

JAN WNUKIEWICZ, JAN NIENARTOWICZ

## Nerwiak osłonkowy przestrzeni podżuchwowej i podjęzykowej – opis przypadku

### Schwannoma of Submandibular and Sublingual Space – Case Report

Katedra i Klinika Chirurgii Szcękowo-Twarzowej AM we Wrocławiu

#### Streszczenie

Autorzy przedstawiają przypadek kliniczny nerwiaka osłonkowego w postaci guza o wymiarach 47 × 39 × 33 mm znajdującego się w przestrzeni podżuchwowej i podjęzykowej u 35-letniego pacjenta. Zwracają uwagę na długotrwały, początkowo bezobjawowy, rozwój guza i związane z tym późne rozpoczęcie leczenia oraz trudności diagnostyczne. Leczenie chirurgiczne, polegające na wyłuszczeniu otorebkowanego guza, dało dobry wynik końcowy (**Dent. Med. Probl. 2005, 42, 1, 155–158**).

**Słowa kluczowe:** nerwiak osłonkowy, guz szyi.

#### Abstract

The authors have presented a clinical case of schwannoma occurrence in a form of a tumor measuring 47 × 39 × 33 mm located in submandibular and sublingual space in 35-year-old patient. They point out that long lasting and at the beginning asymptomatic development of tumor leads in consequence to late treatment and diagnostic difficulties. Surgical procedure basing on enucleation of a cyst has given good results (**Dent. Med. Probl. 2005, 42, 1, 155–158**).

**Key words:** schwannoma, neck tumour.

Nerwiak osłonkowy (*neurilemoma*, *neurinoma*, *schwannoma*) jest nowotworem niezłośliwym pochodzenia neuroektodermalnego rozwijającym się z komórek osłonek nerwowych (tzw. osłonek Schwanna, lemmocytów) [1–16]. Wyjątek stanowią *n. olfactorius* i *n. opticus* pozbawione tych osłonek. Należy do guzów rzadko spotykanych, występujących w każdym wieku niezależnie od płci [3, 4, 9, 10]. Około 25–45% nerwiaków powstaje w obrębie głowy i szyi [2, 11, 13, 16, 17]. Nerwiaki występujące wewnątrzczaszkowo stanowią 5–10% nowotworów o tym umiejscowieniu i 30% guzów kanału kręgowego [8]. Nerwiaki dotyczące nerwu trójdzielnego to 0,8–8% nerwiaków śródczaszkowych [10]. Inne występowanie nerwiaków to: przestrzeń zaotrzewnowa i przedkrzyżowa, śródpiersie, nerwy obwodowe kończyn i bardzo rzadko w obrębie narządów [7]. Nawroty guzów o położeniu zaotrzewnowym stwierdza się w 20% [7]. Opisywane są zwykle pojedyncze przypadki guzów poza o.u.n.

W obrębie głowy i szyi, poza wewnątrzczaszkowym umiejscowieniem, nerwiaki osłonkowe

były opisywane w: kości skroniowej, jamie nosowej, zatokach przynosowych, dnie jamy ustnej, języku, krtani, tchawicy, oczodołach, policzku, wardze, podniebieniu miękkim, śliniance przyusznej, w okolicy tarczycy, na szyi w przestrzeni przy- i zagardłowej jako guzy głęboko położone [1–13]. Na szyi wywodzą się z osłonek nerwów czaszkowych, splotu szyjnego, barkowego lub każdego nerwu obwodowego [1, 2, 11, 16]. Częściej dotyczą nerwów czaszkowych niż obwodowych [4]. W jamie czaszki rozwijają się w łączności z nerwem słuchowym, błędnym, twarzowym, trójdzielnym [2, 8–10]. Największy materiał stanowi 210 chorych leczonych w ciągu 26 lat z powodu nerwiaków wewnątrzczaszkowych nerwu słuchowego w kącie mostowo-mózdkowym [5].

Obraz kliniczny zależy od umiejscowienia nowotworu [6]. Przy położeniu guza w obrębie o.u.n. występują: bóle głowy, niedowłady nerwów gałkoruchowych, zaburzenia czucia, objawy mózdkowe, osłabienie słuchu, nerwoból [10], w umiejscowieniu natomiast wewnątrzskroniowym wcześ-

nie występuje niedowład nerwu twarzowego [4]. Powolny (trwający nawet kilkanaście lat), rozprężający, bezbolesny wzrost zewnątrzczaszkowy guza nie daje wypadnięcia funkcji nerwu [3, 4, 6, 15]. Ból występuje wówczas, gdy ucisk na nerw odbywa się w przestrzeni zamkniętej [1]. Nowotwór często bywa rozpoznawany, gdy pojawi się duszność i zaburzenia połykania [3].

Nerwiaki osłonkowe przybierają kształt owalny, kulisty; są lite i otorbione o konsystencji zwykle spoistej i twardej; barwa jest żółta z łącznotkankową torebką o gładkiej powierzchni [1, 3, 4]. Nerwiaki wewnątrzmożgowe i wewnątrzrzeniowe nie mają torebki [8]. W czasie długotrwałego rozwoju w obrębie guza tworzą się zmiany torbielowate, tak że guz na przekroju poprzecznym ma makroskopowo barwę szarżółtą, kaszowatą z torbielami [1, 4].

W budowie mikroskopowej wyróżnia się dwa typy utkania, które mogą również współwystępować w obrębie tego samego guza [6, 8, 11, 13, 15, 17]:

1. Typ Antoni A bogatokomórkowy – przewaga komórek wrzecionowatych o długich, wąskich, bogatych w chromatynę jądrach; komórki tworzą wzajemnie przeplatające się pasma, a jądra ułożone równoległe do siebie tworzą palisady;

2. Typ Antoni B ubogokomórkowy – w cytoplazmie są obecne ziarnistości i zmiany wsteczne; dominuje włókniste podścielisko o luźnym układzie, ściany naczyń mogą być poszerzone i zeszkliwiałe, obecne makrofagi ze złogami hemosyderyny.

W badaniach immunohistochemicznych wykazano ekspresję białka S-100 [7, 12, 13, 17], mitemydy [8] i antygenu Leu-7 [8, 12].

Leczenie nerwiaków osłonkowych jest wyłącznie operacyjne [11]. Guzy otorebkowane dają się oddzielić bez uszkodzenia nerwu [11–13]. Nie mają wówczas skłonności do nawrotów [1, 4]. Pomocne jest w tym zastosowanie mikroskopu operacyjnego [11]. Guzy nieotorbione usuwa się wraz z pniem nerwu [1, 2], a możliwość wystąpienia nawrotów w tym przypadku jest zdecydowanie większa [4]. W wielu przypadkach nie znajduje się śródoperacyjnie gałązki nerwowej, z której guz się wywodzi [1, 11, 13].

Powikłania pooperacyjne to wypadnięcie funkcji nerwu czaszkowego, a nawet opisywano zespół Hornera po usunięciu guza szyi [2, 4, 13, 14].

## Opis przypadku

Pacjent D. K., lat 35 (nr hist. chor. 1017/03), bez istotnej przeszłości chorobowej został przyjęty do Kliniki Chirurgii Szczękowo-Twarzowej AM we Wrocławiu z powodu powiększającego się stale od około pół roku guza w okolicy podżuchwowej lewej. Dopiero, gdy wystąpiła asymetria

szyi i trudności w połykaniu zgłosił się do leczenia. W badaniu klinicznym stwierdzono twarde, elastyczny, niebolesny guz o średnicy około 5 cm, położony w pobliżu lewej ślinianki podżuchwowej. Guz był ruchomy wobec niezmiętej skóry i podłoża, a przy ucisku w okolicy podżuchwowej uwypuklał się w dnie jamy ustnej i unosił dolną powierzchnię języka. Okoliczne węzły chłonne były niewyczuwalne.

W wykonanym badaniu USG szyi stwierdzono: „w dolno-przyśrodkowej powierzchni ślinianki podżuchwowej lewej uwypukla się w kierunku gardła dolnego owalna gładko konturowana i mająca torebkę niejednolicie hipoechogenna struktura torbielowata, lita, guzowata o wymiarach 47 × 39 × 33 mm. Wzmocnienie echa pod zmianą. Nie wykazano powiększenia węzłów chłonnych szyjnych powierzchownych i głębokich. Tarczycza prawidłowej wielkości, bez zmian w echostrukturze” (Aparat Medison S.A. 3200 sonda liniowa 8,5 MHz). Obraz guza w badaniu USG przedstawiono na rycinie 1.

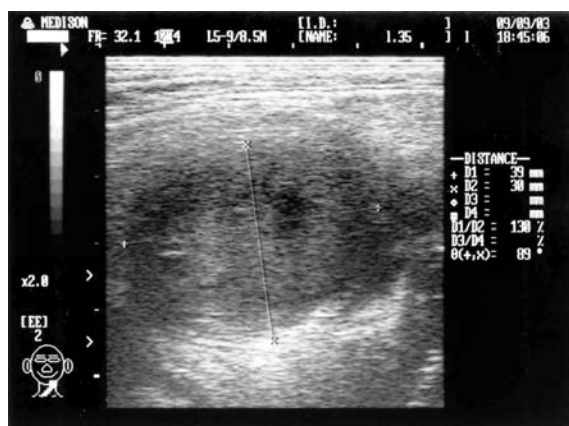
Zabieg operacyjny przeprowadzono w znieczuleniu ogólnym w intubacji przez usta. Z cięcia na szyi w okolicy podżuchwowej lewej wypreparowano i usunięto najpierw zmienioną zapalnie śliniankę podżuchwową lewą wraz z węzłami chłonnymi (ryc. 2), a następnie wyłuszczone kuliści, otorebkowany guz o średnicy około 5 cm, leżący głębiej, przylegający do *n. hypoglossus* i wpuklający się pod język i dno jamy ustnej (ryc. 3). W 3. dobie po zabiegu usunięto dren. W 4. dobie po zabiegu chorego wypisano do domu. Szwy usunięto w 10. dobie.

Badanie histopatologiczne po zabiegu: „1 – ślinianka podżuchwowa lewa wraz z węzłami chłonnymi; 2 – guz szyi; 3 – tkanka na granicy guza i kości gnykowej: 1. *Fragmentum glandulae salivaris in inflammatione chronica levis. Fragmentum telae adiposae et lymphonodulitis chronica non specifica*. 2. *Neurilemmoma, typ Antoni A*. 3. *Fragmenta musculi striatae et telae fibrosae sine neoplasmate*”. Badanie immunohistochemiczne: CD34<sup>+</sup> w komórkach nowotworowych. S-100<sup>++</sup>. NSE<sup>++</sup>. Obraz mikroskopowy guza został przedstawiony na rycinie 4.

## Omówienie

Nerwiak osłonkowy, umiejscowiony jak w opisanym przypadku, jest niezmiernie rzadko występującym guzem. Podobne położenie tego nowotworu zostało opisane u 29-letniej pacjentki [11], przy czym wielkość guza wynosiła w tym przypadku 25 mm.

Najczęściej przedstawiane wymiary guza to wielkości rzędu 20–30 mm. W naszym przypadku



**Ryc. 1.** Obraz guza w badaniu USG

**Fig. 1.** Ultrasonographic examination of tumour



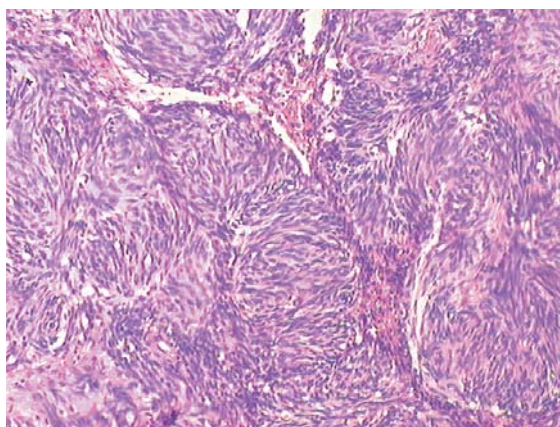
**Ryc. 3.** Nerwiak osłonkowy po chirurgicznym usunięciu

**Fig. 3.** Schwannoma after surgical removal



**Ryc. 2.** Usunięta chirurgicznie ślinianka podżuchwowa wraz z węzłami chłonnymi

**Fig. 2.** Submandibular gland and lymphatic nodes after surgical removal



**Ryc. 4.** Obraz mikroskopowy guza typu Antoni A (HE 200×)

**Fig. 4.** Microscopic image of Antoni A type of tumour (HE ×200)

wymiar 47 mm wyluszczonego guza ustępuje jedynie wielkością wobec 60 mm guza usuniętego z mięśni dna jamy ustnej [1].

Podjęto zabieg usunięcia guza na podstawie objawów klinicznych (długotrwały wzrost, późne dolegliwości, zmiana lita dobrze ograniczona, przesuwalna wobec skóry i podłoża) oraz po wy-

konaniu USG (ocena echostruktury zmiany i okolicznych węzłów chłonnych). Rozpoznanie histopatologiczne uzyskano z całego preparatu już w czasie gojenia. Guz prawdopodobnie pochodził z osłonek *nervus hypoglossus*, ale nie można tego stwierdzić z całą pewnością. W badaniach kontrolnych nie stwierdzono wznowy.

## Piśmiennictwo

- [1] SKŁADZIEŃ J., MACIEJAK K., OLSZEWSKI E.: Przypadek nerwiaka osłonkowego dna jamy ustnej. Otolaryngol. Pol. 1992, 76–79.
- [2] OLSZEWSKI E., DOBROŚ W., MODRZEJEWSKI M., MUSZYŃSKI P.: Nowotwory osłonek nerwowych w materiale Kliniki Otolaryngologii AM w Krakowie. Otolaryngol. Pol. 1993, 315–320.
- [3] ZAŁESSKA-KRĘCICKA M., ŁUCZAK K., KRĘCICKI T.: Przypadek nerwiaka osłonkowego podstawy języka. Otolaryngol. Pol. 1996, 524–527.
- [4] KUCZKOWSKI J., JAGIELSKI J.: Przypadek nerwiaka osłonkowego ślinianki przyusznej. Otolaryngol. Pol. 1997, 324–327.
- [5] DANILEWICZ B., CZEPKO R., GODOWICZ H.: Rozpoznawanie i leczenie operacyjne nerwiaków nerwu słuchowego. Przegl. Lek. 1996, 53, 549–555.

- [6] JAMSKI J., BARCZYŃSKI M., KONTUREK A.: Nerwiak osłonkowy okolicy gruczołu tarczowego. *Przegl. Lek.* 1998, 55, 138–139.
- [7] BUDZIŃSKI R., MICHALIK M., BUDZYN K., ORŁOWSKI M.: Guzy wywodzące się z osłonek nerwowych. *Pol. Przegl. Chir.* 1999, 71, 275–278.
- [8] PAPIERZ W., LIBERSKI P.: Nowotwory osłonek nerwów czaszkowych i nerwów obwodowych. *Pol. J. Pathol.* 2001, 53, 4, Suppl., 141–156.
- [9] KOWALIK S., KOWALCZYK R., HALCZY-KOWALIK L.: Nerwiaki osłonkowe nerwu twarzowego. *Czas. Stomat.* 2001, 577–581.
- [10] KOZIARSKI A., MANDAT T., WARCZYŃSKA A., PODGÓRSKI J.K., ZIELIŃSKI G., SIWIK J.: Leczenie operacyjne nerwiaków nerwu trójdzielnego. *Neurol. Neurochir. Pol.* 2002, 36, 587–596.
- [11] SEIDL R.O., NIELITZ T., TODT I., ERNST A.: Zystischer Halstumor. *HNO* 2001, 49, 134–135.
- [12] DE BREE R., WESTERVELD G.-J., SMEELE L. E.: Submandibular approach for excision of a large schwannoma in the base of the tongue. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* 2000, 257, 283–286.
- [13] WALTHER L. E., MENTZEL T., SENS A., BELEITES E.: Degenerativ verändertes parapharyngeales Schwannom „ancient schwannoma“. *HNO* 2001, 49, 54–58.
- [14] KARA C.O., TOPUZ B.: Horner's syndrome after excision of cervical sympathetic chain schwannoma. *Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2002, 82, 127–128.
- [15] FORD C. L., CRUZ R. M., RUMORE G. J., KLEIN J.: Cervical Cystic Schwannoma of the Vagus Nerve: Diagnostic and Surgical Challenge. *J. Otolaryngol.* 2003, 32, 61–63.
- [16] LEU Y.-S., CHANG K.-C.: Extracranial Head and Neck Schwannomas: A Review of 8 Years Experience. *Acta Otolaryngol.* 2002, 122, 435–437.
- [17] COLREAVY M. P., LACY P. D., HUGHES J., BOUCHIER-HAYES D., BRENNAN P., O'DWYER A. J., DONNELLY M. J., GAFFNEY R., MAGUIRE A., O'DWYER T.P., TIMON M. D., WALSH M. A.: Head and neck schwannomas – a 10 year review. *J. Laryngol. Otol.* 2000, 114, 119–124.

### **Adres do korespondencji:**

Jan Nienartowicz  
Katedra i Klinika Chirurgii Szcękowo-Twarzowej AM  
ul. Chałubińskiego 5  
50-368 Wrocław

Praca wpłynęła do Redakcji: 10.05.2004 r.

Po recenzji: 18.10.2004 r.

Zaakceptowano do druku: 21.10.2004 r.

Received: 10.05.2004

Revised: 18.10.2004

Accepted: 21.10.2004