

Przyzwojaki szyi w materiale Kliniki Otolaryngologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego w latach 2001-2010

Paragangliomas of the Neck – a 10-year experience
of the Department of Otolaryngology of Warsaw Medical University

Anna Rzepakowska, Ewa Osuch-Wójcikiewicz, Andrzej Kulesza,
Antoni Bruzgielewicz, Kazimierz Niemczyk

SUMMARY

Paragangliomas are rare neoplasms of neurological origin and account for 0.012% of all tumors. Only 10% of them have extraadrenal localization. Head and neck paragangliomas account for 0.33% neoplasms of that localization. Typically paragangliomas are benign tumors, but even 19% cases may have malignant potential. On the neck they are located typically closely to carotid artery bifurcation, jugular bulb and along the course of vagus nerve. Laryngeal localization is very rare. Nonspecific manifestation and wide spectrum of symptoms cause difficulty in diagnosis of paragangliomas.

Aim: Presentation of the diagnostic process, performed treatment and obtained results of neck paragangliomas in the material of the Department of Otolaryngology of Warsaw Medical University in years 2001-2010.

Material and methods: There was performed retrospective analysis, based on the medical documentation of 14 patients with neck paragangliomas (9 women and 5 men), age range 25-62 years, hospitalized in the Department of Otolaryngology of Warsaw Medical University during the last 10 years. The data from the history, physical examination, radiological evaluation and the method of performed treatment and post – treatment complications were studied.

Results: Out of 14 patients with neck paragangliomas, there were 9 cases of isolated tumors and 5 cases of synchronic, multicentric neoplasms. The most common and single symptom was nonspecific neck mass. Doppler ultrasonography was adequate diagnostic tool in carotid artery paragangliomas. To diagnose multicentric paraganglioma, vagal or laryngeal paraganglioma more thorough radiological examination was necessary, including computed tomography, magnetic resonance and angiography. All patients had performed surgical treatment. There were observed very good results in patients with isolated paragangliomas of carotid artery or larynx. Surgical management of multicentric and vagal paragangliomas was exposed to higher risk of cranial nerve paresis.

Conclusions: 1. Paragangliomas are rare tumors of nonspecific clinical manifestation, making the early diagnosis very difficult. 2. Precise radiological evaluation is necessary taking into consideration quite high incidence of multicentric paragangliomas. 3. There is higher risk of cranial nerve paresis after surgical treatment of multicentric paragangliomas, neoplasms larger than 5 centimeters in diameter and vagal paragangliomas than in isolated carotid artery paragangliomas.

Hasła indeksowe: przyzwojaki, przyzwojaki tętnicy szyjnej, przyzwojaki nerwu błędnego, przyzwojaki krtani

Key words: paragangliomas, carotid artery paragangliomas, vagal paragangliomas, laryngeal paragangliomas

©by Polskie Towarzystwo Otolaryngologów
– Chirurgów Głowy i Szyi

Otrzymano/Received:

15.03.2010

Zaakceptowano do druku/Accepted:

25.03.2010

Katedra i Klinika Otolaryngologii Warszawskiego
Uniwersytetu Medycznego

Kierownik: prof. dr hab. n med. K. Niemczyk

Wkład pracy autorów/Authors contribution:

Według kolejności

Konflikt interesu/Conflicts of interest:

Autorzy pracy nie zgłaszają konfliktu interesów.

Adres do korespondencji/

Address for correspondence:

imię i nazwisko: Anna Rzepakowska

adres pocztowy:

ul. Banacha 1 a

02-097 Warszawa

tel. 0-22 599 10 21

fax 0-22 599 11 56

e-mail anula_g@tlen.pl

Otolaryngol Pol 2010;
64 (7): 65-72

Wprowadzenie

Przyzwojaki (ang. paraganglioma) są guzami neurogennymi, wywodzącymi się z przyzwojowych komórek niechromochłonnych. Tylko 10% spośród tych guzów

jest zlokalizowanych poza gruczołem nadnerczowym. Stanowią 0,012% wszystkich nowotworów, a w obrębie głowy i szyi 0,33% nowotworów [1]. Według różnych

Tabela I. Lokalizacja przyzwojaków w obrębie szyi z uwzględnieniem jednoogniskowego lub mnogiego charakteru zmiany
Table I. The localisation of the neck paragangliomas including isolated or multicentric character of the tumor

Lokalizacja przyzwojaków	Liczba przypadków (%)	Charakter zmiany u chorego jednoogniskowy*/ mnogi**
Przyzwojaki rozwidlenia tętnicy szyjnej	10 (55,5%)	7*/3**
Przyzwojaki nerwu błędnego	1 (5,5%)	1*
Przyzwojaki krtani	1 (5,5%)	1*
Przyzwojaki rozwidlenia tętnicy szyjnej i opuszki żyły szyjnej	1 (5,5%)	1**
Przyzwojaki rozwidlenia tętnicy szyjnej i nerwu błędnego	1 (5,5%)	1**
Przyzwojaki rozwidlenia tętnicy szyjnej, opuszki żyły szyjnej i jamy bębenkowej	4 (22,2%)	4**

autorów od 5% nawet do 19% przypadków może mieć charakter złośliwy [2, 3], co manifestuje się przerzutami odległymi.

Wyróżniamy dwie główne postaci przyzwojaków: sporadyczną ok. 90% przypadków i rodzinną ok. 10% przypadków [2, 3]. W piśmiennictwie spotyka się również postać opisywaną jako rozrost hiperplastyczny u osób z POChP i wrodzonymi siniczymi wadami serca [4].

Przyzwojaki mogą występować jako guzy pojedyncze lub mnogie. W postaci sporadycznej zmiany mnogie występują w 2-10%, a w rodzinnej nawet w 25-50% przypadków [2].

W etiologii przyzwojaków podkreśla się rolę czynnika genetycznego oraz przewlekłej hipoksji u osób zamieszkujących na dużych wysokościach nad poziomem morza.

O ile mutacje genów odpowiedzialnych za występowanie postaci rodzinnej zostały określone, w piśmiennictwie spotyka się rozbieżne obserwacje dotyczące częstszego występowania przyzwojaków u osób zamieszkujących na dużych wysokościach [5].

W rodzinnej postaci przyzwojaków opisano występowanie mutacji w jednym z trzech genów odpowiedzialnych za syntezę podjednostek D, B i C mitochondrialnej dehydrogenazy bursztynianowej (SDHD, SDHB, SDHC) [3]. Jest to jeden z enzymów cyklu Krebsa.

Dziedziczenie w rodzinnej postaci przyzwojaków ma charakter autosomalnie dominujący z niepełną penetracją genów. W Europie Środkowej występują równie często mutacje SDHD i SDHB, rzadko natomiast SDHC [2]. W przypadku mutacji SDHD opisywane jest zjawisko genomu imprinting, czyli odwracalnej inaktywacji genu matczynego w czasie oogenezy [3].

W obrębie głowy i szyi wyróżniamy następujące przyzwojaki:

- rozwidlenia tętnicy szyjnej – *paraganglioma caroticum* (50-60%),
- opuszki żyły szyjnej – *paraganglioma jugulare* (5%),

- splotu bębenkowego – *paraganglioma tympanicum*,
- nerwu błędnego – *paraganglioma vagale* (<3%),
- wyjątkowo rzadko inne lokalizacje: krtani, oczodoł, zatoki przynosowe [6].

W dalszej części artykułu zaprezentowano metody diagnostyczne i zastosowane postępowanie lecznicze oraz jego wyniki w przypadkach przyzwojaków zlokalizowanych w obrębie szyi w materiale własnym Kliniki Otolaryngologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego.

Materiał i metody

Analiza retrospektywna na podstawie dokumentacji medycznej 14 chorych z przyzwojakami szyjnymi (9 kobiet i 5 mężczyzn) w wieku od 25 do 62 lat hospitalizowanych w Klinice Otolaryngologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego w latach 2001-2010. Analizowano dane z badania podmiotowego i przedmiotowego, wyniki badań obrazowych oraz metody i rezultaty zastosowanego postępowania leczniczego.

Wyniki

W Klinice Otolaryngologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego w latach 2001-2010 hospitalizowano 14 chorych z rozpoznaniem przyzwojaka w obrębie szyi. W chwili rozpoznania 9 chorych miało zmiany o charakterze jednoogniskowym. U 5 chorych rozpoznano przyzwojaki mnogie, synchroniczne. Łącznie znaleziono przyzwojaki w 28 różnych lokalizacjach głowy i szyi. Rozmieszczenie poszczególnych przypadków przedstawia tabela I.

Wśród 14 chorych było 9 kobiet i 5 mężczyzn (1, 8:1). Wiek chorych wahał się w granicach od 25 do 62 lat, średnia wieku wyniosła $47 \pm 14,7$ lat. Średnia wieku dla kobiet wyniosła $51,4 \pm 13,6$ lata, dla mężczyzn $39 \pm 14,4$ lata, natomiast średnia wieku dla chorych ze

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3171157>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3171157>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)