

Przyzwojak przebiegający z objawami niedystonicznego kręczu karku

Małgorzata Śniatowska¹, Marta Waliszewska-Prosół¹, Magdalena Koszewicz¹,
Sławomir Budrewicz¹, Joanna Bładowska², Robert Bartoszewicz³,
Kazimierz Niemczyk³, Tomasz Kręcicki⁴

¹Katedra i Klinika Neurologii Uniwersytetu Medycznego we Wrocławiu

²Zakład Radiologii Ogólnej, Zabiegowej i Neuroradiologii Uniwersytetu Medycznego we Wrocławiu

³Katedra i Klinika Otolaryngologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

⁴Katedra i Klinika Otolaryngologii, Chirurgii Głowy i Szyi Uniwersytetu Medycznego we Wrocławiu

STRESZCZENIE

Przyzwojak to rzadki nowotwór wywodzący się z chemoreceptorów ciała przyzwojowych, należący do licznej grupy nowotworów głowy i szyi. Charakteryzuje się powolnym wzrostem i zróżnicowaną manifestacją kliniczną. Autorzy przedstawili przypadek 63-letniej pacjentki z przyzwojakiem powodującym nieprawidłowe ustawienie głowy oraz jednostronny niedosłuch.

Polski Przegląd Neurologiczny 2015; 11 (4): 178–182

Słowa kluczowe: przyzwojak, *paraganglioma*, kręcz karku, niedosłuch jednostronny

Wprowadzenie

Przyzwojak (łac. *paraganglioma*, *chemodectoma*) to bogato unaczyniony nowotwór neuroendokrynnny wywodzący się z chemoreceptorów układu współczulnego i przywspółczulnego (przyzwojaki chromochłonne i niechromochłonne). Punktem wyjścia przyzwojaka niechromochłonnego jest najczęściej ciało przyzwojowe kłębka szyjnego (łac. *glomus caroticum*), ciało przyzwojowe zwoju szyjnego i bębenkowego (łac. *paraganglion jugulotympanici*) oraz ciała przyzwojowe nerwu błędnego (łac. *paraganglia nervi vagi*), natomiast

w przypadku przyzwojaka chromochłonnego jest nim głównie kłębek aortalny (łac. *glomus aorticum*) [1–3].

Przyzwojaki są guzami stosunkowo rzadko spotykanymi, stanowiąc około 0,03% wszystkich nowotworów oraz 0,5% nowotworów w obrębie głowy i szyi, a ich częstość jest podobna u obu płci [1, 3–5]. W większości przypadków występują sporadycznie, mogą być jednak związane z dziedzicznymi autosomalnie dominującymi mutacjami w obrębie genu kodującego dehydrogenazę bursztynianową (*SDHD*, *SDHB*, *SDHC*, *SDHAF2*) [3, 4, 6]. Mogą występować także w zespołach uwarunkowanych genetycznie, takich jak zespoły rodzinnych przyzwojaków typu 1–5, w których współwystępują z rakiem nerki, guzem chromochłonnym nadnerczy, nowotworami podścieliska przewodu pokarmowego i gruczolakiem przysadki. Pojawiają się także w zespole mnogiej gruczolakowatości wewnątrzwydzielniczej typu 2A i 2B, zespole von Hippel-Lindaua oraz Carneya [2, 3, 7]. U chorych z potwierdzoną predyspozycją genetyczną częściej stwierdza się przyzwojaki mnogie [3, 4, 8]. Przyzwojaki to w ponad 97% przypadków nowotwory łagodne, charakteryzujące się dobrym rokowaniem, niekiedy nawet ulegające samoistnej regresji [9]. O zakwalifikowaniu zmiany jako złośliwej tylko w niewielkim stopniu decyduje obraz histopatologiczny (wieloboczne, intensywnie barwiące się komórki typu I tworzące rdzeń, a wokół nich wydłużone komórki podporowe typu II), a głównie — przebieg kliniczny, tj. zajęcie węzłów chłonnych bądź wznowa po zastosowanym leczeniu [1, 3, 5, 6].

Adres do korespondencji:

lek. Małgorzata Śniatowska
Katedra i Klinika Neurologii
Uniwersytet Medyczny
ul. Borowska 213, 50–556 Wrocław
e-mail: malgorzata.sniatowska@gmail.com
Polski Przegląd Neurologiczny 2015; 11 (4): 178–182
Wydawca: VM Media sp. z o.o. VM Group sp.k.
Copyright © 2015 Via Medica

Pryzwojaki charakteryzuje powolny wzrost, a ich objawy wiążą się z uciskiem i uszkodzeniem otaczających struktur anatomicznych [2, 3, 6, 10]. Ze względu na zmienną lokalizację zmiany nowotworowej objawy kliniczne mogą być bardzo różne, począwszy od obecności niebolesnego guza w obrębie szyi, poprzez dysfunkcję nerwów opuszkowych (jednego lub kilku), szumy uszne, utratę słuchu, a skończywszy na zespole wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego [11, 12]. Stosunkowo rzadkie objawy choroby, takie jak nadciśnienie tętnicze, zaburzenia rytmu serca i bóle głowy, mogą być wywołane przez aminy katecholowe wydzielane przez guz [12–14]. Rozpoznanie choroby ustala się na podstawie objawów klinicznych oraz badań obrazowych (ultrasonografii, tomografii komputerowej [TK] oraz rezonansu magnetycznego [MR, *magnetic resonance*], rzadziej klasycznej angiografii) [5, 15, 16]. W przypadku zajęcia ucha środkowego i przewodu słuchowego zewnętrznego zmianę rozrostową udaje się niekiedy uwidocznić w badaniu otoskopowym [3]. Ze względu na bogate unaczynienie przyzwojaka nie zaleca się wykonywania biopsji [5, 6]. Rekomenduje się natomiast oznaczenie stężenia pochodnych amin katecholowych w dobowej zbiorce moczu w celu określenia ewentualnej czynności hormonalnej guza [14].

Miejscowe zaawansowanie przyzwojaka ocenia się w skalach klinicznych odrębnych w odniesieniu do guzów o odmiennej lokalizacji [3, 14, 16] (tab. 1).

Podstawowa metoda leczenia przyzwojaka to resekcja guza, która czasami jest poprzedzona embolizacją zmiany w celu obniżenia ryzyka krwoto-

ku okołozabiegowego [1, 4–6, 14, 17]. Oprócz nasilonego krwawienia bardzo częstym powikłaniem leczenia operacyjnego jest jatrogenne uszkodzenie nerwów czaszkowych, wytworzenie tętniaka rzekomego, a niekiedy udar niedokrwienny mózgu, także w mechanizmie zatoru materiałem stosowanym do obliteracji guza [5, 15, 17–19]. Usunięcie guzów hormonalnie czynnych może być wikłane wahaniami ciśnienia tętniczego i zaburzeniami rytmu serca z nagłym zatrzymaniem krążenia włącznie [20]. W przypadku zmian nieresekcyjnych stosuje się radioterapię konformalną lub radiochirurgię stereotaktyczną [2, 6, 12, 14, 16, 18, 21]. W przypadku niewielkich, bezobjawowych przyzwojaków zaleca się jedynie obserwację z wykonywaniem kontrolnych badań obrazowych co 6–12 miesięcy. Nadzór kliniczno-radiologiczny, z corocznym powtarzaniem badań obrazowych po leczeniu zabiegowym lub radioterapii, powinien być prowadzony przez co najmniej 2 lata. Obecnie wskazuje się na celowość wydłużenia tego okresu do minimum 5 lat [2, 5, 14].

Opis przypadku

Kobieta 63-letnia, obciążona nadciśnieniem tętniczym, autoimmunologicznym zapaleniem tarczycy Hashimoto i hipercholesterolemią, została przyjęta do Kliniki Neurologii Uniwersyteckiego Szpitala Klinicznego we Wrocławiu w marcu 2014 roku z powodu przymusowego ustawienia głowy i ograniczenia ruchomości w odcinku szyjnym kręgosłupa z towarzyszącymi dolegliwościami bólowymi tej okolicy. Pacjentka wiązała powyższe objawy z urazem skrętnym kręgosłupa szyjnego,

Tabela 1. Skale kliniczne stosowane do oceny miejscowego zaawansowania przyzwojaków (źródła [3, 14])

Pochodzenie przyzwojaka	Skala	Stopień	Miejscowe zaawansowanie guza
Z kłębka szyjnego	Klasyfikacja Shamblina	I	Przylega do rozdwojenia aorty bez naciekania tętnic szyjnych
		II	Częściowo obejmuje tętnice szyjne
		III	Ścisłe otacza tętnice szyjne
Z ciała przyzwojowego szyjnego i bębenkowego	Klasyfikacja Fisha i Mattoa	A	Ograniczony do ucha środkowego
		B	Zajmuje ucho środkowe i opuszkę żyły szyjnej wewnętrznej, niszczy zachylek podbębenkowy
		C1	Uszkadza otwór zewnętrzny kanału tętnicy szyjnej
		C2	Uszkadza część pionową kanału tętnicy szyjnej
		C3	Uszkadza część poziomą kanału tętnicy szyjnej
		C4	Uszkadza otwór poszarpany i nacieka zatokę jamistą
		De	Rozrasta się wewnątrzczaszkowo, ale zewnątrzoponowo
		Di	Rozrasta się wewnątrzczaszkowo i wewnątrzoponowo



Rycina 1. Przymusowe ustawienie głowy pacjentki

do którego doszło kilka lat wcześniej — podawała również, że dolegliwości stopniowo narastały. W badaniu neurologicznym przy przyjęciu do Kliniki stwierdzono: przymusowe ustawienie głowy z ograniczeniem jej zwrotu w prawo, z napinaniem mięśnia szerokiego szyi po tej stronie (ryc. 1), lewostronny niedosłuch, niżej ustawiony lewy bark, zanik drobnych mięśni obu rąk, niewielkiego stopnia obniżenie siły mięśniowej lewych kończyn, bardzo żwawe odruchy głębokie, równe, z obecnym obustronnie objawem Jacobsohna, bez objawów patologicznych piramidowych w koń-

czynach dolnych, dodatni objaw Spurlinga po lewej stronie, osłabione czucie bólu w lewej kończynie górnej, obustronnie niepewność w próbach zbornościowych, chwiejny chód. W wykonanym w Zakładzie Radiologii Ogólnej, Zabiegowej i Neuroradiologii Uniwersyteckiego Szpitala Klinicznego we Wrocławiu badaniu MR odcinka szyjnego kręgosłupa (fragmentarycznie) po lewej stronie, na wysokości kręgu C1, uwidoczniono patologiczną strukturę przemieszczającą śliniankę przyuszną i mięśnie skrzydłowe oraz zwężającą część ustną gardła, a ponadto dyskretne poszerzenie kanału centralnego rdzenia kręgowego (ryc. 2). W celu pełnego uwidocznienia opisywanej w badaniu MR zmiany wykonano badanie metodą TK, w którym stwierdzono obecność wzmacniającego się po podaniu środka kontrastowego guza wielkości $3 \times 3,1 \times 2,7$ cm, zlokalizowanego po lewej stronie, w okolicy otworu szyjnego kanału tętnicy szyjnej i zachyłka podbębenkowego, wrastającego do przewodu słuchowego zewnętrznego. Zmiana naciekała ścianę żyły szyjnej, a ponadto powodowała destrukcję ścian otworu szyjnego i tylnej ściany otworu tętnicy szyjnej oraz przemieszczenie tętnicy szyjnej wewnętrznej w kierunku przyśrodkowym (ryc. 3). Obraz radiologiczny sugerował rozpoznanie przyzwojaka szyjno-bębenkowego.

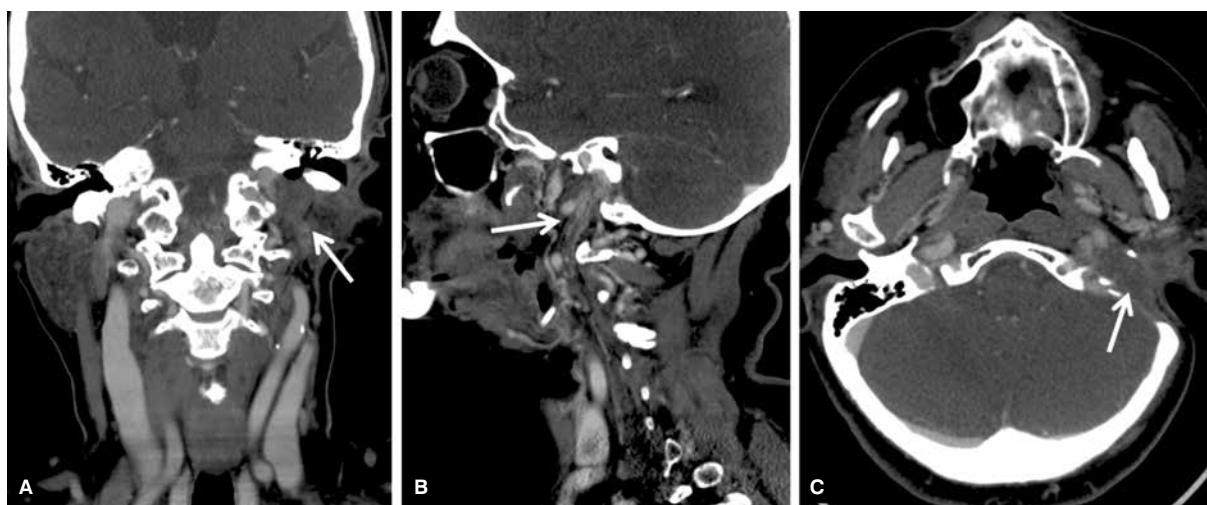
W badaniu otoskopowym i badaniu endoskopowym nosogardła nie uwidoczniono zmiany rozrostowej, stwierdzono natomiast niewielkie obniżenie stropu nosogardła oraz obrzęk lewego migdałka trąbkowego i dysfunkcję lewej trąbki słuchowej.



Rycina 2A, B. Badanie kręgosłupa szyjnego metodą rezonansu magnetycznego — obrazy T2-zależny w projekcji czołowej (A) oraz T2-zależny w sekwencji FATSAT (*fat saturation*) w projekcji osiowej (B). W górnej części obrazu, na wysokości kręgu C1, widać guz (zaznaczono strzałką) rozrastający się w przestrzeni naczyń szyjnych po lewej stronie. Zmiana uciska i przemieszcza lewą śliniankę przyuszną oraz mięśnie skrzydłowe



Rycina 3A–C. Badanie twarzoczaszki metodą tomografii komputerowej wykonane po podaniu środka kontrastowego — rekonstrukcje wielopłaszczyznowe (MPR, *multiplanar reconstruction*) w projekcji czołowej (A) i strzałkowej (B) oraz przekrój osiowy (C). Po lewej stronie, w okolicy otworu żyły szyjnej oraz w przestrzeni naczyń szyjnych, widać duży guz (zaznaczono strzałką) ulegający intensywnemu wzmocnieniu kontrastowemu. Guz powoduje destrukcję kości ścian otworu szyjnego oraz tylnej ściany kanału lewej tętnicy szyjnej



Rycina 4A–C. Kontrolne badanie twarzoczaszki metodą tomografii komputerowej wykonane po zabiegu operacyjnym — rekonstrukcje wielopłaszczyznowe (MPR, *multiplanar reconstruction*) w projekcji czołowej (A) i strzałkowej (B) oraz przekrój osiowy (C) po podaniu środka kontrastowego. Nie wykazano cech miejscowej wznowy guza. W okolicy zabiegu w przestrzeni naczyń szyjnych po lewej stronie, aż do podstawy czaszki, widać zmiany pooperacyjne (zaznaczono strzałką)

W badaniach laboratoryjnych utrzymywały się podwyższone stężenie kinazy kreatynowej (CK, *creatine kinase*; 299 $\mu\text{m}/\text{l}$) oraz odczyn Biernackiego (OB; 35 mm), przy prawidłowych wartościach innych parametrów stanu zapalnego. Stwierdzono również obecność przeciwciał przeciw peroksydazie tarczycowej (anty-TPO; 627,2 $\mu\text{m}/\text{ml}$), przy prawidłowych stężeniach hormonu tyreotropowego i hormonów tarczycy.

U opisywanej chorej za przyczynę nieprawidłowego ustawienia głowy i ograniczenia rucho-

wości w odcinku szyjnym kręgosłupa uznano guz okolicy otworu żyły szyjnej wewnętrznej o kliniczno-obrazowych cechach przyzwojaka. Chorą zakwalifikowano do leczenia operacyjnego w Klinice Otolaryngologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego. W sierpniu 2014 roku wykonano resekcję zmiany, a w badaniu histopatologicznym potwierdzono rozpoznanie przyzwojaka (*chemodectoma*). W sierpniu 2015 roku pacjentka została ponownie przyjęta do Kliniki Neurologii Uniwersyteckiego Szpitala Klinicznego

we Wrocławiu. W badaniu przedmiotowym przy przyjęciu stwierdzono: utrzymujące się ograniczenie skrętu głowy w prawo, ale z częściową poprawą w stosunku do stanu przed leczeniem operacyjnym, cechy obwodowego uszkodzenia lewego nerwu twarzowego (okołozabiegowe), brak lewego odruchu podniebiennego i słaby odruch gardłowy, poza tym stan przedmiotowy jak podczas przedniej hospitalizacji. W kontrolnym badaniu TK twarzoczaszki nie wykazano cech wznowy miejscowej przyzwojaka ani obecności patologicznie powiększonych węzłów chłonnych. Stwierdzono wykrzepienie w zatoce esowatej po operowanej stronie oraz scieżnienie lewego mięśnia mostkowo-obojczykowo-sutkowego i asymetrię fałdów nalewkowo-nagłośniowych (ryc. 4). W badaniu elektromiograficznym (EMG) z mięśni obręczy barkowej wykazano niewielkie zmiany miogenne. W badaniu słuchowych potencjałów wywołanych stwierdzono znacznie dłuższą latencję składowej III w lewym uchu i przedłużoną latencję względną I–III na niekorzyść lewej strony. W badaniu somatosensorycznych potencjałów wywołanych latencje wszystkich składowych uzyskanych w wyniku drażnienia nerwu pośredkowego potencjałów obustronnie pozostawały w granicach normy. Rok po usunięciu przyzwojaka okolicy lewego otworu żyły szyjnej u pacjentki nie stwierdzono cech wznowy procesu nowotworowego. Chora pozostaje pod opieką Kliniki Neurologii oraz Kliniki Otolaryngologii WUM.

Podsumowanie

Autorzy przedstawili rzadki przypadek przyzwojaka wywodzącego się z ciała przyzwojowego szyjnego i bębenkowego, którego główną manifestacją kliniczną było nieprawidłowe ustawienie głowy z napinaniem mięśnia szerokiego szyi oraz jednostronne upośledzenie słuchu. W różnicowaniu brano pod uwagę idiopatyczną dystonię szyjną, dystonię w przebiegu parkinsonizmów atypowych i innych schorzeń neurozwyrodnieniowych, a także niedystoniczny kręcz karku w przebiegu innych procesów miejscowych (guzy, wady kostne), zaburzeń widzenia i zespołu Sandifera. Pacjentka przeżyła radykalną resekcję guza. Ze względu na znaczne miejscowe zaawansowanie choroby nie uzyskano ustąpienia opisywanych objawów klinicznych, a leczenie operacyjne

było dodatkowo powikłane jatrogennym jednostronnym uszkodzeniem nerwu twarzowego i językowo-gardłowego. Ze względu na rzadkość występowania przyzwojaka, jego możliwy związek z zespołami uwarunkowanymi genetycznie, różną lokalizację i związany z nią odmienny obraz kliniczny, a także trudność leczenia, podczas postępowania diagnostyczno-terapeutycznego konieczna jest ścisła współpraca lekarzy neurologów, radiologów, chirurgów naczyniowych i otolaryngologów, a często także radioterapeutów, neurochirurgów, endokrynologów i genetyków [8].

PIŚMIENNICTWO

1. Faragó G., Castellani C., Ponzi S. i wsp. Preoperative embolization of carotid chemodectoma: a technical challenge that can be customized according to angioarchitecture. *Illustrative cases. Neuroradiol. J.* 2013; 26: 678–682.
2. Peric B., Marinsek Z.P., Skrbinc B. i wsp. A patient with a painless neck tumour revealed as a carotid paraganglioma: a case report. *World J. Surg. Oncol.* 2014; 12: 267.
3. Offergeld C., Brase C., Yaremchuk S. i wsp. Head and neck paragangliomas: clinical and molecular genetic classification *Clinics (Sao Paulo)*. 2012; 67 (supl. 1): 19–28.
4. Boscarino G., Parente E., Minelli F. i wsp. An evaluation on management of carotid body tumour (CBT). A twelve years experience. *G. Chir.* 2014; 35: 47–51.
5. Fruhmans J., Geigl J.B., Konstantiniuk P., Cohnert T.U. Paraganglioma of the carotid body: treatment strategy and SDH-gene mutations. *Eur. J. Vasc. Endovasc. Surg.* 2013; 45: 431–436.
6. Werter I.M., Rustemeijer C. Head and neck paragangliomas. *Neth. J. Med.* 2013; 71: 508–511.
7. Benn D.E., Robinson B.G., Clifton-Bligh R.J. 15 years of paraganglioma: clinical manifestations of paraganglioma syndromes types 1–5. *Endocr. Relat. Cancer* 2015; 22: T91–T103.
8. Tan T.M., Hatfield E.C., Thakker R.V. i wsp. A legacy of tinnitus: multiple head and neck paragangliomas. *Rare Tumors* 2009; 1: e29.
9. Hammer S., Jansen J.C., van der Kleij-Corssmit E.P. i wsp. Case of spontaneous regression of carotid body tumor in a SDHD mutant: a discussion on potential mechanisms based on a review of the literature. *World J. Surg. Oncol.* 2012; 10: 218.
10. Lee S., Yang S., Lee J., Kim I. Spinal accessory neuropathy associated with the tumor located on the jugular foramen. *Ann. Rehabil. Med.* 2013; 37: 133–137.
11. Carlson M.L., Driscoll C.L., Garcia J.J. i wsp. Surgical management of giant transdural glomus jugulare tumors with cerebellar and brainstem compression. *J. Neurol. Surg. B Skull Base* 2012; 73: 197–207.
12. Hafez R.F., Morgan M.S., Fahmy O.M. The safety and efficacy of gamma knife surgery in management of glomus jugulare tumor. *World J. Surg. Oncol.* 2010; 8: 76.
13. Kruger A.J., Walker P.J., Foster W.J. i wsp. Important observations made managing carotid body tumors during a 25-year experience. *J. Vasc. Surg.* 2010; 52: 1518–1523.
14. Capatina C., Ntali G., Karavitaki N., Grossman A.B. The management of head-and-neck paragangliomas. *Endocr. Relat. Cancer* 2013; 20: R291–R305.
15. Casarim A.L., Tincani A.J., Del Negro A. i wsp. Carotid body tumor: retrospective analysis on 22 patients. *Sao Paulo Med. J.* 2014; 132: 133–139.
16. Naik S.M., Shenoy A.M., Nanjundappa i wsp. Paragangliomas of the carotid body: current management protocols and review of literature. *Indian J. Surg. Oncol.* 2013; 4: 305–312.
17. Joshi M., Lattimer C.R., Shah B., Geroulakos G. The known unknowns of perioperative stroke during carotid body tumour resection. *BMJ Case Rep.* 2013; pii: bcr2012006416.
18. Haddad P. Carotid body tumors: radiotherapy as an alternative approach. *Acta Med. Iran.* 2012; 50: 359–360.
19. O'Neill S., O'Donnell M., Harkin D. i wsp. 22-year Northern Irish experience of carotid body tumours. *Ulster Med. J.* 2011; 80: 133–140.
20. Teranishi Y., Kohno M., Sora S., Sato H., Haruyama N. Perioperative management of catecholamine-secreting glomus jugulare tumors. *J. Neurol. Surg. Rep.* 2014; 75: e170–e174.
21. Guss Z.D., Batra S., Limb C.J. i wsp. Radiosurgery of glomus jugulare tumors: a meta-analysis. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 2011; 81: e497–e502.