

Gége karcinoszarkóma – esetismertetés

Szentannai Dénes¹, Fehér István², Mátyás Ferenc¹, Mátyás Ágnes³

Székelyudvarhelyi Városi Kórház, ¹Fül-orr-gégészet, ²Patológia Laboratórium

Maros Megyei Sürgősségi Klinikai Kórház, ³Patológia Laboratórium

Carcinosarcom laringian - prezentare de caz

Carcinosarcomul laringian (spindle cell carcinoma, carcinom sarcomatoid, pseudosarcom) este o tumoră malignă rară, de origine epitelială. În laringe, de obicei apare în etajul glotic, având formă polipoidă. Histologic are două componente: partea superficială constituită din carcinom epidermoid și partea sarcomatoasă, care constituie cea mai mare parte a tumorii. Prezentăm cazul unui pacient în vârstă de 61 ani, la care s-a practicat epiglottectomie parțială pentru o formațiune tumorală polipoidă, implantată pe marginea liberă al epiglotei. Examenul histopatologic și imunohistochimic stabilește de carcinosarcom. Tumora a fost îndepărtată în întregime. Nu s-au evidențiat limfadenopatii sau metastaze la distanță, pacientul a fost considerat în stadiul I (T1N0M0). Alte intervenții chirurgicale sau radioterapie nu s-a făcut. Pacientul este fără tumoră la 9 luni postoperator. Despre carcinosarcomul laringian în literatura de specialitate găsim numeroase prezentări de cazuri, câteva publicații cu număr mic de cazuri, dar numai puține lucrări descriptive cu număr mare de cazuri. Este de reținut posibilitatea îndepărtării tumorii cu ocazia biopsiei, datorită formei polipoide. Astfel biopsia excizională poate fi și intervenție terapeutică, care poate fi urmat de operație definitivă și sau radioterapie. Sursele din literatură recomandă urmărirea schemelor terapeutice ale carcinomului epidermoid laringian.

Cuvinte cheie: carcinosarcom, laringe

Laryngeal carcinosarcoma - case report

Laryngeal carcinosarcoma (spindle cell carcinoma, sarcomatoid carcinoma, pseudosarcoma) is a rare, malignant tumor with epithelial origin. In the larynx usually it presents in the glottis, with polypoid appearance. Histologically is composed of a superficial squamous cell carcinoma and the spindle cell component which forms the bulk of the tumor. We present the case of a 61 year old man, with an epiglottic polypoid tumor. The pathological diagnosis was carcinosarcoma. The tumor was resected entirely. Lymph node or distant metastasis was not present. The patient was staged T1N0M0 (stage I). Other surgery or radiation therapy was not performed. After 9 months the patient is tumor-free. In the literature we found many case presentations, some small number publication and only few descriptive study of laryngeal carcinosarcoma. It is to note that the excisional biopsy of the polypoid mass can be a therapeutic act, which can be followed by definitive surgery and or radiation therapy. The literature recommends following the squamous cell cancer treatment guidelines. Conclusion: the diagnosis of laryngeal carcinosarcoma is a challenge for the pathologist. We presented a case with an unusual form of laryngeal cancer, which was treated with surgery and has a good evolution.

Keywords: carcinosarcoma, larynx

Orvostudományi Értesítő, 2012, 85 (2): 95-97

www.orvtudert.ro

A gége karcinoszarkóma ritka, rosszindulatú, hám eredetű daganat. Gégében főleg glottikusan, kocsányos képletként jelentkezik. Fő etiológiai tényező a dohányzás és alkoholfogyasztás. Szövettanilag két komponensből áll: felszíni laphámrák és a daganat nagyobb részét kitevő szarkómás, orsósejtes rész. Diagnózisa mindkét összetevő bizonyításán alapszik. Elkülönítő diagnózisa nehéz, több jó- vagy rosszindulatú folyamattal téveszthető össze. Kezelése műtéti, esetleg sugárkezelés. Prognózisa a laphámrákéhoz hasonló.

Esetismertetés

Osztályunkra beutalt 61 éves férfibeteg torok idegentest érzésre, nyelési nehézségre, galuskás beszédre panaszkodott. Az általános klinikai vizsgálat eltérést nem mutatott ki. A fül-orr-gégészeti vizsgálat alkalmával az indirekt

gégetükrözés során gégefedő szabad széléhez közeli, jobb oldali, kocsányos, szabálytalan alakú, 3x2x1 cm nagyságú, nem kifehélyesedett polipoid képletet lehetett látni. Nyaki nyirokcsomó-duzzanat nem volt tapintható. A polipoid képletből biopszia történt, mely I. stádiumú jól differenciált elszarusodó laphámráknak felelt meg (pT1N0M0). Kezelésként a gégefedő részleges eltávolítását végeztük, a műtéttel a teljes daganat eltávolításra került. A műtéti anyag végleges szövettani vizsgálata során a hematoxilin-eozinnal festett metszeteken (1. ábra A és B) a daganat alapvetően két komponensből állt: az egyik elszarusodó laphámrák szigetekből, a másik atípiát mutató orsó alakú sejtekből állt. Az ilyen daganatok vizsgálatára kidolgozott immunhisztokémiai reakciók közül a következőket végeztük el: pancitokeratin, Vimentin, S100. A pancitokeratin (AE1/AE3) (1. ábra C) kifejezett pozitívítást mutatott a hám jellegű területeken, és negatív volt a mesenchymalis sejtekben. A Vimentin (SP20) (1. ábra D) fordított eredmény adott: pozitív volt a szarkómás területeken és negatív volt a laphámrák szigetekben. Néhány mesenchymalis sejtben S100 (4C4.9) (1. ábra E) pozitívítás volt látható.

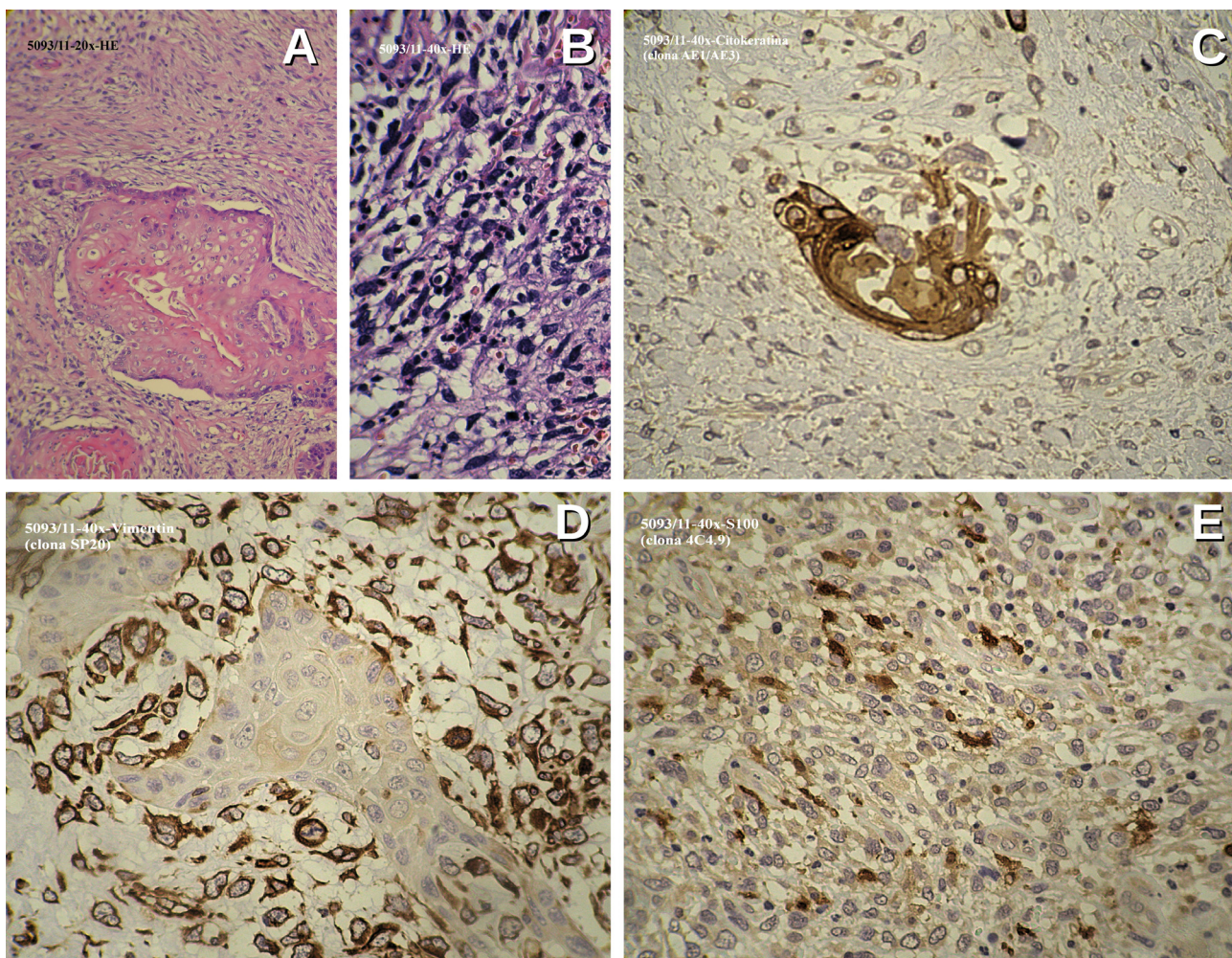
Posztoperatív sugárkezelést javasoltunk, de azt a

Dr. Mátyás Ferenc

535600 Székelyudvarhely – Odorheiu Secuiesc

str. II. Rákóczi Ferenc 12/10

E-mail: matyasferenc@yahoo.com



1. ábra. Az eltávolított carcinosarkóma szövettani és immunhisztokémiai képe. A. Elszarusodó laphámrák szigetek váltakoznak orsósejtes területekkel. hematoxilin-eozin, 20x. B. Az orsósejtes komponens kötegeket képező mesenchymalis típusú sejtekből áll. Hematoxilin-eozin, 40x. C. A laphám jellegű komponens pancitokeratin pozitivitást mutat. 40x. D. Az orsósejtes komponens Vimentin pozitivitást mutat. 40x. E. S100 protein pozitivitás néhány mesenchymalis sejtben kimutatható. 40x.

beteg visszautasította, így más műtét, vagy sugárkezelés nem történt. A beteg a műtét után kilenc hónappal tumormentes.

Megbeszélés, irodalmi áttekintés

A gége carcinosarkómát több névvel is illették eddig (spindle cell carcinoma, szarkomatoid karcinóma, pszeudosarkóma, vegyes daganat) összetett jellege és vitatott eredete miatt. Jelenleg a gége laphámrák egyik altípusának sorolják be [1].

Két komponensű, rosszindulatú daganat, felszínesen elhelyezkedő laphámrákból és a daganat nagyobb részét kitevő szarkómás, malignus, orsósejtes részből áll. A jelenlegi, molekuláris vizsgálatokkal alátámasztott felfogás szerint a carcinosarkóma hám eredetű monoklonális daganat, melyben a sejtek mesenchymalisan differenciálódtak [1, 4, 7].

A fej-nyaki régió és főként a gége carcinosarkómáról a szakirodalomban számos esetismertetést [5, 6, 9, 10, 13], néhány kis esetszámú közlést [7, 8], és csak kevés nagy esetszámú leíró jellegű tanulmányt [11, 12] találunk.

Thompson és munkatársai 187 gége carcinosarkóma esetet vizsgáltak újra szövettani és immunhisztokémiai módszerekkel, ezt 27 év beteganyagából, 6939 gége daganat közül válogatták ki; dolgozatuk számos adatot közöl [11].

A carcinosarkóma a fej-nyaki régió nyálkahártya területein: a szájüregben (63,1%), gégében (17,5%), száj- és algaratban (10,7%) fordul elő [12]. Ritka daganat, a jó- és rosszindulatú gége neopláziák 1-2%-át teszi ki [11].

Gége carcinosarkóma típusosan hetedik évtizedükben levő férfiaknál (átlagéletkor 61,9 év) a glottisban (71%) elhelyezkedő kocsányos képlet (99%) formájában jelentkezik; rekedtséget (88%), nyelési nehézséget, légúti obstrukciót okoz; de előfordulhat a gége más területein, esetleg kifeléyesedő, infiltratív elváltozásként is [11]. A

férfi-nő arány és a betegek életkora nem tér el a laphámrák esetén tapasztaltaktól. Fő etiológiai tényező a dohányzás és alkoholfogyasztás, esetleg a sugárzás[6]. A daganatok nagy része korán felfedezésre kerül (Thompson és munkatársai dolgozatában T1: 111, T2: 50, T3: 23, T4: 3) [11]. A diagnózis pillanatában nyirokcsomó áttét 25%-ban, távoli áttét 5-15%-ban fordul elő [3].

Szövettanilag az orsósejtes rész a daganat nagyobb részét teszi ki; hasonlíthat fibroszarkómára vagy malignus fibrózus hisztiocitómára, ritkán reaktív fibroblaszt burjánzásra vagy sugárzás-indukált stromális atípiára; osteoszarkómás, kondroszarkómás, rhabdoszarkómás góccok is jelen lehetnek (főleg sugárkezelt betegek esetén) [1, 4]. A laphámrák rész felületesen elhelyezkedő in situ vagy invazív karcinóma, megjelenhet góccokban, esetenként hiányozhat is, ilyenkor a daganat valódi szarkómával téveszthető össze. A laphámrák komponens hiányában is a karcinoszarkóma valószínűbb, mint a szarkóma. Az áttétek szövettani képét tekintve állhatnak csak laphámrákból, vagy mindkét komponensből, de ritkán csak orsósejtes részből [1].

Diagnózisa minkét összetevő bizonyításán alapszik. Ehhez immunhisztokémiai vizsgálatok is szükségesek, melyekkel epiteliális (AE1/AE3, CK1, CK18, EMA stb.) és kötőszöveti markereket (vimentin, sima izom aktin, izom specifikus aktin, desmin stb.) használnak [1, 4, 7]. Elektronmikroszkóppal az orsósejtek epiteliális differenciálódásának jeleit is ki lehet mutatni: desmosomákat és tonofilamentumokat [1].

Elkülönítő diagnózisa nehéz, több jó- vagy rosszindulatú folyamattal téveszthető össze, ezek közül megemlíthető a noduláris fasciitis, gyulladásoos miofibroblasztos szarkóma, low grade miofibroblasztos szarkóma, mioepiteliális karcinóma, szarkóma [1, 2, 3, 4, 13]. A diagnózist nehezítheti a szövettani minta kis volta, amely esetleg csak a felszínes rétegből származik, és csak laphámrákból áll [3].

Kezelése elsődlegesen műtéti, viszont a műtétet követő posztoperatív besugárzás. A lehetséges műtétek kiválasztása a hasonló elhelyezkedésű és stádiumú laphámrák kezelési elvei alapján történik, és lehet részleges vagy teljes gégeeltávolítás és nyaki blokkdisszekció [3, 8, 10]. Kiemelendő a daganat kocsányos jellegéből adódó teljes eltávolítás lehetősége már a próbakimetszés idején. Így a betegek többségénél a próbakimetszés terápiás beavatkozás (excisionális biopszia) lehet.

Prognózisa a laphámrákéhoz hasonló; kedvezőbb prognózisra utal a daganat polipoid jellege, glottikus elhelyezkedése, a szarkómás beszűrődés kis mélysége. A gége karcinoszarkóma 5 éves túlélése 65-95% [1].

Prospektív kezelési tanulmányt nem végeztek, a szakirodalom a laphámrák kezelési irányelveit javasolja követni [3].

Következtetések

A gége karcinoszarkóma ritkán előforduló gégerák típus, melynek egy ritkább elhelyezkedésű esetét mutattuk be. Bemutatott esetünk a szakirodalom leírásainak megfelel.

A gége karcinoszarkóma szövettani diagnózisa kihívás lehet a patológus számára.

Irodalom

1. Barnes L., Eveson J. W., Reichart P. et al. (szerk): *World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Head and Neck Tumours*, IARC Press, Lyon, 2005, 127-128.
2. Batsakis J.G., Suarez P. - *Sarcomatoid carcinomas of the upper aerodigestive tracts*, *Adv Anat Pathol*, 2000, 7(5):282-293.
3. Flint P. W., Haughey B. H., Lund V. J. et al. (szerk): *Cummings Otolaryngology - Head and Neck Surgery* 5th ed, Mosby, Philadelphia, 2010, 1482-1511.
4. Gnepp D. R. (szerk): *Diagnostic Surgical Pathology of the Head and Neck* 2nd ed, Saunders, Philadelphia, 2009, 78-82.
5. Katase N., Tamamura R., Gunduz M. et al. - *A spindle cell carcinoma presenting with osseous metaplasia in the gingiva: a case report with immunohistochemical analysis*, *Head Face Med*, 2008, 4:28.
6. Kinra P., Srinivas V., Sinha K. et al. - *Post Irradiation Spindle Cell Carcinoma of Tonsillar Pillar*, *Case Report Med*, 2011, 2011:325193.
7. Lewis J. E., Olsen K. D., Sebo T. J. - *Spindle cell carcinoma of the larynx: review of 26 cases including DNA content and immunohistochemistry*, *Hum Pathol*, 1997, 28(6):664-673.
8. Luna-Ortiz K., Mosqueda-Taylor A. - *Supraccricoid partial laryngectomy as a primary treatment for carcinosarcoma of the larynx*, *Ear Nose Throat J*, 2006, 85(5):337-341.
9. Morshed K., Szymański M., Bakońska A. et al. - *Carcinosarcoma of the larynx*, *Ann Univ Mariae Curie Skłodowska Med*, 2003, 58(2):232-236.
10. Onishi H., Kuriyama K., Komiyama T. et al. - *T1N0 laryngeal sarcomatoid carcinoma that showed rapid systemic metastases after radical radiotherapy: a case report and review of literature*, *Am J Otolaryngol*, 2005, 26(6):400-402.
11. Thompson L. D. R., Wieneke J. A., Miettinen M. et al. - *Spindle Cell (Sarcomatoid) Carcinomas of the Larynx. A Clinicopathologic Study of 187 Cases*, *Am J Surg Pathol*, 2002, 26(2):153-170.
12. Viswanathan S., Rahman K., Pallavi S. et al. - *Sarcomatoid (Spindle Cell) Carcinoma of the Head and Neck Mucosal Region: A Clinicopathologic Review of 103 Cases from a Tertiary Referral Cancer Centre*, *Head and Neck Pathol*, 2010, 4:265-275.
13. Völker H. U., Scheich M., Höller S. et al. - *Differential diagnosis of laryngeal spindle cell carcinoma and inflammatory myofibroblastic tumor – report of two cases with similar morphology*, *Diagnostic Pathology*, 2007, 2:1.