

Ενδοτραχειακό μυοεπιθηλίωμα - μια εξαιρετικά σπάνια περίπτωση

Στέφανος Νικολούζος ¹

Γεωργία Ζαχαρία ²

Δημήτριος Δαφνής ³

Αννα Μουζακίτη ⁴

Marco Boscolo ⁵

Ανδρέας Καββαδίας ⁵

Αναστασία Κοσκινά ⁵

Νικόλαος Μπαλταγιάννης ⁶

Νικόλαος Μπολάνος ⁶

Δημήτριος Αναγνωστόπουλος ⁶

Αντώνιος Χατζημιχάλης ⁶

¹ Χειρουργός Θώρακος – καρδιάς , Χειρουργικός Τομέας , Γενικό Νοσοκομείο Κερκύρας

² Αναισθησιολόγος , Γενική Κλινική Κερκύρας « Αλέξανδρος Μάστορας »

³ Αγγειοχειρουργός ,

⁴ Παθολόγος - Ογκολόγος , Γενικό Νοσοκομείο Κερκύρας

⁵ Αναισθησιολογικό Τμήμα , Γενικό Νοσοκομείο Κερκύρας

⁶ Θωρακοχειρουργικό Τμήμα , ΕΑΝΠ « ΜΕΤΑ-ΞΑ »

Αναρτημένη ανακοίνωση από το 18ο Τακτικό Συνέδριο της Ιατροχειρουργικής Εταιρείας Κέρκυρας , 2-4 Μαΐου 2014 , Δημόσια Βιβλιοθήκη Κερκύρας - 1ο Βραβείο

Διεύθυνση αλληλογραφίας:

Στέφανος Νικολούζος

Σπύρου Βουτσινά 12Α

491 00, Κέρκυρα

Τηλ: 2661093369 - 6972699333

E mail: stefanos.nikolouzos@gmail.com

Λέξεις κλειδιά : μυοεπιθηλίωμα, όγκοι τραχείας.

Περίληψη: Τα μυοεπιθηλίωματα είναι εξαιρετικά σπάνιοι καλοήθεις όγκοι. Αναπτύσσονται κυρίως στους σιελογόνους αδένες της υπερώας, των χειλέων , της παρειάς, των ούλων, του εδάφους του στόματος, στην παρωτίδα, τον υπογνάθιο αδένα, ενώ έχουν βρεθεί και στον μαστό. Μέχρι σήμερα έχουν περιγραφεί μόνον 6 περιπτώσεις ενδοπνευμονικών μυοεπιθηλιωμάτων παγκοσμίως και μόλις 2 μυοεπιθηλίωματα στην τραχεία.¹⁻⁴

Εισαγωγή: Τα μυοεπιθηλίωματα είναι εξαιρετικά σπάνιοι καλοήθεις όγκοι. Αναπτύσσονται κυρίως στους σιελογόνους αδένες της υπερώας, των χειλέων, της παρειάς, των ούλων ,του εδάφους του στόματος, στην παρωτίδα, τον υπογνάθιο αδένα, ενώ έχουν βρεθεί και στον μαστό. Μέχρι σήμερα έχουν περιγραφεί μόνο 6 περιπτώσεις ενδοπνευμονικών μυοεπιθηλιωμάτων παγκοσμίως και μόλις 2 μυοεπιθηλίωματα στην τραχεία.

Σκοπός: Παρουσιάζουμε μία εξαιρετικά σπάνια περίπτωση μυοεπιθηλιώματος της τραχείας σε έναν άνδρα, ο οποίος υπεβλήθη σε επιτυχή χειρουργική αφαίρεση αυτού.

Υλικό-Μέθοδος: Πρόκειται για άνδρα ηλικίας 63 ετών, ο οποίος παρουσίαζε από οκτάμηνο βραδέως επιδεινούμενη δύσπνοια, η οποία αρχικά είχε αποδοθεί στη συνυπάρχουσα στεφανιαία νόσο

Αποτελέσματα: Ο ασθενής υπεβλήθη σε μέση στερνοτομή, αφαίρεση του προσβεβλημένου τμήματος της τραχείας μετά του όγκου και σε τελικο-τελική αναστόμωση αυτής.

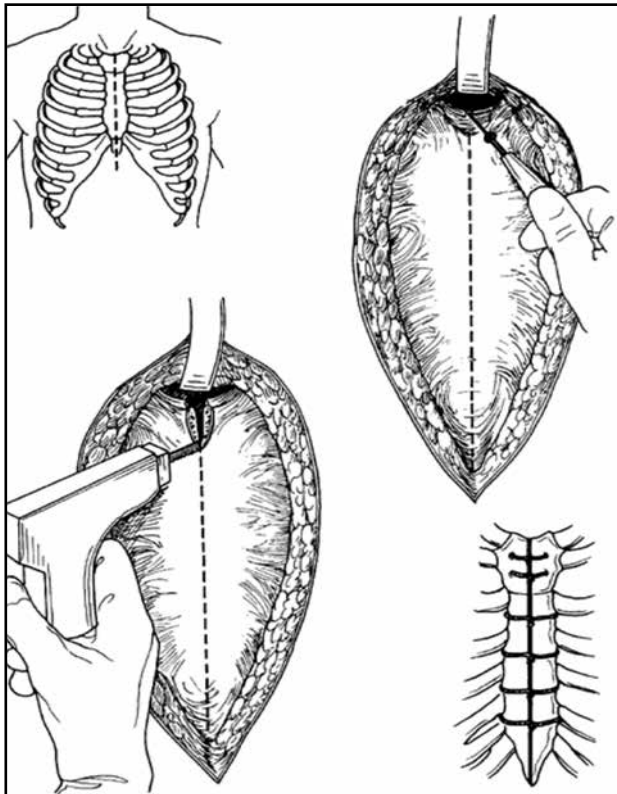
Συμπεράσματα: Τα μυοεπιθηλίωματα είναι εξαιρετικά σπάνιοι όγκοι, οι οποίοι θα πρέπει να διακρίνονται από τα πλειόμορφα αδενώματα και από τα βλεννοεπιδερμοειδή καρκινώματα . Η διάγνωση είναι μόνο παθολογοανατομική. Είναι γεγονός ότι , παρ' ότι ιδιαίτερα σπάνια θα πρέπει να τα λαμβάνουμε πάντα υπόψη στη διαφορική διάγνωση ενδοτραχειακών όζων.

Εισαγωγή

Τα μυοεπιθηλίωματα είναι εξαιρετικά σπάνιοι καλοήθεις όγκοι. Αναπτύσσονται κυρίως στους σιελογόνους αδένες της υπερώας, των χειλέω, της παρειάς, των ούλων, του εδάφους του στόματος, στην παρωτίδα, τον υπογνάθιο αδένα, ενώ έχουν βρεθεί και στον μαστό. Μέχρι σήμερα έχουν περιγραφεί μόνον 6 περιπτώσεις ενδοπνευμονικών μυοεπιθηλιωμάτων παγκοσμίως και μόλις 2 μυοεπιθηλίωματα στην τραχεία.¹⁻⁴

Σκοπός

Παρουσιάζουμε μία εξαιρετικά σπάνια περίπτωση μυοεπιθηλιώματος της τραχείας σε έναν άνδρα ο οποίος υπεβλήθη σε επιτυχή χειρουργική αφαίρεση αυτού (Εικόνα 1).



Εικόνα1.

Σχηματική απεικόνιση μέσης στερνοτομής για αντιμετώπιση όγκων τραχείας.

Παρουσίαση περιστατικού

Πρόκειται για άνδρα ηλικίας 63 ετών ο οποίος παρουσίαζε από οκτάμηνο βραδέως επιδεινούμενη δύσπνοια η οποία αρχικά είχε αποδοθεί σε συνυπάρχουσα στεφανιαία νόσο (στηθάγχη). Τρεις εβδομάδες πριν από την

εισαγωγή του στο νοσοκομείο παρουσίασε ήπιο παραγωγικό βήχα με παρουσία ίχνους αίματος κατά την απόχρεμψη.

Αποτελέσματα

Η CT θώρακα ανέδειξε ενδοτραχειακή μάζα (Εικόνα 2) . Η βρογχοσκόπηση επιβεβαίωσε τα ευρήματα της υπολογιστικής τομογραφίας. Αναγνωρίστηκε ένα σφαιρικό μórφωμα με ευρεία βάση μεγίστης διαμέτρου περίπου 12 χιλ. 8 εκ . κάτωθεν των φωνητικών χορδών (Εικόνα 3) . Η βιοψία δεν πιστοποίησε οριστική διάγνωση. Ο ασθενής υπεβλήθη σε μέση στερνοτομή, αφαίρεση του προσβεβλημένου τμήματος της τραχείας μετά του όγκου και σε τελικο-τελική αναστόμωση αυτής. Η ιστολογική εξέταση αποκάλυψε ότι επρόκειτο περί μυοεπιθηλιώματος της τραχείας. Η μετεγχειρητική του πορεία ήταν ομαλή και έλαβε εξιτήριο 8 ημέρες αργότερα, σε άριστη γενική κατάσταση.



Εικόνα 2.

Σφαιρικό μórφωμα με ευρεία βάση μεγίστης διαμέτρου περίπου 12 χιλ. εντοπιζόμενο 8 εκ. κάτωθεν των φωνητικών χορδών.



Εικόνα 3.

Βρογχοσκοπική εικόνα του ενδοβρογχικού μορφώματος.

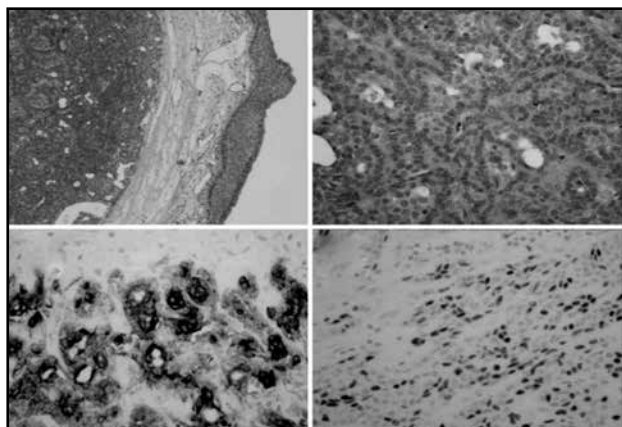
Συζήτηση

Το μυοεπιθηλίωμα είναι καλοήθης όγκος, ο οποίος αποτελείται από νησίδια και επιφάνειες σε ποικιλία αναλογία ατρακτοειδών, πλασματοκυττοειδών, επιθηλοειδών και διαυγών κυττάρων, που επιδεικνύουν μυοεπιθηλιακή διαφοροποίηση^{5,6}. Σε ορισμένες περιπτώσεις έχουν άφθονο, ακυτταρικό, βλεννώδες ή υαλώδες ινώδες στρώμα, χωρίς εστίες, που μοιάζουν με χόνδρο ή χόνδρο με βλεννώδη εκφύλιση^{7,9}. Τα μυοεπιθηλίωματα είναι δυνατόν να αντιπροσωπεύουν μία ποικιλία του πλειόμορφου αδενώματος ή μία διακριτή μορφή μονομορφικού αδενώματος. Πιστεύεται ότι αυτά τα νεοπλάσματα σχηματίζουν ένα μορφολογικό φάσμα με το μονομορφικό αδένωμα και το μυοεπιθηλίωμα στα δύο άκρα και μία ευρεία ποικιλία πλειόμορφου αδενώματος μεταξύ τους.

Η ανοσοϊστοχημεία είναι αυτή που δίνει την τελική διάγνωση. Οι όγκοι αυτοί παρουσιάζουν θετική χρώση στην ακτίνη λείων μυών, στην πρωτεΐνη S-100, στις κυτταροκερατίνες AE-1, AE-3, 5 και 6, στην βιμεντίνη και στην καλπονίνη. Είναι αρνητικοί για το καρκινοεμβρυϊκό αντιγόνο, και τον παράγοντα μεταγραφής του θυρεοειδούς 1 (TTF-1). Παρουσιάζουν παρουσία βλέννης στο στρώμα, μα απουσιάζει από το κυτταρόπλασμα (Εικόνα 4)¹⁰.

Χειρουργική Τεχνική

Η προσέγγιση της τραχείας στην παρούσα περίπτωση εγένετο μέσω μέσης στερνοτομής. Η μέση στερνοτομή προσφέρει τα εξής πλεονεκτήματα:



Εικόνα 4.

A: Ιστολογικό παρασκεύασμα μυοεπιθηλιώματος
B: Μεγέθυνση (X20) αρχικής εικόνας
Γ: Ειδική χρώση για την πρωτεΐνη S-100
Δ: Ανοσοϊστοχημική χρώση για την ακτίνη λείου μυός.

- Αμεση διεγχειρητική εκτίμηση ολόκληρου του μήκους του αεραγωγού με μία τομή.
- Ανεση χειρισμών κινητοποίησης της τραχείας σε όλο της το μήκος (Εικόνα 5).
- Εύκολη πρόσβαση του λάρυγγος και απελευθέρωση αυτού, εάν χρειασθεί.
- Ανετη παρασκευή και απελευθέρωση της δεξιάς πύλης του πνεύμονος, εάν καταστεί απαραίτητο.
- Εύκολη τοποθέτηση του ράμματος προστασίας της αναστόμωσης της τραχείας από υπερέκταση της κεφαλής στον πώγωνα του ασθενούς, χωρίς επανοτοθέτηση αυτού (Εικόνα 6).

Οι γενικές αρχές αποκατάστασης της τραχείας με τελικο-τελική αναστόμωση αυτής, ευθύς αμέσως μετά την αφαίρεση του προσβεβλημένου τμήματος μετά του νεοπλάσματος, διατυπώθηκαν απο τον Pearson και περιλαμβάνουν:

- Ενδελεχή προεγχειρητική μελέτη και αναγνώριση της θέσης και του ακριβούς επιπέδου, αλλά και του μήκους της βλάβης που πρόκειται να εξαιρεθεί.
- Εξαίρεση επί υγιούς.
- Διατήρηση της αιμάτωσης της τραχείας.
- Αναστόμωση χωρίς τάση.

Συμπεράσματα

Τα μυοεπιθηλίωματα είναι εξαιρετικά σπάνιοι όγκοι τους οποίους θα πρέπει να διακρίνουμε από τα πλειόμορφα αδενώματα και από τα βλεννοεπιδερμοειδή καρκινώματα. Η διάγνωση είναι μόνο παθολογοανατομική και βασίζεται στη μορφολογία και στις χρώσεις ανοσοϊστοχημείας^{11,12}. Επειδή επικρατεί σύγχυση σχετικά με τη χρήση του όρου «μυοεπιθηλίωμα», κάποιιοι χρησιμοποιούν τον όρο καλοήθης μυοεπιθηλίωμα. Είναι γεγονός ότι παρ' ότι ιδιαίτερα σπάνια θα πρέπει να τα λαμβάνουμε πάντα υπόψη στη διαφορική διάγνωση ενδοτραχειακών όζων.

Summary

Endotracheal myoepithelioma. An extremely rare case.

Stefanos Nikolouzos¹, Georgia Zacharia², Dimitrios Dafnis³, Anna Mouzakiti⁴, Marco Boscolo⁵, Andreas Kavvadias⁵, Anastasia Koskina⁵, Nikolaos Baltayiannis⁶, Nikolaos Bolanos⁶, Dimitrios Anagnostopoulos⁶, Antonios Chatzimichalis⁶

Introduction: Myoepitheliomas are extremely rare benign tumors. They grow mainly in the salivary glands of the palate, lips, gums, mouth cavity, the parotid gland, the

submandibular gland , even in the mammary gland . Up to date only six cases of intrapulmonary myoepitheliomas have been described world wide and only 2 tracheal myoepitheliomas .

Aim: We present an extremely rare case of endotracheal myoepithelioma which was successfully removed .

Material and Method: Male , age 63 presenting for the last six months a slowly deteriorating dyspnoea initially attributed to coexistent coronary disease .

Results: The patient underwent median sternotomy . The affected portion of the trachea including the tumor was removed and the trachea was repaired with an end-to-end anastomosis.

Conclusions: Myoepitheliomas are extremely rare tumors which should be distinguished from pleomorphic adenomas and mucoepidermoid carcinomas. Although extremely rare , they should always taken into account in the differential diagnosis of endotracheal nodules.

Keywords: myoepithelioma, tracheal tumors

Βιβλιογραφία

1. Kilpatrick SE , Hitchcock MG , Kraus MD , Calonje E , Fletcher CD . Mixed tumors and myoepitheliomas of soft tissue: a clinicopathologic study of 19 cases with a unifying concept. *Am J Surg Pathol.* 1997 ; 21 (1): 13 - 22.
2. Hornick JL , Fletcher CD . Myoepithelial tumors of soft tissue: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 101 cases with evaluation of prognostic parameters. *Am J Surg Pathol.* 2003 ; 27 (9): 1183 - 1196.
3. Strickler JG, Hegstrom J, Thomas MJ, Yousem SA. Myoepithelioma of the lung. *Arch Pathol Lab Med.* 1987 ; 111 (11): 1082 - 1085.
4. Cagirici U, Sayiner A, Inci I, Veral A. Myoepithelioma of the lung. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2000 ; 17 (2): 187 - 189.
5. Veeramachaneni R, Gulick J, Halldorsson AO, Van TT, Zhang PL, Herrera GA. Benign myoepithelioma of the lung: a case report and review of the literature . *Arch Pathol Lab Med .* 2001 ; 125 (11): 1494 - 1496 .
6. El Mezni F , Zeddini A , Hamzaoui A , et al . Benign myoepithelioma of the lung [in French]. *Rev Pneumol Clin.* 2004; 60 (5 Pt 1): 282 - 284.
7. Dahiya D. Endobronchial myoepithelioma-a rare pulmonary tumour. *JK Science.* 2007; 9 (2): 100 - 101.
8. Kourda J, Ismail O, Smati BH, Ayadi A, Kilani T, El Mezni F. Benign myoepithelioma of the lung-a case report and review of the literature. *Cases J.* 1998 ; 3 (1): 25.
9. Higashiyama M, Kodama K, Yokouchi H, et al. Myoepithelioma of the lung: report of two cases and review of the literature. *Lung Cancer.* 1998 ; 20 (1): 47 - 56.
10. Sekine I ,Kodama T, Yokose T , et al . Rare pulmonary tumors. a review of 32 cases. *Oncology.* 1998 ; 55 (5): 431 - 434.
11. Kane SV , Bagwan IN. Myoepithelial carcinoma of the salivary glands: a clinicopathologic study of 51 cases in a tertiary cancer center. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg .* 2010 ; 136 (7): 702 - 712.
12. Yang S , Li L , Zeng M, Zhu X, Zhang J, Chen X . Myoepithelial carcinoma of intraoral minor salivary glands: a clinicopathological study of 7 cases and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2010 ; 110 (1): 85 - 93.