

# Mięsaki tkanek miękkich (nowotwory złośliwe pochodzenia mezenchymalnego)

## regionu głowy i szyi u dorosłych –

### histokliniczna analiza materiału operacyjnego Katedry i Kliniki Laryngologii SUM w Katowicach.

Prof. dr hab. n med. Jarosław Markowski<sup>1</sup>, lek. Anna Długosz-Karbowska<sup>1,2</sup>, dr hab. n. med. Maciej Kajor<sup>3</sup>, dr n. med. Monika Ciupińska<sup>3</sup>, lek. Joanna Symela-Kaspera<sup>1</sup>, dr hab. n. med. Wojciech Smółka<sup>1</sup>, dr n. med. Aleksandra Ślaska-Kaspera<sup>1</sup>, dr n. med. Jarosław Paluch<sup>1</sup>, dr n. med. Robert Kwiatkowski<sup>4</sup>

1 – Katedra i Klinika Laryngologii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach  
2 – Kolegium Szkoły Doktorskiej, Wydział Lekarski, Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach  
3 – Katedra i Zakład Patomorfologii i Diagnostyki Molekularnej Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach  
4 – Katowickie Centrum Onkologii

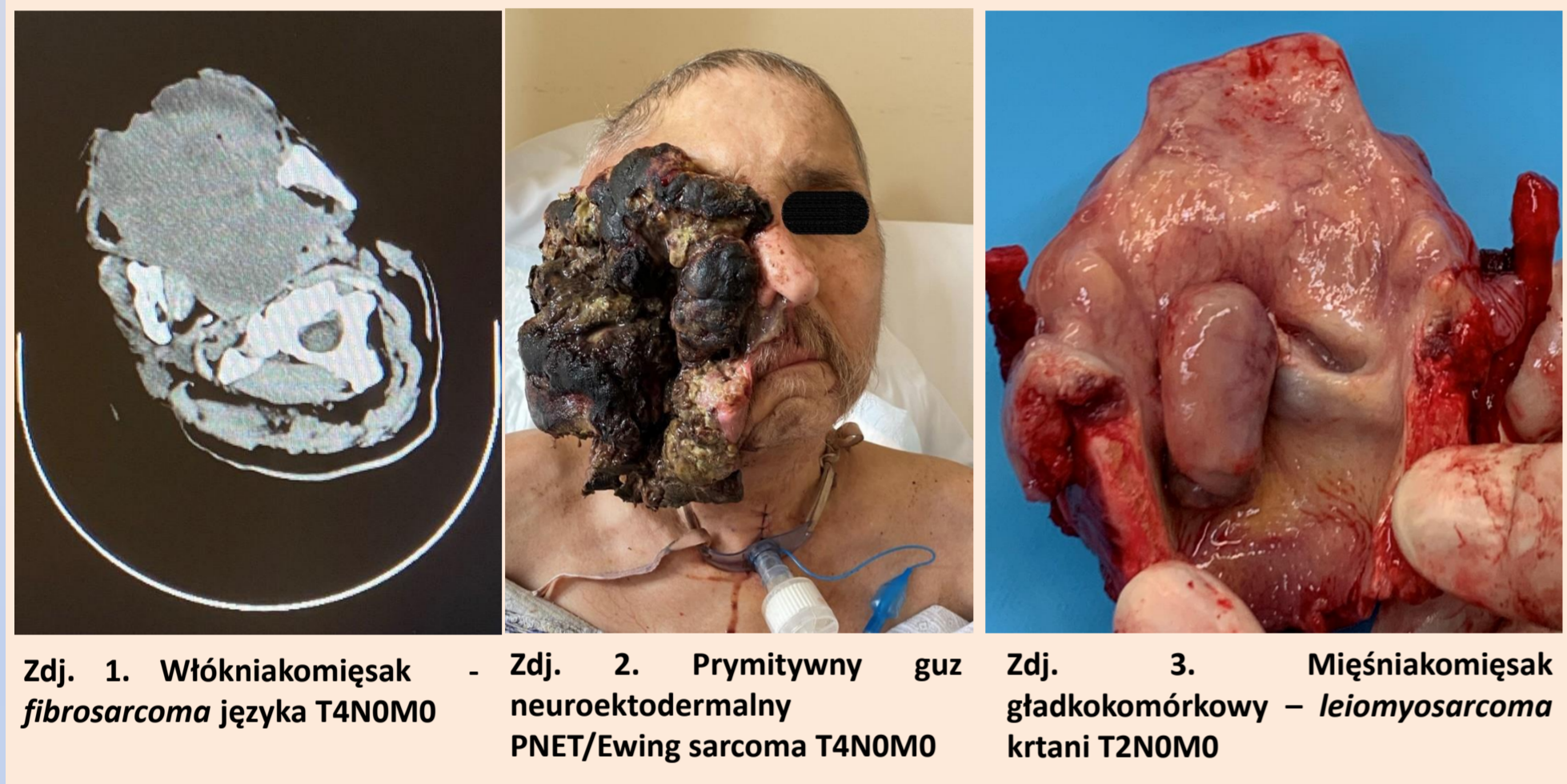
#### Wstęp

Mięsaki tkanek miękkich głowy i szyi (head and neck soft tissue sarcoma, HNSTS) to:  
- rzadkie nowotwory złośliwe pochodzenia mezenchymalnego  
- 5-15 % wszystkich rozpoznawanych mięsaków  
- u dorosłych 1 % wszystkich guzów HN  
- roczna zapadalność = 5:100 000.

Znane czynniki ryzyka zachorowania to Zespół Li-Fraumeni, neurofibromatoza typu I oraz stan po radioterapii. Objawy zależą od lokalizacji i wielkości guza: w przypadku guza jamy nosowej lub zatok przynosowych są to zwykle objawy pod postacią blokady nosa oraz krwawienia; w przypadku zmian lokalizujących się na szyi w bezpośrednim sąsiedztwie pęczków naczyniowo-nerwowych można obserwować chrypkę, parestezje, zaburzenia połykania; średni czas od pojawienia się objawów do ustalenia rozpoznania wynosi około 6 miesięcy.

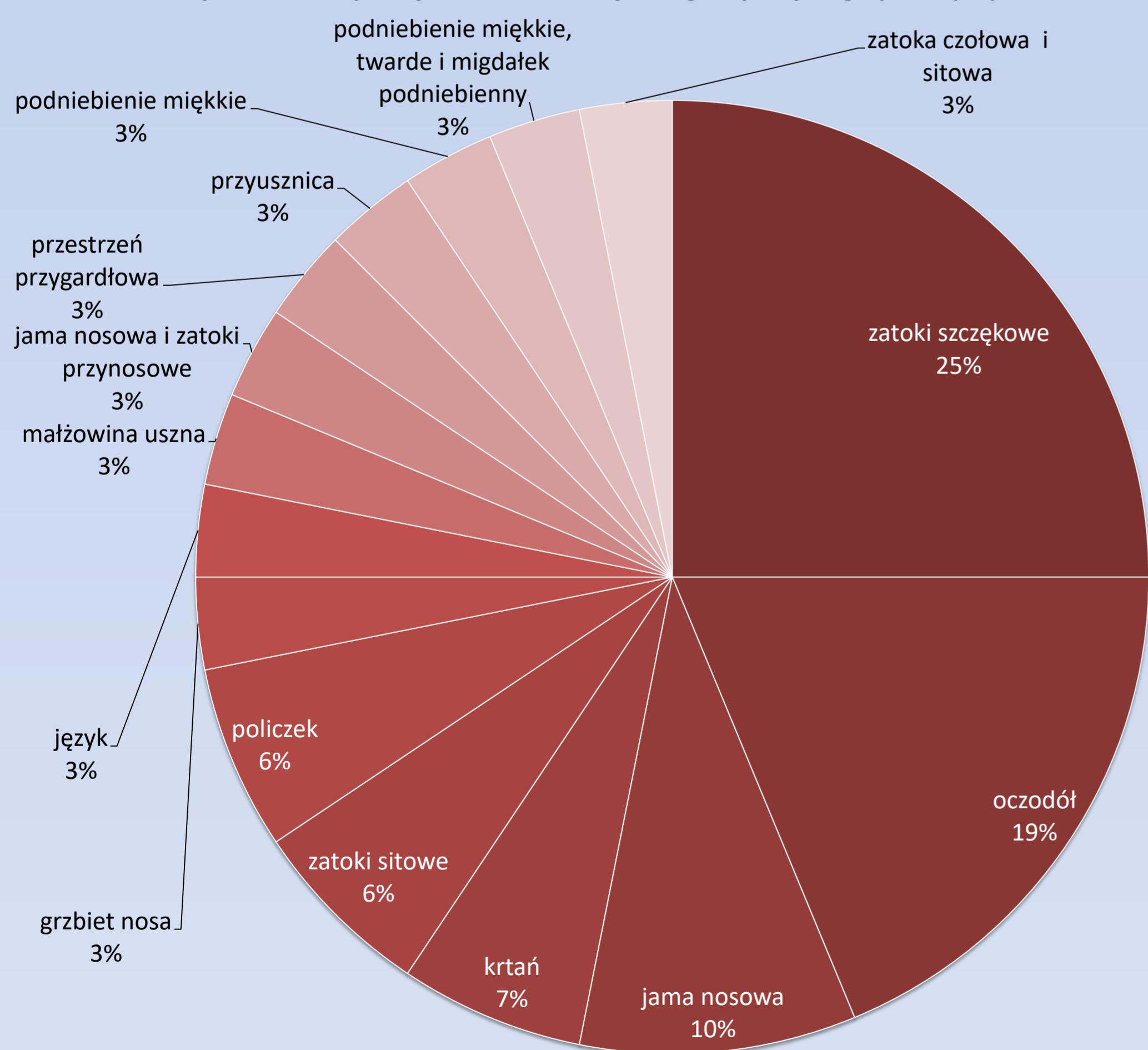
STS w obrębie głowy i szyi najczęściej zajmują powierzchowne okolice szyi i przyusznic, zatoki i jamy nosowe, wreszcie przestrzeń trzewne szyi - gardło, krtań.

W diagnostyce wykorzystuje się tomografię komputerową i rezonans magnetyczny, choć nie ma specyficznych kryteriów to mięsaka może sugerować: postępująca zmiana >5 cm, nieregularne kontury, nieregularne przegrody wewnątrz guza, obszary martwice, niejednorodność w obrazach T1- i T2-zależnych MRI oraz przedłużony intensywny wychwyty kontrastu. Biopsja cienkoigłowa rzadko pozwala na rozpoznanie; stosuje się diagnostyczne pobranie wycinków. Guzy mezenchymalne są uważane za jedną z najtrudniejszych dziedzin patologii diagnostycznej, klasyfikacja WHO z 2020 roku wyróżnia około 70 podtypów, z których każdy charakteryzuje się odrębną morfologią, co przekłada się na określone prezentacje kliniczne i podejście terapeutyczne.



Zdj. 1. Włókniakiomięsak fibrosarcoma języka T4N0M0  
Zdj. 2. Prymitywny guz neuroektodermalny PNET/Ewing sarcoma T4N0M0  
Zdj. 3. Mięśniakiomięsak gładkokomórkowy – leiomyosarcoma krtani T2N0M0

Ryc. 2. Lokalizacja mięsaków tkanek miękkich głowy i szyi w grupie 32 pacjentów



Leczeniem z wyboru jest operacyjne usunięcie guza z zachowaniem marginesu zdrowych tkanek - najlepiej 2 cm, co w regionie głowy i szyi biorąc pod uwagę bliskość ważnych struktur funkcjonalnych i estetycznych stanowi duże wyzwanie; istnieje ryzyko pierwotnej nieoperacyjności, niepełnej resekcji oraz wznowy miejscowej.

Radioterapia wydaje się poprawiać ogólnie złe rokowanie STS w obrębie głowy i szyi, zwłaszcza w przypadku wysoki stopnia zaawansowania histologicznego lub dodatnich marginesów resekcji. Chemioterapia przynosi korzyści w niektórych przypadkach, ale jej zastosowanie wymaga rozważenia z uwagi na toksycyzm.

Pięcioletnie przeżycie całkowite waha się od 31 do 80%, średnio około 60% (w porównaniu z około 80% dla mięsaka tułowia i kończyn); 10-40% pacjentów rozwija przerzuty odległe, najczęściej drogą krwionośną do płuc. Do oceny zaawansowania obecnie stosuje się 8 edycję klasyfikacji AJCC z 2020 roku (Tab. 1). Na jej podstawie NCCN zaleca kontrolę radiologiczną i kliniczną co 3-6 miesięcy przez 2-3 lata, następnie co 6 miesięcy przez kolejne 2 lata, a następnie 1/rok.

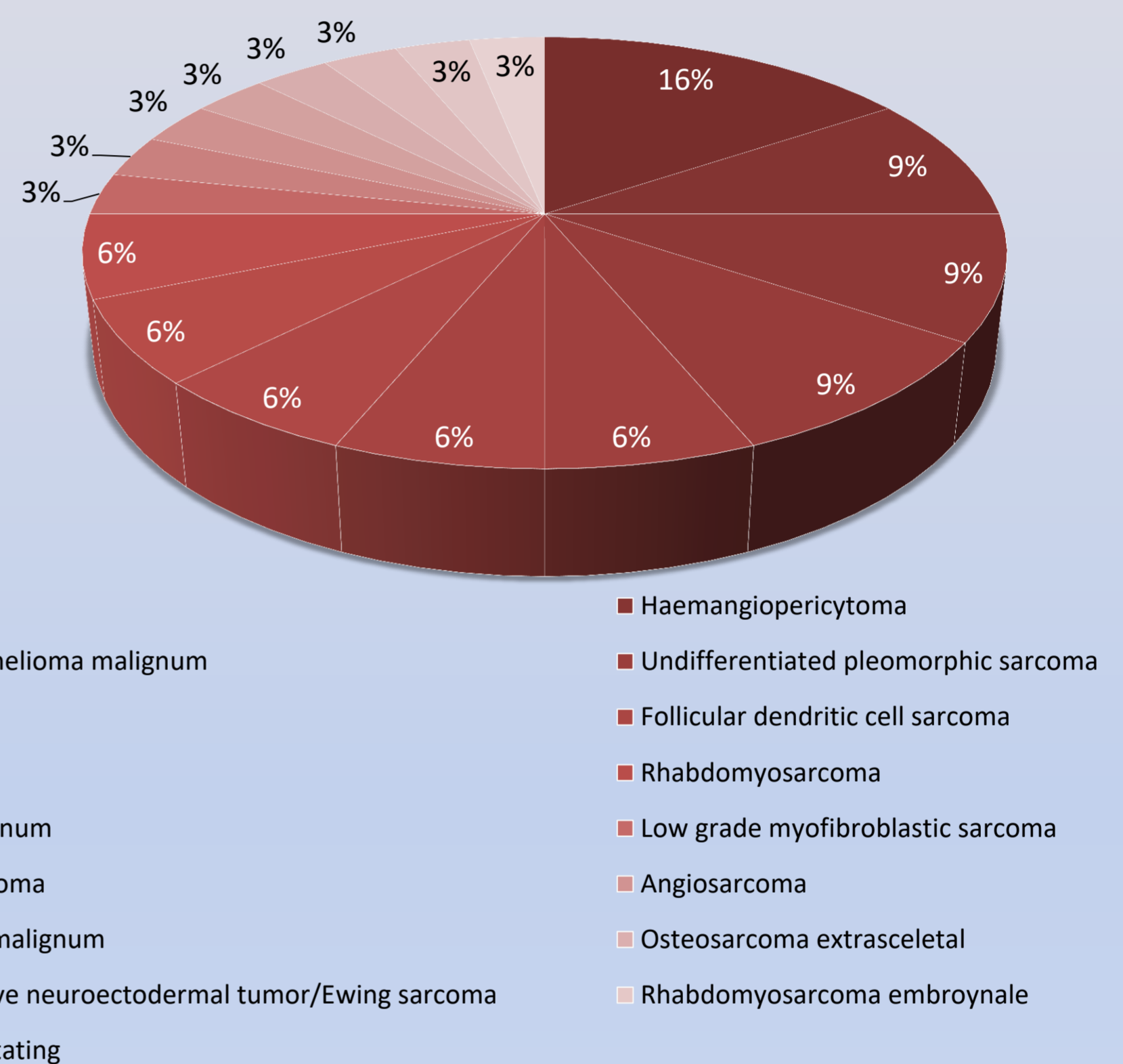
#### Wyniki

Analizą retrospektywną objęto 32 chorych z HNSTS leczonych w Klinice Laryngologii SUM w Katowicach w latach 1980-2021, grupa liczyła 14 kobiet (44%) i 18 mężczyzn (56%) w wieku 14 - 83 lat (średnia wieku 50,4 lat). Typy rozpoznaw histopatologicznych oraz ich procentowy udział w grupie zaprezentowano na Ryc. 1. Lokalizację HNSTS zaprezentowano na Ryc. 2. Diagnostyka przedoperacyjna obejmowała badanie TK (oraz w wybranych przypadkach MR), RTG klatki piersiowej i USG jamy brzusznej. Dla ustalenia rozpoznania kluczowe było wykonanie biopsji diagnostycznej oraz badania immunohistochemicznego. 29 pacjentów leczonych było operacyjnie, a większość po zabiegu była poddana uzupełniającej radioterapii, w przypadku 3 chorych stopień zaawansowania T4 (Zdj 1,2) w momencie zgłoszenia się do Kliniki pozwalał jedynie na biopsję diagnostyczną, 2 pacjentów skierowano na paliatywną radiochemioterapię, pacjent z włókniakiomięsakiem języka zmarł w wyniku krwotoku z guza i wyniszczenia nowotworowego.

#### Wnioski

Rzadkość występowania mięsaków tkanek miękkich głowy i szyi, kompleksowość diagnostyki histopatologicznej i trudność w uzyskaniu ujemnych marginesów oraz rokowanie funkcjonalne i estetyczne stanowi wskazanie do leczenia w ośrodkach o najwyższym stopniu referencyjności.

Ryc. 1. Typy mięsaków tkanek miękkich głowy i szyi w grupie badanej 32 pacjentów



Zdj. 4. Mięsak naczyń krwionośnych z pericytów - hemangiopericytoma T1N0M0  
Zdj. 5. Hemangiopericytoma – wygląd makroskopowy po usunięciu  
Zdj. 6. Hemangiopericytoma – obraz mikroskopowy guza – owalne i wrzecionowate komórki tworzą agregaty wokół przestrzeni naczyń

cecha T – guz pierwotny	
Tx	Nie można ocenić guza pierwotnego
T0	Nie stwierdza się obecności guza pierwotnego
T1	Ognisko pierwotne ≤ 2 cm
T2	Ognisko pierwotne od > 2 do ≤ 4 cm
T3	Ognisko pierwotne > 4 cm
T4a	Ognisko pierwotne nacieka oczodół, podstawę czaszki, kości twarzoczaszki, mięśnie skrzydłowe i w przestrzeni przygardłowej z dużymi naczyniami
T4b	Nowotwór nacieka tkankę mózgową, tętnicę szyjną wewnętrzną, mięśnie przedkręgosłupowe lub ośrodkowy układ nerwowy przez szerzenie się okołonerwowe
Cecha N – regionalne węzły chłonne.	
Nx	Nie można ocenić regionalnych węzłów chłonnych
N0	Regionalne węzły chłonne bez przerzutów
N1	Przerzuty do regionalnych węzłów chłonnych
Cecha M – przerzuty odległe	
Mx	Nie można ocenić przerzutów odległych
M0	Przerzuty odległe nieobecne
M1	Przerzuty odległe obecne

Tab 1. Ocena stopnia zaawansowania klinicznego mięsaków tkanek miękkich w obrębie głowy i szyi na podstawie 8 edycji Klasyfikacji American Joint Committee on Cancer (AJCC).

Piśmiennictwo  
1. Galy-Bernadoc C, Garrel R. Head and neck soft-tissue sarcoma in adults. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis. 2016;133(1):37-42. doi:10.1016/j.ano.2015.09.003  
2. Hahn E, Hui S, Hosni A, et al. Clinical and Translational Radiation Oncology Ending 40 years of silence: Rationale for a new staging system for soft tissue sarcoma of the head and neck. Clin Transl Radiat Oncol. 2019;15:13-19. doi:10.1016/j.ctro.2018.11.009  
3. Markowski J, Dziubdziela W, Podlejska K, et al. Mięsaki tkanek miękkich (nowotwory złośliwe pochodzenia mezenchymalnego) regionu głowy i szyi u dorosłych: histokliniczna analiza trzydziestoletniego materiału operacyjnego Katedry i Kliniki Laryngologii SUM w Katowicach. Otolaryngol Pol. 2012;66(6):382-386. doi:10.1016/j.otpol.2012.06.028  
4. Sbraglia M, Bellan E, Dei Tos AP. The 2020 WHO Classification of Soft Tissue Tumours: News and perspectives. Pathologica. 2021;113(2):70-84. doi:10.32074/1591-951X-213