

**Monika Świerczyńska¹, Grażyna Bochenek¹, Ewa Nizankowska-Mogielnicka¹,
Stanisław Korzeniowski², Beata Sas-Korczyńska², Bolesław Papla³,
Henryk Olechnowicz⁴, Zbigniew Grochowski⁴**

1/ Klinika Pulmonologii

II Katedra Chorób Wewnętrznych CMUJ w Krakowie
Kierownik: Prof. dr hab. E. Nizankowska-Mogielnicka

2/ Klinika Radioterapii

Centrum Onkologii – Oddział w Krakowie
Kierownik: Prof. dr hab. J. Skołyszewski

3/ Katedra Patomorfologii CMUJ w Krakowie

Kierownik: Prof. dr hab. J. Stachura

4/ Krakowski Szpital Specjalistyczny

Oddział Chirurgii Klatki Piersiowej

Kierownik: dr H. Olechnowicz

PRZYPADEK RAKA GRUCZOŁOWATO-TORBIELOWATEGO TCHAWICY U MŁODEJ CHOREJ

A CASE OF AN ADENOID CYSTIC CARCINOMA OF TRACHEA IN A YOUNG FEMALE

Summary: A case of an adenoid cystic carcinoma of trachea is presented. A 30-year-old non-smoking woman with strong inspiratory dyspnea at rest was admitted to the Dept. of Pulmonary Diseases. At auscultation a respiratory murmur was more silent at right lung and stridor over trachea was heard. CT scan revealed tumor at the bifurcation of the trachea. Bronchoscopy was made and biopsy established the diagnosis: adenoid cystic carcinoma. The tumor was partially removed with rigid bronchoscope and radiotherapy was started. Clinical improvement occurred; in control CT scan tumor vanished. The trachea cancers are rare. Symptoms often mimic asthma or chronic bronchitis. Thus in every patient with chronic cough and dyspnea bronchoscopy should be made. A treatment of choice is primary resection and postoperative radiotherapy.

Key words: trachea cancers, adenoid cystic carcinoma.

PNEUMONOL. ALERGOL. POL., 2001, 69, 5-6, 295-299

Wstęp Nowotwory tchawicy należą do rzadkości. Do 1998 r. w literaturze medycznej doniesiono o ponad 800 przypadkach pierwotnych nowotworów tchawicy (6). Najczęściej rozpoznawany jest rak płaskonabłonkowy (50-60%), rak gruczołowato-torbielowaty (20-35%) i rak śluzowo-naskórkowy (6). Rzadziej wykrywane są takie nowotwory, jak gruczolakorak, rak gruczołowo-płaskonabłonkowy, rakowiak, czerniak, mięsak, chrząstniak czy inne (2, 8). Istnieje też możliwość naciekania tchawicy przez raki płuc, krtani, tarczycy czy przełyku a także przerzuty nowotworu piersi lub tarczycy (2, 8). Objawy kliniczne – charakterystyczna duszność o charakterze wdechowym, stridor, krwioplucie, chrypka, kaszel, utrata wagi, ból w okolicy śródpiersia i nawracające zakażenia płuc pojawiają się dopiero przy dużym zwężeniu

światła tchawicy, co jest przyczyną późnego wykrywania zmian nowotworowych i wdrożenia właściwego leczenia.

Rak gruczołowato-torbielowaty w oskrzelach występuje niezwykle rzadko, natomiast w tchawicy jest drugim w kolejności najczęściej spotykanym guzem. Poniżej przedstawiono przypadek młodej chorej, u której rozpoznano ten typ nowotworu.

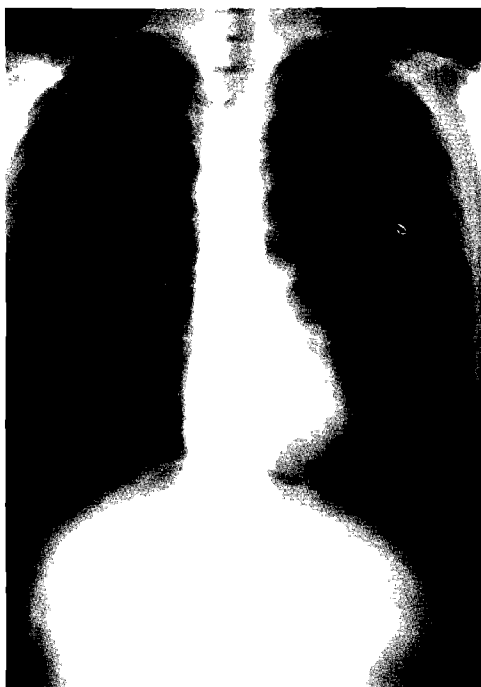
Opis przypadku

Pacjentka G.E., lat 30, niepaląca, została przyjęta do Kliniki Pulmonologii z powodu silnej duszności spoczynkowej o charakterze wdechowym. W wywiadzie chora podawała stopniowe zmniejszanie się tolerancji wysiłku od około 2-3 lat. W trakcie kilku miesięcy przed przyjęciem kilkakrotnie doszło do napadów silnej duszności wdechowej. Pacjentka była trzykrotnie hospitalizowana w innym szpitalu z powodu astmy oskrzelowej, alergicznego nieżytu nosa oraz infekcji układu oddechowego. Pomimo stosowanego leczenia (m.in. sterydy wziewne, wziewne leki rozkurczające oskrzela, antybiotyki) czuła się coraz gorzej. Kilkakrotnie wystąpiły epizody utraty głosu i bólu gardła. W końcu napady duszności zaczęły pojawiać się także w spoczynku, przy czym chora zauważyła, iż skrócenie górnej części tułowia łagodziło dolegliwości. Ze względu na zaburzenia połykania straciła 6 kg masy ciała w ciągu 2 miesięcy.

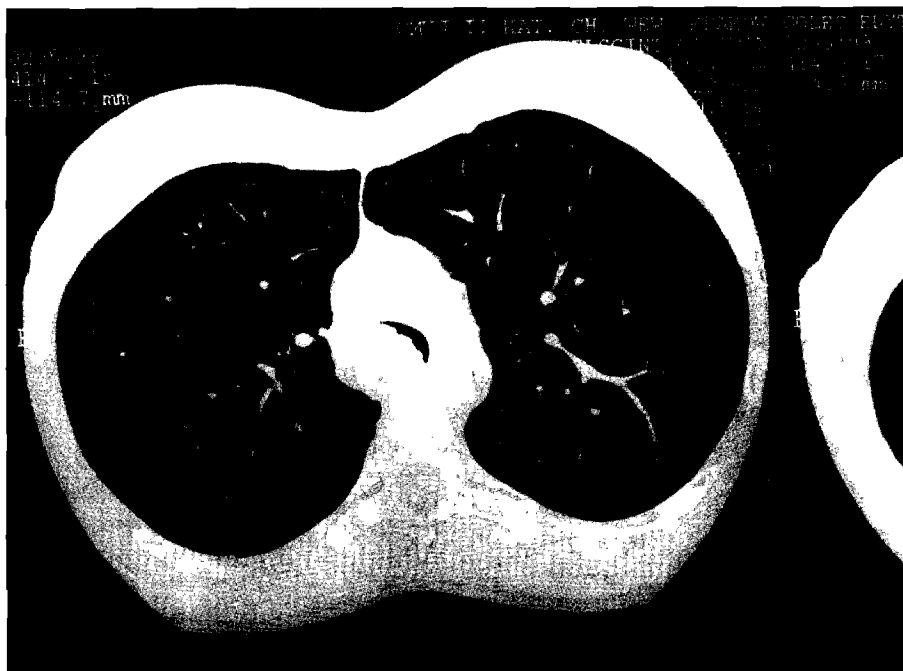
Przy przyjęciu do Kliniki Pulmonologii stan ogólny chorej był ciężki. W badaniu fizykalnym stwierdzono stridor i sciszenie szmerów oddechowych nad polami płucnymi, bardziej po stronie prawej. Wyniki badań laboratoryjnych nie wykazały istotnych odstępstw od normy. Natomiast wartość FVC wynosiła 1.16L (32% normy), FEV₁ - 0.7L (22.6% normy) a FEV₁%FVC - 62%. Nie stwierdzono odwracalności obturacji po leku rozkurczającym oskrzela.

Badanie RTG klatki piersiowej wykazało nadmierną przejrzystość pól płucnych oraz zwężenie światła tchawicy w jej dolnym odcinku (ryc.1). Tomografia komputerowa o wysokiej rozdzielczości (TKWR) klatki piersiowej wykazała duży guz w świetle tchawicy (ryc. 2). W badaniu tomokomputerowym (TK) z użyciem kontrastu stwierdzono, krytyczne zwężenie miejsce rozwidlenia tchawicy, przechodzące na prawe oskrzele. Węzły chłonne śródpiersia i miąższ płucny były prawidłowe. W badaniu bronchofiberoskopowym w prawym kącie tchawico-oskrzelowym uwidocznił policykliczny, prawie całkowicie zamykający światło oskrzela guz o podstawie 2 cm. W pobranym do badania histopatologicznego wycinku stwierdzono raka gruczołowato-torbielowatego (*carcinoma adenoides cysticum*) (ryc.3).

W trybie pilnym chorą przeniesiono do Oddziału Chirurgii Klatki Piersiowej, gdzie usunięto podczas bronchoskopii sztywnej fragmenty guza oraz założono endoprotezę typu "Y". Następnie chora wróciła do Kliniki Pulmonologii. Przy przyjęciu pacjentka była w stanie dobrym, bez duszności. W spirometrii wartość FVC wynosiła 4.1L (112% normy), FVC - 3.76L (118% normy), FEV₁%FVC - 92%. Chora została zakwalifikowana do radioterapii radykalnej z zastosowaniem techniki konformalnej, umożliwiającej dopasowanie kształtu pola napromieniania do kształtu guza nowotworowego, co pozwala na podwyższenie dawki na guz oraz oszczędzenie tkanek zdrowych. Po około 2 tygodniach pojawiła się gorączka, kaszel i duszność. W RTG klatki piersiowej stwierdzono niedodmę górnego



Ryc. 1: RTG klatki piersiowej przed leczeniem: zwężenie światła tchawicy w jej dolnym odcinku.
Fig. 1. Chest x-ray before treatment: stenosis of the trachea inferior, part visible



Ryc. 2: TKWR klatki piersiowej przed leczeniem.
Fig. 2. HRCT before treatment.

płata płuca prawego, w związku z czym chora została ponownie skierowana do Oddziału Chirurgii Klatki Piersiowej, gdzie podjęto decyzję o usunięciu stentu prawie całkowicie zatykającego ujście oskrzela górnopłatowego prawego. Po usunięciu stentu dolegliwości ustąpiły. Chora powróciła do Kliniki Radioterapii Centrum Onkologii, gdzie dokończono leczenie radioterapią (ogółem 35 frakcji; całkowita dawka na guz tchawicy wyniosła 70Gy). Po zakończeniu leczenia chora czuła się bardzo dobrze, nie zgłaszała żadnych dolegliwości. Kilkakrotnie wykonywano kontrolną bronchofiberoskopię w Klinice Pulmonologii, nie stwierdzając komórek nowotworowych w wycinkach pobranych z rozwidlenia tchawicy. Kontrolne tomografie komputerowe wykonane po 8 i 16 miesiącach od rozpoczęcia leczenia nie wykazały nawrotu choroby (ryc.5).

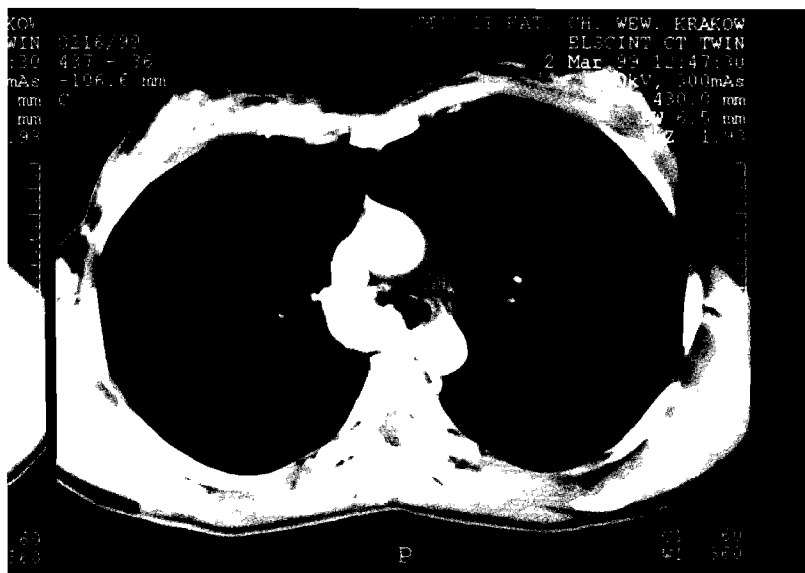
Omówienie

Rak gruczołowato-torbielowaty (carcinoma adenoides cysticum, ACC) zwany dawniej oblakiem (cylindroma) jest zwykle dobrze zróżnicowanym, nieotorebkowanym nowotworem złośliwym. W tej postaci ACC cechuje się powolnym przebiegiem, wybitną zdolnością do miejscowej wznowy, co wynika z trudności w przeprowadzeniu radykalnej resekcji a także późnymi przerzutami (2, 4, 12, 14, 15). Pierwszego opisu takiej lokalizacji guza miał dokonać Hamperl w 1937 r., ale prawdopodobnie już 60 lat wcześniej zrobił to Heschl (wg 12). W 1952 r. Reid zastąpił nazwę „cylindroma” lepiej oddającą złośliwy charakter guza nazwą „rak gruczołowato-torbielowaty” (4, 13, 15). ACC rozpoznawany jest tylko w 0.1-0.2% przypadków pierwotnych nowotworów płuc, ale w tchawicy stanowi 25-30% wszystkich guzów (3,4,12)). Wywodzi się z gruczołów śluzowych ściany tchawicy lub oskrzeli, ślinianek, podniebienia, języka, nosogardzieli, zatok, gruczołów łzowych (4, 10, 12, 13, 15). Nie stwierdza się związku z paleniem tytoniu (4). Chorują pacjenci w różnym wieku, najczęściej w 4-6 dekadzie życia, rzadziej przed 30 r.ż., nieco częściej kobiety (4, 14).

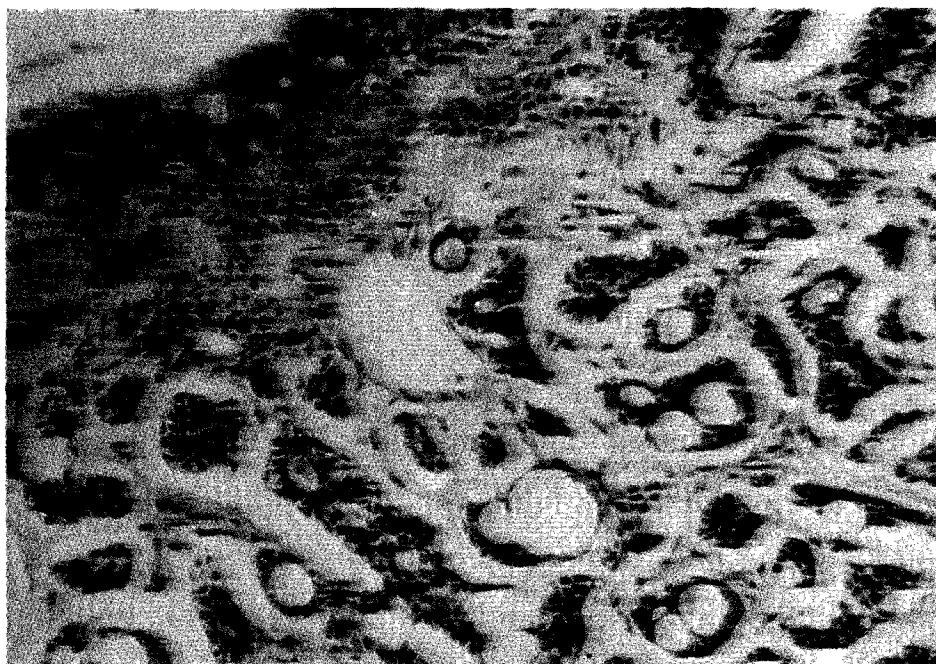
Częściej zajmowana jest górna 1/3 część tchawicy (2, 4, 6, 12). Nowotwór lokalizuje się zwykle na ścianach tylnej i bocznej tchawicy, w miejscu połączenia części chrzestnej i błoniastej (2, 4). Makroskopowo ma postać litego guza o barwie białej, szarej lub różowej, który rośnie egzofitycznie lub nacieka pierścieniowato tchawicę; często pokrywa go niezmieniona błona śluzowa (12). Opisywano pojedyncze przypadki wapnienia w obrębie ACC oskrzela (1).

Wyróżnia się trzy podstawowe typy histologiczne ACC: najczęstszy – sitowaty, następnie cewkowy i najrzadszy, ale najgorzej rokujący typ lity (7, 9, 12, 13-15). Wyniki barwień immunohistochemicznych wykazują obecność komórek mioepitelialnych oraz komórek przewodów gruczołowych (7).

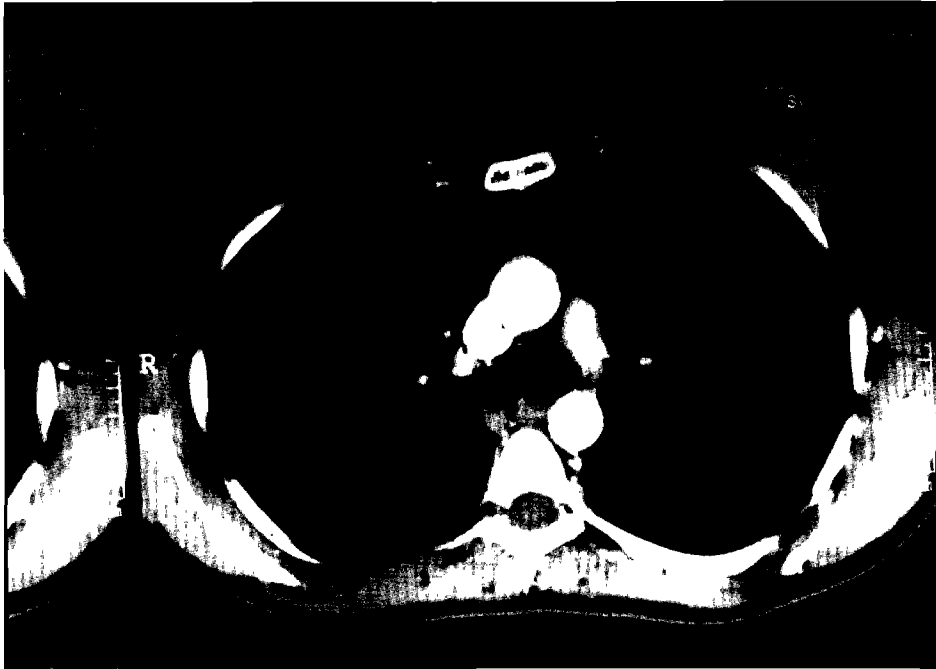
Naturalny przebieg choroby jest przewlekły: 5 lat przeżywa średnio 75% chorych, a 10 lat – 55%; opisywano także pojedyncze przypadki przeżycia 10, 15 a nawet 30 lat (3). O ostatecznym niepomysłnym rokowaniu ACC przesądza charakterystyczna skłonność do rozległego powierzchownego naciekania tkanek wzdłuż przebiegu nerwów (2, 4, 6, 8, 9, 13, 15). Z tego powodu operacje zazwyczaj nie są doszczętne i u 50% chorych szybko dochodzi do miejscowej wznowy (4). Guz początkowo nacieka okoliczne tkanki – najczęściej tarczycę, chrząstki tchawicy, kości – zwłaszcza kręgosłup (4, 12, 15). Następnie rozprze-



Ryc. 3: CT klatki piersiowej z kontrastem przed leczeniem:
Fig. 3. Chest CT scan with contrast before treatment.



Ryc. 4: Naciek raka gruczołowo-torbielowatego pod nabłonkiem wyścielającym tchawicy. Widoczne charakterystyczne struktury cylindryczne. Barwienie HE. Pow. 100x.
Fig. 4. Subepithelial infiltration of adenoid cystic carcinoma in trachea. Characteristic cylinders visible. Hematoxylin-eosin, magnification x 100.



Ryc. 5: Kontrolne CT klatki piersiowej po zakończeniu leczenia.
Fig. 5. Control chest CT after treatment.

strzenia się w układzie limfatycznym; w czasie operacji przerzuty w węzłach chłonnych stwierdza się u 10% chorych (2). U połowy chorych powstają przerzuty odległe do płuc, wątroby, mózgu, kości i skóry.

Objawy kliniczne pojawiają się późno, co może być przyczyną mylnej diagnozy, często – astmy oskrzelowej czy POChP. Należy podkreślić, iż przewlekły kaszel i duszność stanowią bezwzględne wskazanie do bronchofiberoskopii. Dzięki temu badaniu i tomografii komputerowej można szybko ustalić właściwe rozpoznanie. Leczeniem z wyboru jest doszczętne usunięcie guza połączone z napromienianiem. Często jest jednak niemożliwe ze względu na rozległe naciekanie tkanek. Alternatywą staje się usunięcie guza podczas sztywnej bronchoskopii w celu ratowania życia chorego, jak to miało miejsce w opisanym przypadku. Chemioterapia w przypadku ACC jest nieskuteczna, natomiast wydłużenie przeżycia osiągnąć można dzięki zastosowaniu radioterapii pierwotnej. Zastosowanie technik konformalnych stwarza możliwość lepszej ochrony tkanek prawidłowych i podwyższenie dawki na guz nowotworowy. Zaleca się dawki pomiędzy 60-70Gy (2, 5, 11).

Opisywany przypadek zasługuje na uwagę ze względu na dużą rzadkość występowania raka gruczołowato-torbielowatego tchawicy oraz niewielką liczbę doniesień w piśmiennictwie polskim.

Piśmiennictwo:

1. Alpan O., Selim Y.: Adenoid cystic carcinoma mimicking a dermatoid or hydatid cyst, *Chest*, 1993, 103, 983-984.
2. Armstrong J.G.: Tumors of the lung and mediastinum, red. Leibel S.A., Phillips T.L.: *Textbook of Radiation Oncology*, WB Saunders Company, Philadelphia 1998, 594-600.
3. Chin H.W., DeMeester T., Chin R.Y. i wsp.: Endobronchial adenoid cystic carcinoma, *Chest*, 1991, 100, 1464-65.
4. Cleveland R.H., Nice C.M., Ziskind J.: Primary adenoid cystic carcinoma of the trachea (cylindroma), *Radiology*, 1977, 122, 597-600.
5. Fields J.N., Rigaud G., Emami B.N.: Primary tumors of the trachea, *Cancer*, 1989, 63, 2429-2433.
6. Graham M.F., Emammi B.: Mediastinum and trachea, red. Perez C.A., Brady L.W.: *Principles and practice of radiation oncology*, Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia 1998, 1233-1239.
7. Hoshino M., Yamamoto I.: Ultrastructure of adenoid cystic carcinoma, *Cancer*, 1970, 25, 186-198.
8. Mathisen D.J., Grillo H.C.: Management of tumors of the trachea, red. Thawley S.E., Panje N.R., Batsakis J.G. i wsp.: *Comprehensive management of head and neck tumors*, WB Saunders Company, Philadelphia 1987, 1820-1843.
9. Papla B., Niezabitowski A., Harazda M. i wsp.: Nowotwory pierwotne gruczołów śluzowych oskrzeli (na podstawie własnych przypadków), *Pat.Pol.*, 1987, 38, 240-353.
10. Przerwa-Tetmajer E., Pośpiech L., Jankowska-Kuc M. i wsp.: Przypadek oblaka okolicy podgłośniaowej krtani, *Otolaryng. Pol.*, 1991, 45, 309-311.
11. Rosset A., Korzeniowski S.: Ocena skuteczności radioterapii chorych na raka tchawicy, *Nowotwory*, 1990, 40, 207-213.
12. Stuart-Harris R., McCaughan B.C.: Bronchial gland tumors, red. Williams C.J., Krikorian J.G., Green M.R., Raghaven D.: *Textbook of uncommon cancer*, John Wiley and Sons, New York 1991, 403-410.
13. Szmaja Z., Kulczyński B., Kopeć T.: Raki gruczołowato-torbielowe w materiale Kliniki otolaryngologii Akademii Medycznej im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu w latach 1980-1995, *Otolaryng. Pol.*, 1996, 50, 363-371.
14. Wenib B.M.: General principles of head and neck pathology, red. Harrison L.B., Sessions R.B., Hong W.K.: *Head and neck cancers (a multidisciplinary approach)*, Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia 1999, 310-312.
15. Zunker H.O., Moore R.L., Baker D.C. i wsp.: Adenoid cystic carcinoma (cylindroma) of the trachea, *Cancer*, 1969, 23, 699-707.

Wpłynęła: 19.10.00

Adres: Klinika Pulmonologii, II Katedry Chorób Wewnętrznych CMUJ w Krakowie, ul. Skawińska 8, 31-066 Kraków