

## Ραβδομύωμα γλώσσας: Παρουσίαση σπάνιου περιστατικού

**Κ. ΜΑΚΡΥΠΙΔΗΣ, Β. ΛΑΧΑΝΑΣ, Ε. ΓΚΛΕΤΣΟΥ, Κ. ΕΥΑΓΓΕΛΟΠΟΥΛΟΣ,  
Ε. ΚΑΡΩΝΗ, Θ. ΑΠΟΣΤΟΛΙΔΗΣ**

**ΩΡΛ Κλινική Πανεπιστημιακού Νοσοκομείου Λάρισας**

**Σκοπός:** Σκοπός της παρούσας μελέτης αποτελεί η αναφορά ενός σπάνιου περιστατικού ραβδομυώματος βάσης γλώσσας τύπου ενηλίκων, το οποίο αντιμετωπίστηκε στην κλινική μας.

**Παρουσίαση περιστατικού:** Άνδρας ηλικίας 70 ετών, προσήλθε στην κλινική μας για εκτίμηση δυσφαγίας που του παρουσιάστηκε από διαιτίας. Η κλινική εξέταση ανέδειξε μία ομαλή μάζα στη βάση της γλώσσας αριστερά, επεκτεινόμενη προς τον υποφάρυγγα. Η CT και η MRI ανέδειξαν μάζα σύστασης μαλακών μορίων, επεκτεινόμενη από τη βάση της γλώσσας προς στο αριστερό υποφάρυγγα, ενώ δεν ανεδείχτηκαν διογκωμένοι λεμφαδένες κλινικά ή απεικονιστικά. Η μάζα αφαιρέθηκε πλήρως με μέση φαρυγγοτομία με διατομή του υοειδούς και η ιστολογική εξέταση έδειξε ραβδομύωμα τύπου ενηλίκων. Η μετεγχειρητική του πορεία ήταν καλή, ενώ τρία χρόνια μετά την επέμβαση δεν παρατηρήθηκε υποτροπή.

**Συζήτηση-Συμπεράσματα:** Το ραβδομύωμα είναι ένας σπάνιος καλοήθης όγκος των γραμμωτών μυών. Διακρίνεται σε καρδιακό και εξωκαρδιακό ραβδομύωμα. Το εξωκαρδιακό ραβδομύωμα διακρίνεται σε τέσσερις τύπους: ενηλίκων, εμβρυϊκό, γεννητικών οργάνων και ραβδομυωματώδες μεσεγχευματικό αμάρτωμα. Το ραβδομύωμα τύπου ενηλίκων είναι εξαιρετικά σπάνιο και η συχνότερη θέση εντόπισής του είναι η κεφαλή και ο τράχηλος. Η συμπτωματολογία είναι ασαφής και εξαρτάται από το μέγεθος και τη θέση του όγκου, ενώ κακοήθης εξαλλαγή του δεν έχει ακόμη περιγραφεί. Λόγω της πολύ αυξημένης πιθανότητας τοπικής υποτροπής (42%), συνιστάται η πλήρης χειρουργική αφαίρεσή του.

**Λέξεις κλειδιά:** ραβδομύωμα, βάση γλώσσας, μάζα μαλακών μορίων, δυσφαγία.

### Εισαγωγή

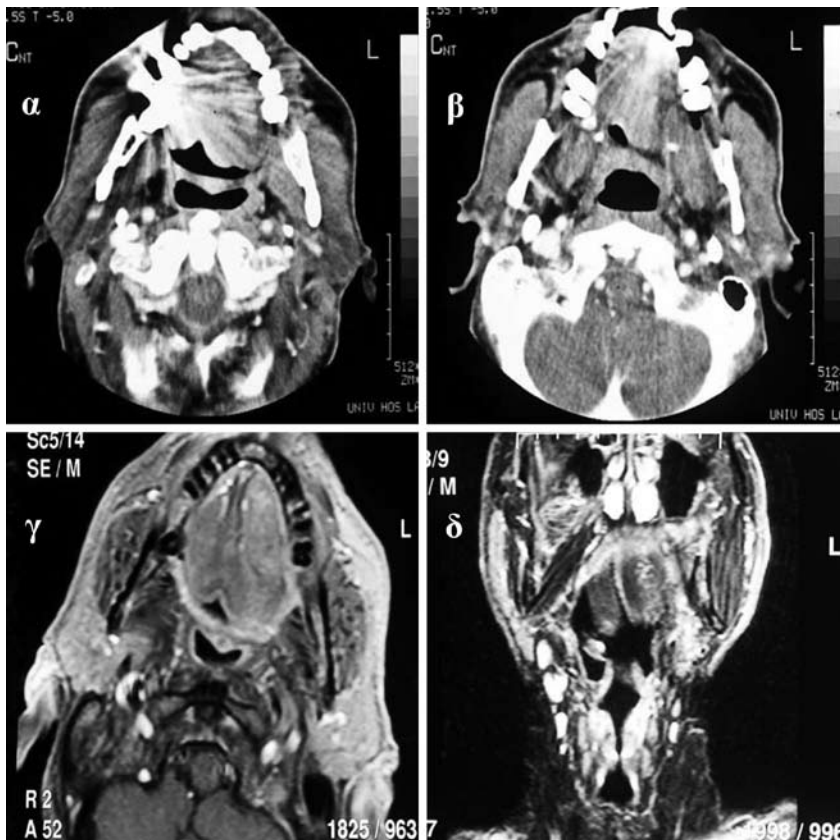
Το ραβδομύωμα είναι ένας εξαιρετικά σπάνιος καλοήθης όγκος των γραμμωτών μυών. Ανάλογα με την εντόπισή του, διακρίνεται σε καρδιακό και εξωκαρδιακό ραβδομύωμα. Το καρδιακό ραβδομύωμα αποτελεί το συχνότερο τύπο, σχεδόν αποκλειστικά εμφανίζεται στην καρδιά νέων ασθενών, ενώ πολύ συχνά συσχετίζεται με συγγενείς ανωμαλίες όπως η οζώδης σκλήρυνση<sup>1-5</sup>. Το εξωκαρδιακό ραβδομύωμα διακρίνεται κλινικά και μορφολογικά σε τέσσερις τύπους: ενηλίκων, εμβρυϊκό, γεννητικών οργάνων και ραβδομυωματώδες μεσεγχευματικό αμάρτωμα.

Σκοπός της παρούσας μελέτης αποτελεί η αναφορά ενός σπάνιου περιστατικού με ραβδομύωμα τύπου ενηλίκων με εντόπιση στη βάση της γλώσσας και με επέκταση στον υποφάρυγγα, το οποίο αντιμετωπίστηκε στην κλινική μας.

### Παρουσίαση περιστατικού

Άνδρας ηλικίας 70 ετών, μη καπνιστής, μη πότης, προ-

σήλθε στα εξωτερικά ιατρεία της κλινικής μας για την εκτίμηση δυσφαγίας (ειδικά στη λήψη στερεάς τροφής). Η δυσφαγία δε συνοδευόταν από πόνο και παρουσιάστηκε από διαιτίας. Επιπρόσθετα, ανέφερε συμπτώματα συμβατά με σύνδρομο υπνικής άπνοιας κατά τους τελευταίους 18 μήνες και η ομιλία του, κατά τη διάρκεια των προηγούμενων 2 ετών, είχε σταδιακά μετατραπεί σε φωνή «καυτής πατάτας». Η κλινική εξέταση, συμπεριλαμβανομένης της εύκαμπτης ενδοσκόπησης, ανέδειξε μία ομαλή μάζα στην αριστερή πλευρά της βάσης της γλώσσας, επεκτεινόμενη προς τη μέση γραμμή, την αριστερή γλωσσοεπιγλωττιδική πτυχή και τον υποφάρυγγα. Τρισμός ή ψηλαφητοί λεμφαδένες δεν παρατηρήθηκαν, ενώ η λοιπή ωτορινολαρυγγολογική εξέταση ήταν χωρίς παθολογικά ευρήματα. Ο απεικονιστικός έλεγχος με CT και MRI ανέδειξε μία μάζα σύστασης μαλακών μορίων, η οποία εκτεινόταν από τη βάση της γλώσσας προς τον αριστερό υποφάρυγγα και απέφρασσε σε μεγάλο βαθμό τον αεραγωγό, ενώ δε διάβρωνε την κάτω γνά-



**Εικόνα 1.** Απεικόνιση με CT (Α, Β) και MRI (Γ, Δ) όπου φαίνεται μάζα σύστασης μαλακών μορίων, η οποία εκτείνεται από τη βάση της γλώσσας προς τον αριστερό υποφάρυγγα, αποφράσσοντας μερικώς τον αεραγωγό.

θο. Κατά τον απεικονιστικό έλεγχο δεν αναδείχτηκαν παθολογικά διογκωμένοι λεμφαδένες.

Κατά τη διάρκεια του χειρουργείου ο ασθενής υποβλήθηκε σε τραχειοτομία υπό τοπική αναισθησία, επειδή ήταν αδύνατο να γίνει στοματο- ή ρινοτραχειακή διασωλήνωση. Η μάζα αφαιρέθηκε in toto με μέση φαρυγγοτομία με διατομή του υοειδούς, ενώ κατά τη διάρκεια της επέμβασης η ταχεία βιοψία ήταν αρνητική για κακοήθεια. Μακροσκοπικά, η μάζα ήταν ομαλή, λοβώδης με καστανοκόκκινο χρώμα.

Η ιστολογική εξέταση έδειξε ραβδομύωμα τύπου ενήλικων. Πιο συγκεκριμένα, η μάζα εμφάνιζε λοβώδες πρότυπο ανάπτυξης και αποτελούνταν από στενά διατασσόμενα ανισομεγέθη πολυεδρικά κύτταρα με σαφή κυτταροπλασματικά όρια. Τα κύτταρα είχαν άφθονο πωσινόφιλο, εν μέρει κοκκιώδες, κυτταρόπλασμα, ενώ δεν παρατηρήθηκε ουσιώδης πυρηνική πολυμορφία ή ατυπία. Μεμονωμένα νεοπλασματικά κύτταρα εμφάνιζαν εν μέρει συγκυτιακή διαμόρφωση, περικλείοντας πολυάριθμους μικρού μεγέθους, έκκεντρα τοποθετημένους πυρήνες χωρίς να παρατηρούνται άτυπες πυρηνοκινήσεις. Μέρος του κυτταρικού πληθυσμού εμφάνιζε αστεροειδή διαμόρφωση και αναγνωρίστηκαν αραχνοειδή κύτταρα (spider cells) καθώς και εγκάρσιες γραμμώσεις (cross striations). Η ανοσοϊστοχημική εξέταση αποκάλυψε ότι τα νεοπλασματικά κύτταρα ήταν θετικά για ακτίνη και δεσμίνη, ενώ ήταν αρνητικά για βιμεντίνη, κυ-

τοσίνη, HMB45, cyt. 8, 18, 19.

Η μετεχειρητική πορεία του ασθενούς ήταν καλή, ενώ τρία χρόνια μετά την επέμβαση δεν παρατηρήθηκε υποτροπή.

### Συζήτηση

Το ραβδομύωμα είναι ένας εξαιρετικά σπάνιος καλοήθης όγκος προερχόμενος από τους γραμμωτούς μύες και, ανάλογα με την εντόπισή του, διακρίνεται σε καρδιακό και εξωκαρδιακό ραβδομύωμα. Το καρδιακό ραβδομύωμα είναι ο πιο κοινός τύπος, σχεδόν αποκλειστικά εμφανίζεται σε μικρά παιδιά και συνδέεται συχνά με συγγενείς ανωμαλίες όπως η οζώδης σκλήρυνση<sup>1-5</sup>. Τα εξωκαρδιακά ραβδομύωμα αποτελούν λιγότερο από το 2% των προερχόμενων εκ των γραμμωτών μυών νεοπλασμάτων και εντοπίζονται πρωτίστως στην περιοχή της κεφαλής και του τραχήλου<sup>1</sup>.

Τα εξωκαρδιακά ραβδομύωμα αποτελούνται από τέσσερις, κλινικά και μορφολογικά, διαφορετικούς τύπους:

- 1) τύπος ενήλικων,
- 2) εμβρυϊκός τύπος,
- 3) τύπος γεννητικών οργάνων και
- 4) ραβδομυωματώδες μεσεγχυματώδες αμάρτωμα<sup>2,3</sup>.

Το Ραβδομύωμα Ενήλικων (PE) είναι σπάνιος καλοήθης μεσεγχυματογενής όγκος με υψηλή διαφοροποίηση γραμμωτών μυϊκών ινών, το οποίο στο 90% των περιπτώσεων εντοπίζεται στην περιοχή της κεφαλής και τραχήλου, συνή-

θως στο στοματοφάρυγγα, το ρινοφάρυγγα και το λάρυγγα<sup>1</sup>. Συνήθως εμφανίζεται σε ασθενείς ηλικίας μεταξύ 40 και 70 ετών (μέση ηλικία 60 έτη) με υπεροχή στους άνδρες (αναλογία ανδρών προς γυναίκες 3:1)<sup>1-4</sup>. Το PE εμφανίζεται συνήθεστερα ως μονήρης όζος (70%), αλλά μπορεί να είναι πολυοζώδες με τους όζους στην ίδια περιοχή (25%) ή πολυεστιακό (5%)<sup>2,3</sup>. Κακοήθης εξαλλαγή του PE δεν έχει μέχρι σήμερα ανακοινωθεί<sup>1-5</sup>. Η αιτιολογία και η παθογένεση του δεν έχουν επαρκώς κατανοηθεί. Λόγω του χαρακτηριστικού εντοπισμού του στην περιοχή του τραχήλου, έχει προταθεί ότι το PE προέρχεται από μυϊκά στοιχεία των βραχιακών τόξων<sup>1-3</sup>.

Τα συμπτώματα και σημεία του PE είναι ασαφή και εξαρτώνται από το μέγεθος και τη θέση του όγκου. Ο όγκος έχει αργή ανάπτυξη και οι περισσότεροι ασθενείς έχουν τα συμπτώματα για αρκετά έτη προτού τεθεί η διάγνωση<sup>4,5</sup>. Μερικά από τα συμπτώματα που έχουν ανακοινωθεί είναι απώλεια ακοής, αίσθηση της διόγκωσης, μάζα στο υπογνάθιο τρίγωνο, αιμόπτυση, δυσφαγία, απόφραξη αεραγωγού, αποφρακτική άπνοια και βράγχος φωνής<sup>1-4</sup>.

Προεγχειρητική διάγνωση του PE είναι δύσκολο να τεθεί πριν από την ιστολογική εξέταση, η οποία απαιτεί δείγματα που να έχουν ληφθεί με ανοικτή βιοψία παρά με βιοψία με λεπτή βελόνη<sup>4,5</sup>. Η αξονική και η μαγνητική τομογραφία είναι χρήσιμες για τον καθορισμό του μεγέθους και της φύσης του όγκου, όμως η διαγνωστική τους αξία δεν έχει ακόμη τεκμηριωθεί καθώς, λόγω της σπανιότητας του PE, υπάρχουν λίγες αναφορές στη διεθνή βιβλιογραφία<sup>4</sup>.

Ιστολογικά, το ραβδομύωμα χαρακτηρίζεται από μεγάλα στρογγυλά ή πολυγωνικά κύτταρα με το πωσινόφιλο κυτταρόπλασμα πλούσιο σε γλυκογόνο. Η παρουσία εγκάρσιων γραμμώσεων (cross striations) είναι ιδιαίτερα χαρακτηριστική αυτής της νεοπλασίας και χρήσιμη στη διάγνωση. Εντούτοις, εάν οι εγκάρσιες γραμμώσεις (cross striations) δεν αναδεικνύονται στο μικροσκοπικό έλεγχο, η ανοσοϊστοχημεία και ο έλεγχος υπό ηλεκτρονικό μικροσκόπιο είναι απαραίτητα για τη διάγνωση<sup>3-5</sup>. Τα ανοσοϊστοχημικά χαρακτηριστικά γνωρίσματα του ραβδομύωματος είναι ίδια με εκείνα των υγιών κυττάρων των σκελετικών μυών. Ανοσοϊστοχημικά, η θετική χρώση για μυοσφαιρίνη, δεσμίνη και ακτίνη των γραμμωτών μυών, που είναι δείκτες για τα ώριμα κύτταρα μυών, είναι χαρακτηριστική αυτού του νεοπλασματος<sup>2,4</sup>. Τα περισσότερα μεσεγχυματογενή νεοπλασματα είναι επίσης θετικά στη χρώση για βιμεντίνη. Παρά ταύτα, η έλλειψη έκφρασης της βιμεντίνης μπορεί να εμφανιστεί στα υψηλά διαφοροποιημένα μυϊκά κύτταρα<sup>5</sup>. Στο ηλεκτρονικό μικροσκόπιο, το χαρακτηριστικότερο εύρημα είναι η παρουσία δεσμών μυϊκών ινιδίων με Z-δέσμες<sup>3-5</sup>. Η διαφορική διάγνωση της ιστολογικής εικόνας του PE περιλαμβάνει το ογκοκύττωμα, το παραγαγγλίωμα, το δικτυοϊστοκυττάρωμα, το λέμφωμα, το ραβδομυοσάρκωμα, την ιστοκύττωση και τους όγκους εκ κοκκιωματωδών κυττάρων (granular cell tumors)<sup>2</sup>.

Η θεραπεία εκλογής για το ραβδομύωμα είναι η ριζική χειρουργική εξαίρεση, λόγω της υψηλής συχνότητας υποτροπών (42%). Αυτό το υψηλό ποσοστό υποτροπής μπορεί να οφείλεται ή στη μη πλήρη εξαίρεση της μάζας ή στην

πολυεστιακότητα του PE, για αυτό και η μακροχρόνια μετεγχειρητική παρακολούθηση των ασθενών αυτών είναι ιδιαίτερα σημαντική<sup>1-4</sup>.

## Συμπεράσματα

Συμπερασματικά, το PE, αν και αποτελεί μία πολύ σπάνια οντότητα, θα πρέπει να λαμβάνεται υπόψη στη διαφορική διάγνωση των μαζών του τραχήλου. Ιδιαίτερα σημαντική είναι η πλήρης χειρουργική αφαίρεση της μάζας και η μακροχρόνια μετεγχειρητική παρακολούθηση των ασθενών, καθώς η πιθανότητα υποτροπής του PE είναι ιδιαίτερα υψηλή.

## Summary

### Rhabdomyoma of the tongue: A case report

Macrypidis C, Lahanas V, Gkletsou E, Euaggelopoulos C, Karoni E, Apostolidis T.

ENT University Department of Larissa Hospital

Rhabdomyoma is a rare soft tissue benign tumor of skeletal muscle origin classified into cardiac and extracardiac types based on its location. Extracardiac rhabdomyoma is further classified into adult, fetal and genital rhabdomyoma and rhabdomyomatous mesenchymal hamartoma. Adult rhabdomyoma is exceedingly rare, and most commonly arise in the head and neck region. It grows most frequently as a solitary mass but may be multinodular or multifocal.

We present a case of a 70-year old male patient who presented with a 2-year history of progressive dysphagia. Clinical examination revealed a mass in the base of his tongue extending to hypopharynx. CT and MRI imaging showed a soft tissue mass of the tongue base which extended to the left side of hypopharynx without presence of lymphadenopathy. The mass was excised through a median pharyngotomy approach and resection of the hyoid and histology showed the mass to be an adult type rhabdomyoma. The postoperative period was uneventful and the patient is under regular follow up for three years now with no sign of recurrence.

The signs and symptoms of rhabdomyoma in the head and neck are completely non-specific and depend on the size and location of the tumor while malignant degeneration has not been reported so far. Due to its high recurrence rate complete surgical excision, as in our case, is indicated.

**Key words:** rhabdomyoma, tongue base, soft tissue tumor, dysphagia.

## Βιβλιογραφία - References

1. Pichi B, Mancio V, Marchesi P, Pellini R, Ruscito P, Vidiri A, Covello R, Spriano G. Rhabdomyoma of the parapharyngeal space presenting with dysphagia. *Dysphagia*. 2008; 23 (2): 202-204.
2. Hansen T, Katenkamp D. Rhabdomyoma of the head and neck: morphology and differential diagnosis. *Virchows Arch*. 2005; 447 (5): 849-854.
3. Weiss SW, Goldblum JR. *Soft Tissue Tumors*. 4th Ed. St. Louis: Mosby; 2001 p 769-783.
4. Fukuda Y, Okamura HO, Nemoto T, Kishimoto S. Rhabdomyoma of the base of the tongue. *J Laryngol Otol*. 2003; 117 (6): 503-507.
5. Boysen M, Scott H, Hovig T, Wetteland J, Kolbenstvedt A. Rhabdomyoma of the tongue. Report of a case with light microscopic, ultrastructural and immunohistochemical observations. *J Laryngol Otol*. 1988; 102 (12): 1185-1188.
6. Gibas Z, Miettinen M. Recurrent parapharyngeal rhabdomyoma. Evidence of neoplastic nature of the tumor from cytogenetic study. *Am J Surg Pathol*. 1992; 16 (7): 721-728.