosunku do struktur kostnych i ich ewentualnej destrukcji w otworze żyły szyjnej czy w obrębie kości skroniowej.

Angiografia jest najbardziej czułym badaniem w rozpoznawaniu naczyniowego charakteru przyzwojaków i określaniu głównych naczyń zaopatrujących nowotwór, jak również w wykrywaniu nowych lokalizacji w przypadku przyzwojaków mnogich [6]. Dodatkowo pozwala na ocenę stanu krążenia obocznego w mózgu po zamknięciu tętnicy szyjnej w próbie Matasa lub przy użyciu balonika [9], co daje wstępną ocenę ryzyka operacji dla ośrodkowego układu nerwowego. Umożliwia także jednoczesne wykonanie embolizacji gałęzi tętnicy szyjnej zewnętrznej zaopatrujących przyzwojaki. Jest jednak badaniem inwazyjnym, co ogranicza jej rutynowe zastosowanie, szczególnie obecnie, gdy dysponujemy badaniami angio-CT i angio-MRI.

Z uwagi na dość częste występowanie mnogich przyzwojaków cała głowa i szyja powinna być objęta badaniem obrazowym [10]. W przypadku przyzwojaków mnogich zmiany mogą mieć charakter metachroniczny, jak również opisywane są przerzuty pojawiające się po kilkunastu latach od ustalenia rozpoznania, stąd konieczna jest wieloletnia obserwacja tych chorych i wykonywanie kontrolnych badań obrazowych.

Powszechnie uznaje się, że leczeniem z wyboru przyzwojaków tętnicy szyjnej o niskim stopniu zaawansowania jest radykalne chirurgiczne usunięcie przyzwojaka [4, 11]. Przedoperacyjna embolizacja w przypadku przyzwojaków jest tematem budzącym liczne kontrowersje [12]. Jej wykonanie niesie ryzyko powikłań neurologicznych [4]. Część autorów podkreśla jednak, że mniejsze śródoperacyjne krwawienie z guza, umożliwia bezpieczniejszą resekcję bez uszkodzenia nerwów czaszkowych.

Ryzyko uszkodzenia naczyń tętniczych, jak również ryzyko pooperacyjnego porażenia nerwów czaszkowych wzrasta wraz z wielkością usuwanego przyzwojaka [4, 6]. Dodatkowo chirurgiczna resekcja obustronnych przyzwojaków tętnic szyjnych niesie ryzyko związane

z całkowitą utratą baroreceptorów szyjnych, co powoduje wzrost ciśnienia tętniczego i tachykardię w okresie pooperacyjnym [13].

Wielu autorów popiera stanowisko, że obserwacja jest metodą postępowania u osób starszych [10]. Brak jedynie zgodności, co do dolnej granicy wieku tych chorych i waha się ona w literaturze od 50 do 70 r.ż.

Radioterapia ma zastosowanie w przypadku guzów zaawansowanych miejscowo, gdy istnieje duże ryzyko związane z zabiegiem operacyjnym, przy niezupełnej resekcji chirurgicznej oraz w przypadku zmian złośliwych.

Promienie jonizujące działają obliterująco na naczyń guza, wywołując proces sklerotyzacji i włóknienia. Nie niszczą natomiast bezpośrednio komórek nowotworu.

Zalecana jest konformalna frakcjonowana radioterapia 1,8–2,0 Gy 1 raz dziennie, 5 dni w tygodniu do całkowite dawki 45–50 Gy dla zmian łagodnych oraz 64–74 Gy dla zmian złośliwych [11].

W ocenie skuteczności leczenia radioterapią bierze się pod uwagę:

- zmniejszenie się rozmiarów guza,
- zahamowanie wzrostu guza,
- ustąpienie objawów związanych z niedowładami nn. czaszkowych.

Leczenie chirurgiczne po niepowodzeniu radioterapii jest znacznie trudniejsze i obciążone dużo większym ryzykiem groźnych powikłań niż zabieg pierwotny [10].

Przyzwojaki nerwu błędnego stanowią według różnych autorów od 3% [7] do 5% [14] przyzwojaków w obrębie głowy i szyi. W literaturze światowej opisano około 200 przypadków przyzwojaków nerwu błędnego. Wywodzą się najczęściej z okolicy jednego z 3 zwojów tego nerwu, najczęściej ze zwoju dolnego. Lokalizacja w obrębie środkowego lub górnego zwoju jest znacznie rzadsza, ale w tych przypadkach znacznie wcześniej występują objawy uszkodzenia dolnej grupy nerwów czaszkowych oraz destrukcja kostna w okolicy otworu żyły szyjnej.

Przyzwojaki nerwu błędnego zlokalizowane są na szyi bardziej dogłowowo niż przyzwojaki rozwidlenia tętnicy szyjnej. Wewnątrzczaszkowe wnikanie guza stwierdza się w około 22% przypadków [14].

Podstawowym objawem zgłaszanym przez pacjentów jest niebolesny guz za kątem żuchwy.

Mogą również wystąpić chrypa, dysfagia, opadanie ramienia, krztuszenie się, refluks nosowy, zanik mięśni języka i jego zbaczanie, co wskazuje na niedowład lub porażenie dolnej grupy nerwów czaszkowych. W badaniu przedmiotowym, oprócz wymienionych powyżej objawów, może być obecna również asymetria tylnej i bocznej ściany gardła z przysrodkowo przemieszczonym migdałkiem podniebiennym.

Według Netterville i wsp. [14], gdzie analizowano grupę 46 pacjentów z przyzwojakami nerwu błędnego,

w 36% przypadków stwierdzono objawy uszkodzenia nerwów czaszkowych przed leczeniem. Najczęściej deficyt dotyczył samego nerwu błędnego – 28%, nerwu podjęzykowego w 17%, nerwu dodatkowego w 15%, językowo-gardłowego w 11% oraz twarzowego w 6% przypadków. Zespół Hornera wystąpił u dwóch pacjentów.

W diagnostyce obrazowej przyzwojaków nerwu błędnego konieczne jest wykonanie badania tomografii komputerowej w celu oceny położenia guza w stosunku do otworu żyły szyjnej, jak również rezonansu magnetycznego obrazującego zajęcie otaczających tkanek miękkich i naczyń.

Chirurgiczne usunięcie przyzwojaka nerwu błędnego jest metodą leczenia z wyboru w przypadku guzów zlokalizowanych po jednej stronie. Radioterapia jest wskazana w przypadkach obustronnych przyzwojaków nerwu błędnego lub gdy po stronie przeciwnej do guza występuje porażenie nerwu błędnego lub podjęzykowego [14].

Takie postępowanie jest zalecane z uwagi na bardzo często występującą konieczność usunięcia przyzwojaka nerwu błędnego wraz z nerwem. Według literatury, zachowanie nerwu błędnego jest możliwe w 5–8% przypadków, włączając przypadki niedoszczętnego usunięcia z pozostawieniem tkanek guza przylegających do nerwu [7].

Według Szyftera i wsp. [15] zastosowany dostęp chirurgiczny jest uzależniony od wielkości guza. W przypadku zmian nie przekraczających 5 cm zalecane jest cięcie na szyi umożliwiające dostęp do dołu podskroniowego. Zmiany przekraczające 5 cm powinny być operowane z dostępu przez mandibulotomię środkową.

W analizie [14] najczęściej zastosowano dostęp szyjny i przezskroniowy, dwa razy rzadziej tylko szyjny, a sporadycznie podpotyliczny i przezbłednikowy. Nie uwzględniano tutaj kryterium wielkości guza.

Należy dołożyć starań, aby w trakcie usuwania guza oszczędzić nerw podjęzykowy, ponieważ ipsilateralne porażenie nerwu błędnego i podjęzykowego zwiększa ryzyko pooperacyjnego zachłystywania się i związanych z tym powikłań.

Wiedząc, że bardzo rzadko udaje się oszczędzić nerw błędny, przygotowując chorego do zabiegu operacyjnego, należy zaplanować również pooperacyjną rehabilitację głosu i naukę połykania. W przypadku porażenia więcej niż jednego z dolnej grupy nerwów okres rehabilitacji znacznie się wydłuża. Jeżeli dojdzie do uszkodzenia wszystkich nerwów dolnej grupy u chorego występuje utrata funkcji języka, podniebienia, gardła i krtani po stronie uszkodzenia.

Przyzwojaki krtani są najrzadziej występującymi przyzwojakami w obrębie szyi [1, 6]. Dotychczas opisano w literaturze około 70 przypadków guzów o tej lokalizacji [6]. Obraz kliniczny jest nietypowy:

– chorzy zgłaszają ból gardła, chrypkę, krwioplucie, rzadko duszność,

– w badaniu laryngologicznym stwierdza się podśluzówkowo położony guz, najczęściej w okolicy nadgłośniowej (82%) [16].

W diagnostyce tych guzów należy unikać biopsji, stąd wskazane jest wykonanie tomografii komputerowej. W przypadku potwierdzenia naczyniowego charakteru nowotworu, należy przedoperacyjnie ustalić, czy zmiana jest przyzwojakiem, czy częściej występującym w krtani nowotworem neuroendokrynnym pochodzenia nabłonkowego, który jest zmianą złośliwą i wymaga bardziej radykalnego leczenia chirurgicznego. Badanie histopatologiczne różnicuje obie zmiany na podstawie dodatkowych badań immunohistochemicznych, stąd ograniczona wartość badania doraźnego. W tym celu Sanders i wsp. [17] proponują wykonywanie arteriografii jako badania różnicującego oba nowotwory na podstawie stwierdzenia domiującego naczynia, pochodzącego najczęściej od tętnicy tarczowej górnej, odpowiedzialnego za ukrwienie guza i charakterystycznego tylko dla przyzwojaków.

Leczeniem z wyboru przyzwojaków krtani jest chirurgiczne usunięcie guza. Według Sesterhenn i wsp. [16], spośród 46 opisanych przypadków przyzwojaków krtani od 1972 roku, wszystkie były leczone chirurgicznie. Rzadko wykonywano całkowitą lub nadgłośniową laryngektomię. Najczęściej stosowano dojścia poprzez rozszerzenie krtani, faryngotomię boczną lub dojścia endoskopowe.

Podsumowując, dla osiągnięcia sukcesu diagnostycznego-leczniczego w przypadku przyzwojaków, konieczne jest zaangażowania wielospecjalistycznego zespołu lekarzy, włączając poza otolaryngologami, radiologów, patologów, chirurgów naczyniowych, neurochirurgów oraz rehabilitantów.

Wnioski

1. Przyzwojaki są rzadkimi guzami o nietypowym obrazie klinicznym utrudniającym wczesną diagnozę.

2. Z uwagi na dość często występujące mnogie przyzwojaki, przy podejrzeniu tego rodzaju nowotworu, konieczna jest szczegółowa diagnostyka obrazowa całej głowy i szyi.

3. Ryzyko pooperacyjnego porażenia nerwów czaszkowych jest znacznie większe w przyzwojakach mnogich, przy guzach o średnicy powyżej 5 cm oraz przyzwojakach nerwu błędnego w porównaniu z izolowanymi przyzwojakami rozwidlenia tętnicy szyjnej.

PIŚMIENNICTWO

1. Myssiorek D. Paragangliomas of the Head and Neck. *Otolaryngol Clin North Am.* 2001; 34: 831-1020.

2. Martin TP, Irving RM, Maher ER. The genetics of paragangliomas: a review. *Clin Otolaryngol.* 2007; 32: 7-11.
3. Szyfter W, Wierzbicka M, Gawęcki W. Mnogie i rodzinne przyzwojaki głowy i szyi – przegląd piśmiennictwa i opis dwóch przypadków. *Otolaryngol Pol.* 2008; LXII: 530-535.
4. Davidovic L, Ilic N, Dimitrijevic M, Dudic V, Dzodic R. Surgical Management of Cervical Paragangliomas. *Am Surg.* 2008; 74: 1171-1176.
5. Luna-Ortiz K, Rascon-Ortiz M, Villavicencio-Valencia V, Granados-Garcia M, Herrera-Gomez A. Carotid body tumors: review of a 20-year experience. *Oral Oncol.* 2005; 41: 56-61.
6. Pellitteri PK, Rinaldo A, Myssiorek D, Jackson CG, Bradley PJ, Devaney KO. Paragangliomas of the head and neck. *Oral Oncol.* 2004; 40: 563-575.
7. Caldarelli C, Iacconi C, Della Giovampaola C, Iacconi P, Beatrice F. Vagal paraganglioma: two case reports. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2007; 27: 139-143.
8. Lee JH, Barich F, Karnell LH, Robinson RA, Zhen WK, Gantz BJ i wsp. National Cancer Data Base Report on Malignant Paragangliomas of the Head and Neck. *Cancer* 2002; 94: 730-737.
9. Kubiak M, Reszke J, Ziółkowska E. Przyzwojak opuszki żyły szyjnej z przerzutami do węzłów chłonnych – opis przypadku. *Współczesna Onkologia.* 2005; 9: 72-74.
10. Gołąbek W, Klos A. Przyzwojaki głowy i szyi. *Magazyn Otolaryngologiczny.* 2004; supl.V: 7-10.
11. Hinerman RW, Amdur RJ, Morris CG, Kirwan J, Mendhall WM. Definitive radiotherapy in the management of paragangliomas arising in head and neck: a 35-year experience. *Head Neck.* 2008; 30: 1431-1438.
12. Patetsios P, Gable DR, Garrett WV, Lamont JP, Kuhn JA, Shutze WP. Management of Carotid Body Paragangliomas. *Ann Vasc Surg.* 2002; 16: 331-338.
13. Nettekville JL, Reilly KM, Robertson D, Reiber ME, Armstrong WB, Childs P. Carotid body tumors: a review of 30 patients with 46 tumors. *Laryngoscope.* 1995; 105: 115-126.
14. Nettekville JL, Jackson CG, Miller FR, Wanamaker JR, Glasscock ME. Vagal paraganglioma – a review of 46 patients treated during a 20-year period. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 124: 1133-1140.
15. Szyfter W, Kawczyński M. Glomus vagale – diagnostyka i leczenie. *Otolaryngol Pol.* 2003; LVII: 911-915.
16. Sesterhenn AM, Folz BJ, Lippert BM, Janig U, Werner JA. Laser surgical treatment of laryngeal paraganglioma. *J Laryngol Otol.* 2003; 117: 641-646.
17. Sanders KW, Abreo F, Rivera E, Stucker FJ, Nathan CA. A diagnostic and Therapeutic Approach to Paragangliomas of Larynx. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001; 127: 565-569.