



Карциносарком на палатинална тонзила – диагностичен и терапевтичен подход. Литературен обзор. Клиничен случай

Carcinosarcoma of the palatine tonsil – diagnostic and therapeutic approach. Literature review.

Clinical case

Консулов Сп., Топалова А., Джамбазов К., Консулов Ст.,
Трайкова-Джамбазова Н., Генова С. Марков С.

Клиника по ушни, носни и гърлени болести

Клиника по образна диагностика

Клиника по патоанатомия

УМБАЛ „Свети Георги“ – Пловдив

Медицински университет – Пловдив

Konsulov Sp., Topalova A., Dzhambazov K., Konsulov St.,
Traykova-Dzhambazova N., Genova S., Markov S.

Department of ENT diseases

Department of Radiology

Department of General and Clinic Pathology

University hospital „Sv. Georgi“ – Plovdiv

Medical University – Plovdiv

Резюме

Въведение: Карциносаркомът в областта на главата и шията е изключително рядка патология < 1%. Представява миксиран тумор от епителна и мезенхимна компонента. Характеризира се с висока степен на рецидивирание, метастазиране и морталитет.

Цел: Спорадичността на карциносаркома в областта на устната кухина, синусназалния тракт, ларинкса и хипофаринкса създава трудности в диагностичния и терапевтичния подход. Нашият клиничен случай е пример за рядка локализация на карциносарком, което създаде предпоставка за по-подробно изучаване на последната.

Материал и методи: Представяме клиничен случай на мъж на 67 г., който постъпва в Клиника по ушни, носни и гърлени болести към УМБАЛ „Св. Георги“ ЕАД – Пловдив с оплаквания от затруднено преглъщане, подутина в областта на шията вдясно от няколко месеца. Извършена е компютърна томография, която установява туморен процес, ангажиращ дясна палатинална тонзила. Извърши се оперативно отстраняване на тонзилата. Хистопатологичният резултат диагностицира бифазен тумор с епителна и мезенхимна компонента – карциносарком.

Резултати: След извършената монотонзилектомия пациентът беше насочен за радиотерапия и химиотерапия. Локалният статус е без белези на прогресия и инфилтрация на меки тъкани.

Заключение: Карциносаркомът е малигнен смесен тумор с висок процент на рецидиви, малигненост и смъртност. Трудността в диагностиката произлиза от нетипичната локализация и нуждата от имунохистохимично изследване, което не винаги е възможно. Терапевтирането на карциносаркома в областта на главата и шията се лекува по протокол за плоскоклетъчния карцином поради липсата на изграден такъв за лечението му.

Ключови думи: Карциносарком, устна кухина, палатинална тонзила, смесен тумор

Abstract

Introduction: Carcinosarcoma of the head and neck is an very rare pathology < 1%. This is a mixed tumor with epithelial and mesenchymal components. It is characterized by high recurrence, metastasis, and mortality rates.

Aim: The sporadic nature of carcinosarcomas of the oral cavity, sinonasal tract, larynx, and hypopharynx causes difficulties with the diagnostic and therapeutic approach. Our clinical case is an example of a rare localization of carcinosarcoma, which allows for a detailed examination thereof.

Materials and methods: We present a clinical case of a 67 year-old male, admitted to the Otorhinolaryngology Clinic of University Hospital „Sv. Georgi“ EAD – Plovdiv, presenting with difficulty swallowing and a lump on the right side of the neck for several months. Computer tomography was performed and a tumor found involving the right palatine tonsil. The tonsil was surgically removed. The histopathological result showed a biphasic tumor with epithelial and mesenchymal components – carcinosarcoma.

Results: Following the monotonosillectomy, the patient was referred to radiotherapy. The local status does not indicate any progression and infiltration into soft tissue.

Conclusion: Carcinosarcoma is a malignant mixed tumor with high recurrence, metastasis, and mortality rates. It is difficult to diagnose due to the non-typical location and the need for immunohistochemistry testing, which is not always possible. The therapy for carcinosarcoma of the head and neck is delivered under a squamous cell carcinoma protocol due to the lack of a specific one.

Keywords: Carcinosarcoma, oral cavity, tonsil, mixed tumor

Въведение

Карциносаркомът е рядко срещано малигнено заболяване в областта на главата и шията. Изключителен вариант на сквамозния (плоскоклетъчен) карцином, състои се епителна и мезенхимна компонента, като се смята, че сквамозният епител е претърпял дедиференциация със саркоматозна трансформация. Установено е преимущество на мъжкия пол във възраст над 60 години, като тук се включват и рисковите фактори – злоупотреба с тютюнопушене, алкохол, ниско качество на живот, радиационна експозиция. Клиничното протичане на този тип малигнен процес не се различава от това на плоскоклетъчния карцином. Протича с нетипични общи симптоми, понякога и асимптомно до появата на прогресия – метастатичен процес най-често в областта на шията. Терапевтичният подход е подложен на дискусия, като се смята лечението на плоскоклетъчния карцином за приложим.

Цел

Спорадичността на карциносаркома в областта на устната кухина, синусназалния тракт, ларинкса и хипофаринкса създава трудности в диагностичния и терапевтичния подход. Нашият клиничен случай е пример за рядка локализация на карциносарком, което създаде предпоставка за по-подробно изучаване на последната.

Материали и методи

В УМБАЛ „Свети Георги“ – Пловдив в УНГ клиника през 2017 г. е диагностициран 1 случай на пациент с карциносарком на дясна палатинална тонзила. Постъпва в клиниката с оплаквания от появила се подутина в областта на шията вдясно от няколко месеца, дискомфорт и болезненост при преглъщане. Пациентът съобщава за тютюнопушене (20 пакетогодини). Физикално, при мезофарингоскопия се визуализира екзофитна туморна формация в областта на дясна тонзила с размери около 3 – 4 см в диаметър. Параклиничните показатели са в норма. В областта на второ югуларно ниво се палпира туморна формация, суспектна за метастаза с размери около 4 см, която е подвижна и неболезнена. Извършена е компютърна томография, на която се представя ту-формацията в областта на дясна тонзила, каптираща неравномерно контрастна материя, като капсулата е с неравномерна дебелина. В

Introduction

Carcinosarcoma is a rare malignancy of the head and neck. A special variation of squamous carcinoma, comprised by epithelial and mesenchymal components, where it is believed the squamous epithelium underwent dedifferentiation with a sarcomatoid transformation. It has been found to have male predominance, with typical presentation over the age of 60 where risk factors include a history of smoking, alcohol abuse, bad quality of life, and radiation exposure. The clinical course of this malignancy is not different from that of squamous carcinoma. It presents with non-typical symptoms, sometimes asymptotically until progression occurs – metastatic process, usually in the neck region. The therapeutic approach is subject to discussion and it is believed that the treatment protocol for squamous carcinoma is applicable.

Aim

The sporadic nature of carcinosarcomas of the oral cavity, sinonasal tract, larynx, and hypopharynx causes difficulties with the diagnostic and therapeutic approach. Our clinical case is an example of a rare localization of carcinosarcoma, which allows for a detailed examination thereof.

Materials and methods

At the Otorhinolaryngology Clinic of the University Hospital „Sveti Georgi“ Plovdiv, in 2017, one patient was diagnosed with a carcinosarcoma of the right palatine tonsil. He was admitted to the clinic complaining of a lump, which appeared on the right side of the neck several months prior, as well as discomfort and pain when swallowing. The patient reported smoking tobacco (20 pack years). Physically, during mesopharyngoscopy, an exophytic tumor was visualized in the area of one of the tonsils measuring around 3-4 cm in diameter. Paraclinical indicators were normal. In the region of the second jugular level a tumor formation was palpated suspect of metastasis with dimensions of around 4 cm, which was mobile and painless. Computer tomography was performed showing a tumor in the area of the right tonsil with non-uniform washout of contrast and irregular thickness of the capsule. In the area of m. Sternocleidomastoideus

областта на м. Sternocleidomastoideus се установява кръгловата лезия с характеристика на метастаза (Фиг. 1).

a round lesion with metastatic characteristics was found (Fig. 1).



Фигура 1. Компютърна томография, на която ясно се визуализира формацията с разнородна каптация на контраст

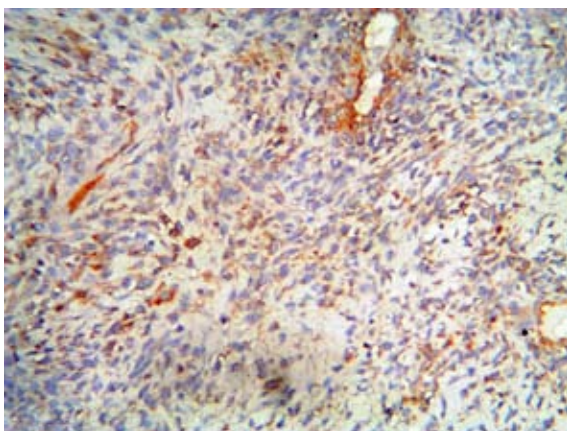
Figure 1. Computer tomography showing clearly the tumor with non-uniform washout of contrast

Предприе се оперативно лечение, като се ексцизира туморната формация с извършването на монотонзилектомия вдясно. Хистопатологичният резултат показва туморна формация с две малигнени съставки – епителна от плоскоклетъчен карцином СК АЕ 1 (АЕ3/+ позитивен и на малигнена мезенхимна компонента, представена от нискодиференциран мезенхимен хондросарком – Виметин (+) пол (Фиг. 2).

Туморна формация в областта на шията с характеристика на метастаза.

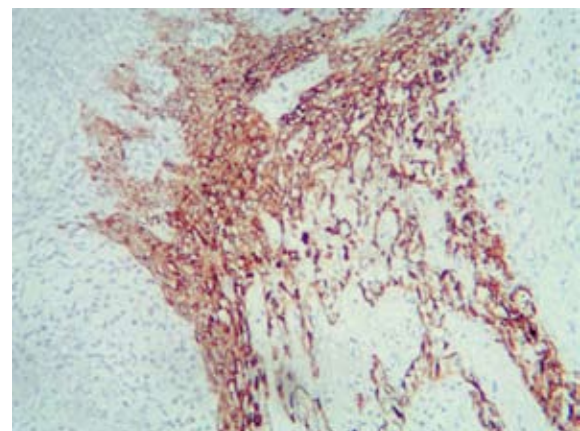
The tumor in the neck region has the characteristics of a metastasis.

Surgery was performed, excising the tumor through right-side monotonisillectomy. The histopathological result showed a tumor with two malignant components – epithelial from squamous carcinoma SK AE 1 (AE3/+ positive) and malignant mesenchymal represented by poorly differentiated mesenchymal chondrosarcoma – Vimentin (+) positive. (Fig. 2).



Фигура 2. Хистопатологични картини на миксирания тумор
А. Мезенхимни клетки, позитивни за Виметин, ув. x100.

Figure 2. Histopathological views of the mixed tumor
A. Mesenchymal Vimentin positive cells, magnification x100.



В. Положителен СК АЙЕЕ1/АЕ3 в епителните гнезда, ув. x100

B. Positive SK AE1/AE3 in epithelial pockets, magnification x100

Пациентът понесе постоперативния период без усложнения. След обсъждане пред онкологична комисия се взе решение за провеждане на радиотерапия и химиотерапия.

Дискусия

Карциносаркомът е бифазен малигнен тумор, съставен от сквамозни и саркоматоидни карциномни лезии. Описан е за първи път от Virchow през 1894 г. Този тип тумори е възможно да възникнат от всяка област със сквамозен епител в човешкото тяло, както и от респираторния тракт и в репродуктивните органи. Batsakis описва три различни категории смесени тумори:

1. Плеоморфен карцином – бифазен епителен карцином. Метастазите са еднотипни или смесени.
2. Карцином с псевдосаркоматозна строма-епителна неоплазма с все още бенигна атипична стромална реакция. Метастазите са епителни.
3. Карциносарком – хетерогенна малигненост. Метастазите могат да бъдат еднотипни или смесени.

В областта на главата и шията е рядък, като почеста зона на засягане са фаринксът и ларинксът и изключително рядко синусназалният тракт. Съществува хипотеза за идентичен моноклонал произход на епителната и мезенхимна компонента, която претърпява трансформация и дедиференциация, която хипотеза е подкрепена от имунохистохимичните изследвания. Засяга по-често мъжкия пол във възрастта между 60 – 70 г. Предиспозиция за развитие на този малигнен процес са следните рискови фактори – тютюнопушенето, злоупотреба с алкохол, нисък социален статус и качество на живот. В нашия клиничен случай присъства тютюнопушенето като рисков фактор. В зависимост от локализацията в областта на главата и шията се презентира с различна клинична симптоматика. Агресивният растеж на карциносаркома и метастатична прогресия създава трудности в адекватното лечение на този тип редки тумори. Единични проучвания на автори съобщават за лоши резултати при проведена само и единствено радиотерапия. Ето защо и хирургичното лечение е първи метод на избор. Предоперативната оценка е от изключително значение за подготовката на пациента. Извършването на компютърна томография, магнитно-резонансна томография и

The patient went through the post-operative period without complications. Following a review by an oncology panel, it was decided to perform radiation therapy and chemotherapy.

Discussion

Carcinosarcoma is a biphasic tumor comprised by squamous and sarcomatoid carcinoma lesions. It was first described by Virchow in 1894. This type of tumor may arise in any region with squamous epithelium in the human body, both in the respiratory tract and the reproductive organs. Batsakis describes three different categories of mixed tumors:

1. Pleomorphic carcinoma – biphasic epithelial carcinoma. Metastasis are uniphasic or mixed.
2. Carcinoma with pseudosarcomatous stroma – epithelial neoplasm with a benign yet atypical stromal reaction. Metastasis are epithelial.
3. Carcinosarcoma – heterologous malignancy. Metastasis may be uniphasic or mixed.

It is rare in the head and neck region, the most frequent sites are the pharynx and the larynx, and extremely rarely the sinonasal tract. There is a hypothesis for the monoclonal origin of both the epithelial and the mesenchymal components, which undergo transformation and dedifferentiation. This hypothesis is supported by immunohistochemistry tests. It occurs most often in males aged between 60 and 70. The following factors predispose the development of this malignant process – tobacco smoking, alcohol abuse, low social status and quality of life. In our clinical case, tobacco smoking is present as a risk factor. The clinical symptoms vary depending on the location in the head and neck region. The aggressive growth of the carinosarcoma and its metastatic progression pose challenges for the adequate treatment of this rare type of tumor. Individual studies by authors report poor outcomes when radiotherapy is the only applied treatment mode. Therefore, surgical treatment is the primary method of choice. The pre-operative evaluation is of crucial importance for the preparation of the patient. Computer tomography, magnetic resonance tomography and angiography provide information about the size of the tumor, its vascularization, involvement of surrounding soft tissue and neck metastatic activity. In view of the rarity of this



ангиография предоставя информация за размера на тумора, неговата васкуларизация, засягането на околни меки тъкани и шийна метастатична активност. Предвид рядко срещаната патология в световната литература има ограничена информация за хистопатологичните вариации и протокол за лечение. В нашия клиничен случай след извършването на хирургично лечение пациентът е подложен на радиотерапия и химиотерапия.

Заклучение

В заключение карциносаркомът е предизвикателство за диагностика и лечение. Съставът от епителна и мезенхимна компонента предполага нуждата от имунохистопатологично детерминране и изготвяне на протокол за терапевтиране. Оперативното лечение е метод на първи избор с последваща радиотерапия. Устната кухина като локализация е най-често срещаната и включването на този тип редки тумори в диференциално-диагностичен план при малигнените заболявания на фарингеалната лигавица. Предвид малкото съобщени случаи и дискутабилност в подхода на лечение, се предполага по-подробно изучаване както в географски план, така и в типизирането на този тип тумори в областта на главата и шията.

Литература

1. Anderson CE, Al-Nafussi A (2009) Spindle cell lesions of the head and neck: an overview and diagnostic approach. *Diagnostic Histopathology* 15(5): 264-272.
2. Stelow EB, Mills SE (2005) Squamous cell carcinoma variants of the upper aerodigestive tract. *American Journal of Clinical Pathology* 124: S96-S109.
3. Gupta R, Singh S, Hedau S (2007) Spindle cell carcinoma of head and neck: an immunohistochemical and molecular approach to its pathogenesis. *J Clin Pathol* 60(5): 472-475.
4. Batasakis JG (1981) „Pseudosarcoma“ of the mucous membrane in the head neck. *J Laryngol Otol* 95(3): 311-316.
5. Chute DJ, Stelow EB (2010) Cytology of head and neck squamous cell carcinoma variants. *Diagn Cytopathol* 38(1): 65-80.
6. Viswanathan S, Rahman K, Pallavi S, Sachin J, Patil A, et al. (2010) Sarcomatoid (spindle cell) carcinoma of the head and neck]cosal region: a clinicopathologic review of 103 cases from a tertiary referral cancer centre. *Head Neck Pathol* 4(4): 265-275.
7. Anonsen C, Dobie RA, Hoekema D, Huang TW, Gown AM. Carcinosarcoma of the floor of mouth. *J Otolaryngol.* 1985; 14: 215–220. [PubMed]

pathology in global publications, there is limited information about the histopathological variations and the treatment protocol. In our case, the patient underwent radiotherapy following surgery.

Conclusion

In conclusion, carcinosarcoma poses challenges for diagnostics and treatment. The epithelial and mesenchymal components necessitate the immunohistopathological determination and development of a treatment protocol. Surgical treatment is the method of first choice with follow-up radiotherapy. The oral cavity is the most frequent site of occurrence and the inclusion of this type of rare tumor in the differential diagnostic algorithm of malignancies of the pharyngeal mucosa. Considering the small number of reported cases and the debatable approach to treatment, more detailed geographical studies are suggested as well as such pertaining to the classification of this type of head and neck tumors.

References

1. Anderson CE, Al-Nafussi A (2009) Spindle cell lesions of the head and neck: an overview and diagnostic approach. *Diagnostic Histopathology* 15(5): 264-272.
2. Stelow EB, Mills SE (2005) Squamous cell carcinoma variants of the upper aerodigestive tract. *American Journal of Clinical Pathology* 124: S96-S109.
3. Gupta R, Singh S, Hedau S (2007) Spindle cell carcinoma of head and neck: an immunohistochemical and molecular approach to its pathogenesis. *J Clin Pathol* 60(5): 472-475.
4. Batasakis JG (1981) „Pseudosarcoma“ of the mucous membrane in the head neck. *J Laryngol Otol* 95(3): 311-316.
5. Chute DJ, Stelow EB (2010) Cytology of head and neck squamous cell carcinoma variants. *Diagn Cytopathol* 38(1): 65-80.
6. Viswanathan S, Rahman K, Pallavi S, Sachin J, Patil A, et al. (2010) Sarcomatoid (spindle cell) carcinoma of the head and neck]cosal region: a clinicopathologic review of 103 cases from a tertiary referral cancer centre. *Head Neck Pathol* 4(4): 265-275.
7. Anonsen C, Dobie RA, Hoekema D, Huang TW, Gown AM. Carcinosarcoma of the floor of mouth. *J Otolaryngol.* 1985; 14:215–220. [PubMed]