

Κολλαγόνωση Αυχένα Παρουσίαση Περιστατικού

Γ. ΤΕΡΖΑΚΗΣ¹, Δ. ΛΕΦΑΝΤΖΗΣ¹, Β. ΜΠΑΚΑΣ¹, Ε. ΜΟΥΡΤΖΟΥΚΟΥ²,
Κ. ΜΠΑΡΜΠΑΤΗ², Γ. ΠΑΠΑΖΟΓΛΟΥ¹

¹ΩΡΛ Τμήμα, Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών Κοργιαλένιο-Μπενάκειο (Ε.Ε.Σ.)

²Παθολογοανατομικό Τμήμα, Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών Κοργιαλένιο-Μπενάκειο (Ε.Ε.Σ.)

Η αυχενική κολλαγόνωση ή αυχενικό ίνωμα είναι ένας σπάνιος καλοήθης όγκος των μαλακών μορίων, που εξορμάται συνήθως από τον υποδόριο ιστό της αυχενικής χώρας, παρασπονδυλικά ή μεσομοπλατιαία.

Παρουσιάζουμε ένα τέτοιο περιστατικό που διαγνώστηκε σε έναν άνδρα 62 ετών που αντιμετωπίστηκε χειρουργικά στο ΩΡΛ τμήμα του Νοσοκομείου του Ελληνικού Ερυθρού Σταυρού στην Αθήνα. Ο όγκος ήταν σχεδόν ασυμπτωματικός, εντοπιζόταν κάτω από το στερνοκλειδομαστοειδή μυ, είχε απεικονιστικά ανομοιογενή σύσταση και εξορμόταν από το δεξιό πλάγιο τοίχωμα του φάρυγγα και τη ρίζα της γλώσσας. Ο ασθενής υποβλήθηκε σε πανενδοσκόπηση και αφαιρετική βιοψία του όγκου και η ιστολογική έθεσε τη διάγνωση της αυχενικής κολλαγόνωσης. Μέχρι σήμερα, ένα χρόνο μετά την αρχική διάγνωση, δεν υπάρχει ένδειξη υποτροπής.

Η θεραπεία εκλογής για το αυχενικό ίνωμα είναι η ευρεία τοπική εξαίρεση της βλάβης, γεγονός το οποίο οδηγεί, πέρα από τη θεραπεία, και στην ακριβή διάγνωσή του.

Λέξεις κλειδιά: κολλαγόνωση αυχένα, αυχενικό ίνωμα, όγκοι τραχήλου εκ μαλακών μορίων, σύνδρομο Gardner.

Εισαγωγή

Η αυχενική κολλαγόνωση (ΑΚ) ή αυχενικό ίνωμα, που περιγράφηκε για πρώτη φορά από τους Enzinger και Weiss το 1988^{1,2,3}, είναι ένας σπάνιος καλοήθης όγκος των μαλακών μορίων που εξορμάται συνήθως από τον υποδόριο ιστό της αυχενικής χώρας, παρασπονδυλικά ή μεσομοπλατιαία.

Παρατηρείται πιο συχνά στους άρρενες και φαίνεται να υπάρχει συσχέτιση με προηγηθέν τραύμα, σακχαρώδη διαβήτη, σκληροδερμία και σύνδρομο Gardner^{2,4,5,7,8}. Ο επιπολασμός της αυχενικής κολλαγόνωσης στο γενικό πληθυσμό είναι στην πραγματικότητα υψηλότερος από ό,τι αναγνωρίζεται και για αυτό το λόγο θα πρέπει να υπολογίζεται στη διαφορική διάγνωση των όγκων της περιοχής της κεφαλής και του τραχήλου. Η οριστική διάγνωση τίθεται με την ιστολογική εξέταση, ενώ η προσεκτική και πλήρης εξαίρεση του όγκου εξασφαλίζει όχι μόνο το υλικό για διάγνωση, αλλά ταυτόχρονα και την ίαση.

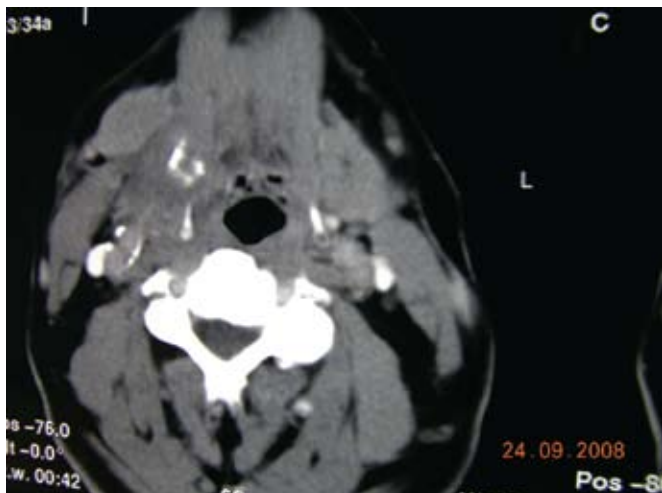
Ο σκοπός αυτής της μελέτης είναι η ανασκόπηση των επιδημιολογικών, κλινικών, ιστοπαθολογικών παραγόντων

αυτής της σπάνιας νόσου με αφορμή την αντιμετώπιση ενός τέτοιου περιστατικού.

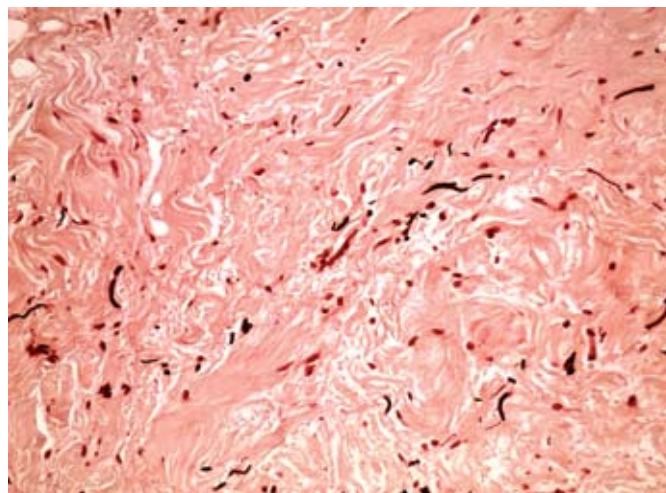
Παρουσίαση Περιστατικού

Το Νοέμβριο του 2007 εξετάστηκε, στο ΩΡΛ Εξωτερικό Ιατρείο του Νοσοκομείου, ένας άντρας 62 ετών με μία διάχυτη διόγκωση στη μεσόπιτα της δεξιάς πλάγιας τραχηλικής χώρας. Τη διόγκωση εντόπισε ο ίδιος, για πρώτη φορά προ 3 ετών, και ανέφερε ότι παρουσίασε σταδιακά μικρή αύξηση του μεγέθους της το τελευταίο διάστημα, ήταν ανώδυνη και το μόνο που του προκαλούσε ήταν ενόχληση στις κινήσεις του κεφαλιού. Κατά τη λήψη του ιστορικού, ο ασθενής αρνήθηκε την ύπαρξη προϋπάρχοντος τραύματος στην τραχηλική χώρα, καθώς και οποιασδήποτε άλλης τοπικής ή συστηματικής παθολογίας.

Η πλάγιотραχηλική αυτή μάζα στην ψηλάφηση ήταν υπόσκληρη με ασαφή όρια. Εντοπίζονταν επί τα εντός του στερνοκλειδομαστοειδή μυ, επί τα εκτός του λάρυγγα και στον κάθετο άξονα εκτείνονταν από τον κρικοειδή έως την κάτω γνάθο. Στην επισκόπηση του στοματοφά-



Εικόνα 1. Η αξονική τομογραφία έδειξε «μία ανομοιογενή συμπαγή εξεργασία με αποπιτανώσεις, που εξορμόταν από το δεξιό πλάγιο τοίχωμα του φάρυγγα και τη ρίζα της γλώσσας».



Εικόνα 2. Βλάβη σχετικά ολιγοκυτταρική με άφθονο κολλαγόνο και διάσπαρτες ελαστικές ίνες (χρώση: Orcein stain, μεγέθυνση: x200).

ρυγγα, το πλάγιο τοίχωμα του στοματοφάρυγγα και του υποφάρυγγα έμοιαζε να ωθείται από τη μάζα προς τη μέση γραμμή.

Ο ασθενής υποβλήθηκε αρχικά σε βιοψία δια λεπτής βελόνης (FNA), που απέβη μη διαγνωστική, και ακολούθως σε αξονική τομογραφία, που έδειξε «μία ανομοιογενή συμπαγή εξεργασία με αποπιτανώσεις, που εξορμόταν από το δεξιό πλάγιο τοίχωμα του φάρυγγα και τη ρίζα της γλώσσας χωρίς να διηθεί τις γύρω δομές και χωρίς κάψα» (Εικόνα 1).

Στη συνέχεια-μετά τον προεγχειρητικό έλεγχο ρουτίνας, που ήταν αρνητικός για παθολογικά ευρήματα-ο ασθενής υποβλήθηκε σε πανενδοσκοπηση με γενική αναισθησία, που ήταν αρνητική. Στην ίδια συνεδρία υποβλήθηκε σε αφαιρετική βιοψία με τομή στην πλαγιότραχηλική χώρα πάνω από τη βλάβη. Η διεγχειρητική ταχεία βιοψία δεν έδειξε κακοήθεια.

Ο όγκος μακροσκοπικά ήταν υπόσκληρος και, παρότι δε διηθούσε τα γειτονικά του μαλακά μόρια, δεν προσέφερε «καθαρό» πλάνο παρασκευής, δυσκολεύοντας έτσι την αποκόλλησή του από αυτά.

Σύμφωνα με την παθολογοανατομική έκθεση: «παρελήφθησαν 4 ινολιπώδη ιστοτεμάχια, συνολικής διαμέτρου 6,5 εκ., στα οποία αναγνωρίζονταν γραμμωτός μυς και σιελογόνος

αδένας». Η ιστολογική εξέταση έδειξε: «τμήμα παρωτίδας διηθημένο από ατρακτοκυτταρικό νεόπλασμα πτωχκής κυτταροβρίθειας, αποτελούμενο από ινοκύτταρα διαχωριζόμενα από άφθονο κολλαγόνο με λίγες διάσπαρτες ελα-

στικές ίνες και θέσεις ήπιας χρόνιας φλεγμονής (Εικόνα 2). Η αλλοίωση είχε εκτεταμένη εξωπαρωτιδική ανάπτυξη, περιέβαλε νευρικούς κλάδους και διηθούσε γραμμωτό μυ. Ο ανοσοϊστοχημικός έλεγχος έδειξε ατρακτοειδή κύτταρα τυπικά για βιμεντίνη, CD34 και CD99, χωρίς ανίχνευση α-SMA και S-100». Με βάση την ιστολογική εξέταση, τέθηκε η διάγνωση αυχενικής κολλαγόνωσης.

Η μετεγχειρητική του πορεία ήταν άριστη και μέχρι σήμερα, ένα χρόνο μετά την αρχική διάγνωση, δεν υπάρχει ένδειξη υποτροπής.

Συζήτηση

Η κολλαγόνωση του αυχένα είναι ένας καλοήθης ινολιπώδης όγκος, ο οποίος παρουσιάζεται συνήθως στην αυχενική χώρα, δίπλα στη σπονδυλική στήλη ή ανάμεσα από τις ωμοπλάτες^{3,6}. Στη βιβλιογραφία αναφέρονται και άλλες εντοπίσεις του όγκου: στη ράχη, στην ωμοπλατιαία χώρα, στον ώμο, στο πρόσωπο, στον πύ-

χη και στον κορμό². Συχνά συνοδεύεται από ιστορικό τραύματος, αλλά ο ακριβής παθοφυσιολογικός μηχανισμός που δημιουργεί τη βλάβη δεν έχει διευκρινιστεί^{1,3}.

“ **Η κολλαγόνωση του αυχένα είναι ένας καλοήθης ινολιπώδης όγκος, ο οποίος παρουσιάζεται συνήθως στην αυχενική χώρα, δίπλα στη σπονδυλική στήλη ή ανάμεσα από τις ωμοπλάτες. Στη βιβλιογραφία αναφέρονται και άλλες εντοπίσεις του όγκου: στη ράχη, στην ωμοπλατιαία χώρα, στον ώμο, στο πρόσωπο, στον πύχη και στον κορμό. Συχνά συνοδεύεται από ιστορικό τραύματος, αλλά ο ακριβής παθοφυσιολογικός μηχανισμός που δημιουργεί τη βλάβη δεν έχει διευκρινιστεί** ”

► Ο όγκος εμφανίζεται συνήθως στην τέταρτη και πέμπτη δεκαετία της ζωής και κατά προτίμηση στους άρρενες (76%)⁷. Κλινικά, πρόκειται για έναν όγκο που αναπτύσσεται αργά και συνήθως ασυμπτωματικά. Στην περίπτωση όμως που δίνει συμπτώματα, προεξάρχει το τοπικό άλγος⁴.

Η κλινική εξέταση αποκαλύπτει μία ευπίεστη και ευκίνητη, ωσειδή ή ελλειψοειδή, μη σαφώς περιγεγραμμένη μάζα, η οποία μπορεί να περιορίσει, με την παρουσία της, την κινητικότητα του αυχένα και του σύστοιχου άνω άκρου.

Η αυχενική κολλαγόνωση πολλές φορές σχετίζεται με το σύνδρομο Gardner^{3,4,7}, το οποίο είναι αυτοσωματική επικρατούσα κληρονομική πολυποδίαση παχέος εντέρου, η οποία συνοδεύεται από πολλαπλές επιδερμοειδείς κύστεις, υποδόρια ινώματα, λιπώματα και οστεώματα. Η εμφάνιση κολλαγόνωσης αυχένα στην παιδική ηλικία μπορεί να υποκρύπτει ένα σύνδρομο Gardner και χρήζει διερεύνησης.

Το αυχενικό ίνωμα παρατηρείται επίσης σε άτομα με σακχαρώδη διαβήτη και σκληροδερμία³. Το υψηλό ποσοστό σακχαρώδους διαβήτη σε περιστατικά κολλαγόνωσης αυχένα υποδεικνύει ότι η συσχέτιση ίσως δεν είναι τυχαία.

Σε σχέση με τα αμιγώς ινώδη νεοπλασμάτα, φαίνεται ότι η κολλαγόνωση του αυχένα είναι ολιγο-κυτταρική βλάβη⁴, αποτέλεσμα παράδοξης αντίδρασης του οργανισμού σε διάφορους τοπικούς και συστηματικούς παράγοντες. Η τάση υποτροπής, που εμφανίζει μερικές φορές, αντανάκλα την παρουσία των παραγόντων αυτών που προκάλεσαν την αρχική ανάπτυξη του όγκου.

Στη διάγνωση βοηθούν η παρακέντηση με βελόνα με λήψη κυττάρων για εξέταση (έχει αυξημένη πιθανότητα να είναι μη διαγνωστική διότι η βλάβη είναι σχετικά υποκυτταρική), η Αξονική Τομογραφία και η Απεικόνιση Μαγνητικού Συντονισμού (MRI), που δίνει και τις περισσότερες πληροφορίες, λόγω του πυκνού δικτύου ινικής και της ελάχιστης περιεκτικότητας ύδατος.

Για τη διάγνωση του όγκου είναι απαραίτητη η παθολογοανατομική εξέταση. Μικροσκοπικά, αποκαλύπτονται δέσμες από διάχυτο υποκυτταρικό ινοκολλαγόνο με μερικούς διάσπαρτους ώριμους ινοβλάστες, λιποκύτταρα και κάποια στοιχεία περιαγγειακής φλεγμονής. Η χρώση βλεννίνης είναι αρνητική. Ο όγκος συνήθως διεισδύει με πολλαπλές προεκβολές στον περιβάλλοντα λιπώδη ιστό, δυσκολεύοντας την en bloc αφαίρεσή του. Η εξεργασία αφορά κυρίως το υποδόριο, ενώ η συμμετοχή του δέρματος στη βλάβη δεν υποδηλώνει πιο επιθετική συμπεριφορά³. Η εξεργασία μπορεί να στραγγαλίζει μικρά νεύρα, αγγεία και παρακείμενους σκελετικούς μύες και έτσι εξηγείται ο πόνος σε συμπτωματικούς όγκους. Με τη χρώση ελαστίνης σπάνια διαπιστώνονται ελαστικές ίνες με μορφολογικά φυσιολογική εμφάνιση. Οι διάσπαρτοι ινοβλάστες έχουν περιορισμένο κυτταρόπλασμα και επιμήκη, σπειροειδή και προοδευτικά λεπτότερο πυρήνα με έναν μονό και μικρό πυρηνίσκο. Τα παγιδευμένα περιφερικά νευρίδια, επιδεικνύουν μερικές φορές μία στρεβλή εικόνα, παρόμοια με αυτήν του τραυματικού νευρινώματος, ή/και περινευρική ίνωση.

Η διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει τη σμηγματογόνο

κύστη, το λίπωμα, το ινολίπωμα, το χλοειδές, την υπερτροφική ουλή, το ελαστοίνωμα, το κολλαγόνωμα, τους σπίλους συνδετικού ιστού, το κολλαγόνωδες ίνωμα, το σκληρόδερμα του Buschke, την οζώδη περιτονίτιδα, τη μυο-απονευρωτική ινωμάτωση, το ινοσάρκωμα και το λιποσάρκωμα.

Η θεραπεία εκλογής για το αυχενικό ίνωμα είναι η ευρεία τοπική εξαίρεση της βλάβης, γεγονός το οποίο οδηγεί πέρα από τη θεραπεία και στην ακριβή διάγνωση του. Δυστυχώς, ο όγκος μπορεί να υποτροπιάσει, κυρίως λόγω ατελούς εξαίρεσής του. Συνήθως αυτές οι υποτροπές αντιμετωπίζονται με τοπική επανεξαίρεση. Η χρήση ακτινοθεραπείας ή χημειοθεραπείας δε φαίνεται να βοηθούν στη μείωση του κινδύνου υποτροπής^{3,4}.

Summary

Collagenosis Nuchae: report of a case

Terzakis G¹, Lefantzis D¹, Bakas V¹, Mourtzoukou H², Barbati C², Papazoglou G¹

¹Department of Otolaryngology, Red Cross Hospital, Athens, Greece

²Department of Histopathology, Red Cross Hospital, Athens, Greece

Nuchal fibroma is a benign soft tissue tumor that arises from the posterior cervical subcutaneous tissue. Because of its rarity, its benign clinical course and its close similarity with other benign head and neck lesions, it may be misdiagnosed and underreported.

We present the case of a 62 year-old male with an asymptomatic right neck tumor which was located under the sternocleidomastoid muscle and on CT imaging it was non homogeneous and was originating from the right lateral pharyngeal wall and the tongue base. He underwent panendoscopy and excision biopsy of the lesion which was proved to be nuchal fibroma by the histology. One year after the excision, the patient is well with no signs of recurrence.

Treatment of choice for nuchal fibroma is the wide local excision of the tumor, as reported in our case, which is curative and also confirms the diagnosis.

Key words: Collagenosis Nuchae, nuchal fibroma, neck soft tissue tumours, Gardner syndrome.

Βιβλιογραφία - References

1. Samadi D, Mc Langhlin R, Li Volsi V, et al. Nuchal fibroma: a clinicopathological review. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2000; 19: 52e5.
2. Michal M, Fetsch J, Hes O, et al. Nuchal-type fibroma; a clinicopathologic study of 52 cases. *Cancer* January 1 1999; 85: 156e63.
3. Balachandran K, Allen PW, Mac Cormac LB. Nuchal fibroma. A clinicopathological study of nine cases. *Am J Surg Pathol* 1995; 19: 313e7.
4. Diwan H, Graves E, King J, et al. Nuchal-type fibroma in two related patients with Gardner's syndrome. *Am J Surg Pathol* 2000; 24: 1563e7.
5. Wehrli B, Weiss S, Yandow S, et al. Gardner-associated fibromas (GAF) in young patients. *Am J Pathol* 2001; 25: 645e51.
6. Allen P. Nuchal-type fibroma appearance in a desmoid fibromatosis. *Am J Surg Pathol* 2001; 25: 828e9.
7. Karonidis A, Rigby H.S, Orlando A. Collagenosis Nuchae: a case report of a rare and often misdiagnosed condition. *JPRAS* 2007; 60: 320e3.
8. Banney L, Weedon D, Muir J. Nuchal fibroma associated with scleroderma, diabetes mellitus and organic solvent exposure. *Australas J Dermatol* 2000; 41: 39e41.