

KAROLINA RACZKOWSKA-ŁABUDA, MAŁGORZATA DĘBSKA, *LIDIA ZAWADZKA-GŁOS

Czy u dzieci jednostronny guz jamy nosa to polip?

Are unilateral tumours in child's nose always polyps?

Klinika Otolaryngologii Dziecięcej, Warszawski Uniwersytet Medyczny
Kierownik Kliniki: dr hab. n. med. Lidia Zawadzka-Głós

Summary

Introduction. The most common nodular changes in the nasal cavities are polyps. This statement also applies to unilateral nasal pathology in the pediatric population. However, any degenerative tissue taken during surgery must be subjected to histopathological examination due to the high risk of malignancy (9,09%), or one of the numerous, less common pathologies. The article presents the results of eight years of Paediatric ENT physicians' experience.

Aim. Analysis of symptoms, diagnosis, characteristic and treatment of unilateral nasal tumours. Data obtained from patients of the Department of Paediatric Otolaryngology at the Medical University of Warsaw.

Material and methods. A retrospective analysis of 55 patients with unilateral nasal "polyp" hospitalized in the years 2006-2014 in the Department of Paediatric Otolaryngology, Medical University of Warsaw. All patients have been qualified to surgical (diagnostic and therapeutic) interventions.

Results. Analysis included 55 patients with unilateral nasal "polyp". There were 34 boys and 21 girls. The average age of all children was 8.64 years. The youngest patient was over 1 month old while the oldest was 17. Among the analysed group of patients, 50 were diagnosed with benign pathology. There were 18 patients with inflammatory polypoid changes (average age 12.1 years). Among the rest 32 patients with benign unilateral, nasal tumour histopathological examination revealed 9 capillary haemangiomas (average age 9 y.o.), 4 angiofibromas juvenile (average age 14 y.o.), 4 fibromas (average age 6.75 y.o.), 4 dermoids (average age 9 months), 2 nasal gliomas (3 month, 6 years) and incidental: cranial fasciitis, hamartoma, meningocele, xanthogranuloma juvenile, tumor mixtus, mucocoele, psammomatoid active ossifying fibroma, papilloma inversum, osteoma ossificans. Five patients were diagnosed with malignancies: Burkitt's lymphoma, NHLB, embryonal rhabdomyosarcoma, neuroblastoma and carcinoma planoepitheliale (average age 6.96).

Conclusions. 1. The nature of unilateral nasal tumours in children population is correlated to the age and sex of the patient. 2. A teenage boys with recurrent epistaxis may be suspected of a juvenile angiofibroma. 3. Among the most typical changes in neonates and infants population are congenital (meningoencephalocele) and dermoid, haemangiomas or gliomas. 4. The most commonly occurring unilateral nasal pathology in children over 9 years old are polyps. 5. Differential diagnosis of unilateral nasal tumours should include malignancies. 6. An unilateral nasal tumour in children sometimes is not a polyp.

Keywords

tumours of the nasal cavity, nasal cancer, cancer of children, polyps

WSTĘP

Najczęstszą zmianą guzową w jamach nosa są polipy. Stwierdzenie to obowiązuje również dla jednostronnych patologii nosa w populacji dziecięcej. Dolegliwości zgłaszane przez pacjentów (lub ich rodziców) nie są charakterystyczne. To typowo: upośledzenie drożności nosa, przewlekły katar czy nawracające krwawienia. Niemniej, każda tkanka zwyrodnieniowa pobrana podczas operacji musi być poddana badaniu histopatologicznemu ze względu na wysokie ryzyko wystąpienia nowotworu złośliwego bądź jednej z licznych, rzadziej spotykanych patologii, jak guz mający łączność z centralnym układem nerwowym. W wielu stanach chorobowych (np.: włókniak młodzieńczy) można wykazać zależność rodzaju schorzenia od wieku i płci dziecka, co przyspiesza postawienie prawidłowej diagnozy. W zebranych materiale uwagę zwraca przede wszystkim znacząco wysoki odsetek (nieco powyżej 9%) zmian złośliwych. W artykule przedstawiamy wyniki 8 lat doświadczeń lekarzy Oddziału Otolaryngologii Dziecięcej WUM.

CEL PRACY

Analiza objawów, diagnostyki, charakteru i sposobu leczenia jednostronnych guzów nosa u pacjentów Kliniki Otolaryngologii Dziecięcej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego.

MATERIAŁ I METODY

Retrospektywna analiza historii chorób 55 pacjentów Kliniki Otolaryngologii Dziecięcej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego, hospitalizowanych w latach 2006-2014, u których w rozpoznaniu wstępnym stwierdzono jednostronny „polip” jamy nosa. W podanym przedziale czasu wszyscy pacjenci zostali zakwalifikowani do chirurgicznej interwencji diagnostycznej i leczniczej.

WYNIKI

Analizie poddano 55 pacjentów z jednostronnym „polipem” jamy nosa. W badaniu brało udział 34 chłopców i 21 dziewcząt. Średnia wieku wszystkich dzieci wynosiła 8,64 roku. Najmłodszy pacjent ukończył 1 miesiąc życia, a najstarszy 17 lat. W analizowanej grupie stwierdzono 50 chorych ze zmianami łagodnymi. U 18 pacjentów z tej grupy rozpoznano zmiany polipowate o charakterze zapalnym – średni wiek 12,1 roku. U pozostałych 32 pacjentów z jednostronną zmianą polipowatą o charakterze łagodnym stwierdzono w badaniu histopatologicznym: 9 naczynek kapilarnych (średnia wieku 9 lat), 4 naczynek włókniaków młodzieńcze (średnia wieku 14 lat), 4 włókniaki (średnia wieku 6,75 roku), 4 dermoidy (średnia wieku 9 miesięcy), 2 glejaki nosa (3 m-ce, 6 lat) oraz pojedyncze przypadki: *cranial fasciitis*, *hamartoma*, *meningocele*, *xanthogranuloma juvenile*, *tumor mixtus*, *mucocele*, *psammomatoid active ossifying fibroma*, *papilloma inversum*, *osteoma ossificans*. U 5 pacjentów rozpoznano guzy złośliwe. Były to: chłoniak Burkitta, NHLB, *rhabdomyosarcoma embryonale*, *neuroblastoma*, *carcinoma planoepitheliale*. Średnia wieku w tej grupie wynosiła 6,96 roku (tab. 1).

Tabela 1. Zestawienie guzów jamy nosa dzieci na podstawie materiałów klinicznych oddziału Otolaryngologii Dziecięcej WUM w latach 2006-2014.

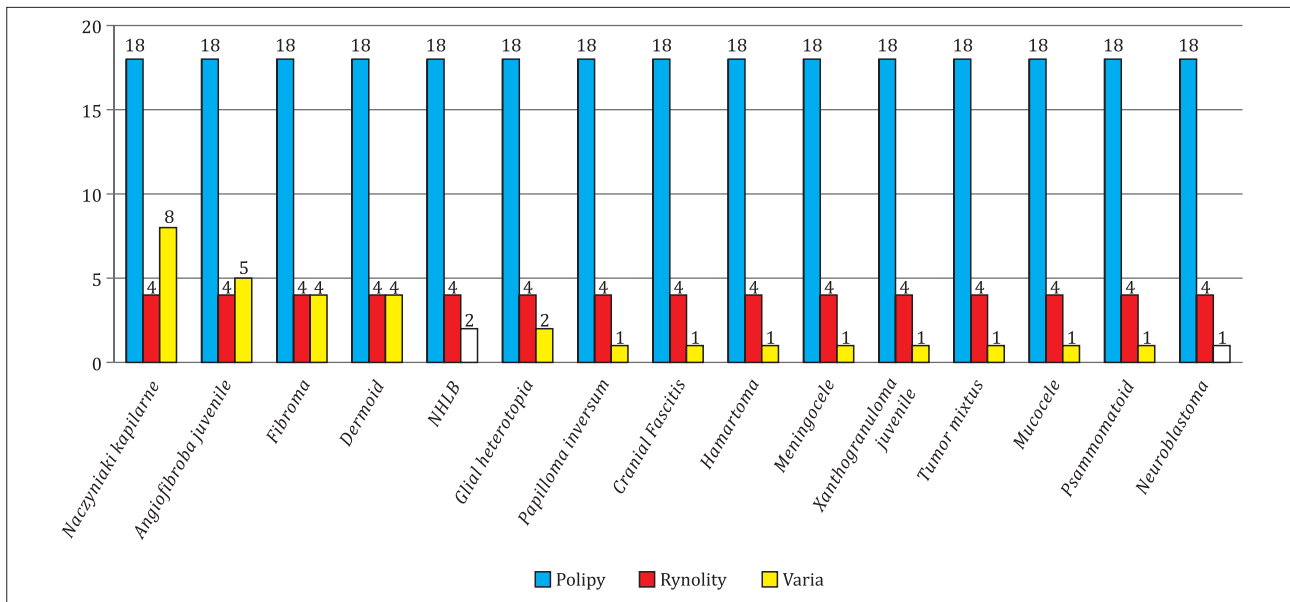
Rodzaj zmian	Liczba
Zmiany łagodne	
<i>Hemangioma capillare</i>	9
<i>Angiofibroma juvenile</i>	4
<i>Fibroma</i>	4
<i>Dermoid</i>	4
<i>Nasal glial heterotopia</i>	2
<i>Hamartoma</i>	1
<i>Tumor mixtus</i>	1
<i>Mucocele</i>	1
<i>Papilloma inversum</i>	1
<i>Cranial fasciitis</i>	1
<i>Xanthogranuloma juvenile</i>	1
<i>Psammomatoid active ossifying fibroma</i>	1
<i>Osteoma ossificans</i>	1
<i>Meningoencephalocele</i>	1
Zmiany złośliwe	
Chłoniak Burkitta	1
NHLB	1
<i>Neuroblastoma</i>	1
<i>Rhabdomyosarcoma embryonale</i>	1
<i>Ca planoepitheliale typus papillaris invasivum</i>	1

DYSKUSJA

Jednostronne zmiany jamy nosowej u dzieci to patologia wymagająca dokładnej diagnostyki. Olbrzymia różnorodność zmian kusi klinicystę do szukania rozwiązania zgodnie z założeniem brzytwy Ockhama: „Bytów nie mnożyć, fikcyj nie tworzyć, tłumaczyć fakty jak najprościej”. Niepodważalnie najczęstszą, jednostronną zmianą jamy nosa u dzieci są polipy (ryc. 1).

Literatura podaje bardzo różną częstość występowania polipów nosa: od 2 do 20% u dzieci z przewlekłym zapaleniem zatok (1). Oczywiście odsetek ten jest nieporównywalnie większy u pacjentów obciążonych mukowiscydozą – sięga nawet 50% (2). Triada aspirynowa z astmą i polipami u dzieci występuje rzadko. U pacjentów z pierwotną dyskinezą rzęsek częstość występowania polipów sięga do 18% (3, 4).

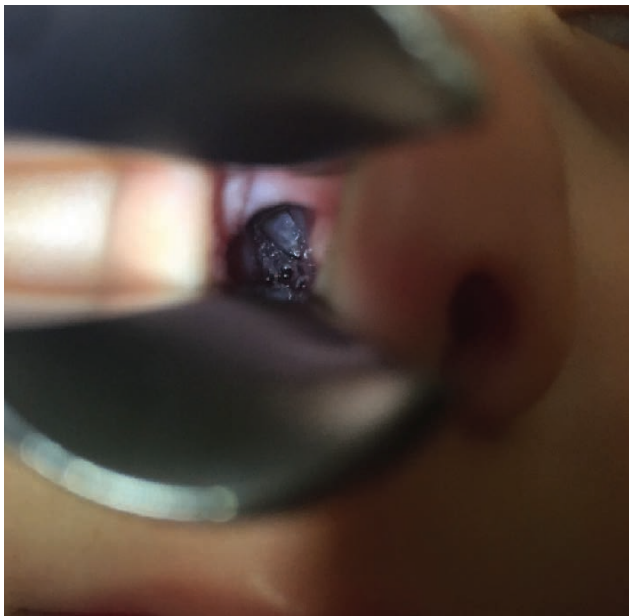
Guzy jamy nosa tradycyjnie dzielimy na: łagodne i złośliwe oraz wrodzone i nabyte (5). Do najczęstszych zmian wrodzonych zaliczamy: przepukliny oponowo-mózgowe, glejaki nosowe i cysty dermoidalne (wyrośla skórne) (5-8).



Ryc. 1. Zestawienie częstości występowania jednostronnych polipów nosa względem pozostałych jednostronnych patologii nosa u dzieci na podstawie materiału Oddziału Otolaryngologii Dziecięcej WUM w latach 2006-2014.

Przepuklina oponowo-mózgowa, czyli przemieszczenie tkanek mózgowia przez ubytek w pokrywie kostnej czaszki, występuje z częstością 1 na 35 000 żywych urodzeń (3-7-krotnie częściej w południowo-wschodniej Azji) (9). Laryngolodzy najczęściej uwagi poświęcają przepuklinom występującym w okolicy wyrostka nosowego kości czołowej (przepukliny przednie) oraz przepuklinom podstawy czaszki w okolicy kości sitowej i klinowej. Przepukliny wyglądem imitują polipy nosa i nosogardła (ryc. 2, 3). Są szare lub bladoróżowe, mogą tętnić, chełbotać i zmieniać kształt przy oddychaniu.

Przepukliny oponowo-mózgowe są zmianami wrodzonymi, których objawy oraz wykrywalność wiążą się z rozmiarem.



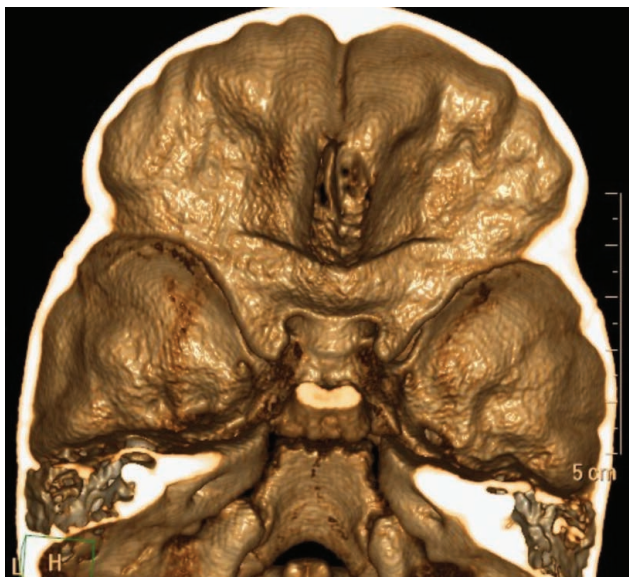
Ryc. 2. Zdjęcie przepukliny oponowo-nosowej prawej jamy nosa.



Ryc. 3. Tomogram *meningoencephalocele* u tego samego pacjenta.

Małe przepukliny mogą pozostać niezauważone nawet przez kilka pierwszych lat życia dziecka. Średni wiek rozpoznania przepukliny nie przekracza jednak pierwszego roku życia. Polip w nosie u małego dziecka zawsze wymaga wnikliwej diagnostyki przed ewentualną biopsją. Wykonuje się CT i/lub MRI, aby wykluczyć łączność zmiany z centralnym układem nerwowym. W Klinice Otolaryngologii Dziecięcej WUM pacjenci poddawani są dwuetapowemu leczeniu. W pierwszym etapie wrota przepukliny (ryc. 4) zamykają neurochirurdzy, a następnie – po kilku miesiącach – laryngolog endoskopowo usuwa masę guza z jamy nosa (10, 11).

Glejaki jamy nosa zawierają ektopową tkankę glejową, która może być połączona z mózgiem tkanką włóknistą. W przeciwieństwie do dermoidów, nie zawsze leżą w linii



Ryc. 4. Rezonans magnetyczny przedstawiający ubytek przedniego dołu czaszki.

pośrodkowej ciała, nie zmieniają swoich rozmiarów przy próbie Valsalvy i nie są transparentne (5). Cysty dermoidalne, zbudowane z tkanki ekto- i mezodermalnej, często współistnieją ze skórną przetoką łączącą się z umieszczonym wewnątrznosowo guzem. W 73% przypadków czas rozpoznania tych guzów również nie przekracza pierwszego roku życia dziecka.

W badanej grupie pacjentów stwierdzono 4 przypadki włókniaka młodzieńczego. Jest to guz występujący u młodych chłopców i mężczyzn, łagodny histopatologicznie, rosnący rozprężająco. Rozwijają się w stropie nosogardła i może wrosnąć do zatok klinowych, szczękowych, dołu podskroniowego, oczodołu i do wnętrza czaszki poprzez otwory naturalne w podstawie czaszki. Najczęstszym objawem są krwawienia z nosa i zaburzenia jego drożności. W przypadkach podejrzenia włókniaka młodzieńczego również obowiązuje dokładna diagnostyka radiologiczna, najczęściej wykonuje się CT nosogardła z kontrastem. Przeciwwskazana jest biopsja guza z powodu zagrożenia krwawieniem. Standardowe leczenie to zabieg w ośrodkach z doświadczeniem w chirurgii podstawy czaszki (5, 6, 12).

Mnogość łagodnych zmian jamy nosa niejednokrotnie wymaga od lekarza powrotu do podręczników patomorfologii. Najczęstsze naczyniaki krwionośne i limfatyczne (7, 13), naczyniakowłókniaki młodzieńcze lub włókniaki nie zaskoczą pediatry czy laryngologa. Natomiast *cranial fascitis*, *hamartoma*, *xanthogranuloma juvenile*, *tumor mixtus* czy *psammomatoid active ossifying fibroma*, *papilloma inversum*, *osteoma ossificans* niewątpliwie stwarzają więcej trudności w postępowaniu diagnostycznym i terapeutycznym. Jednak są to rzadkie, pojedyncze przypadki (tab. 1).

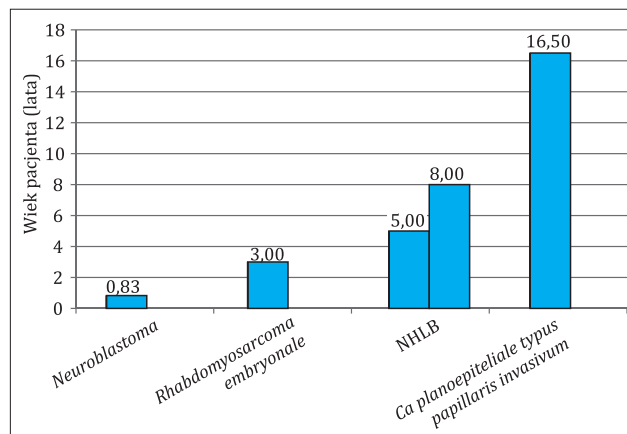
Wśród jednostronnych zmian guzowatych jamy nosa u 5 (9,09%) dzieci rozpoznano nowotwór złośliwy. Stwierdzono po jednym przypadku chłoniaka niezziarniczego B-komórkowego i chłoniaka Burkitta. Ostatnio obserwuje się wzrost zachorowań na NHL w populacji pediatrycznej (14, 15).

Wśród rozpoznań pacjentów naszej Kliniki stwierdzono chłoniaka Burkitta u 5-letniego chłopca oraz NHLB III stopnia u 8-letniej dziewczynki. Zgodnie z literaturą są to nowotwory dominujące u płci męskiej w stosunku 2-4.1:1 (13, 15). Mimo że u dzieci chłoniaki rosną bardzo szybko i masa guza może podwoić swoją wielkość w kilka dni, to rozpoznanie choroby stawia się często w zaawansowanym jej stadium. Laryngolog uczestniczy w procesie diagnostycznym. Wykonuje się badania obrazowe: CT, MRI, a następnie usunięcie masy guza lub pobranie biopsji z guza. Należy pobrać jak najwięcej materiału tkankowego, aby patomorfolog miał możliwość właściwej oceny pobranych tkanek. Ponadto jednocześnie z biopsją można wykonać dziecku trepanopunkcję szpiku kostnego czy punkcję łądźwiową. Leczenie prowadzi onkolog. Stosuje się chemioterapię, czasem radioterapię. Rokowanie w chłoniakach jest dobre – nawet 90% dzieci ma szansę na wyleczenie (16).

W omawianym materiale klinicznym stwierdzono jeden przypadek *neuroblastoma* (ryc. 5). Była to najmłodsza pacjentka, dziewczynka z guzem lewej jamy nosa i zatoki szczękowej. Rozpoznanie postawiono w 10. miesiącu życia.

Neuroblastoma to jeden z częstszych litych guzów wieku niemowlęcego i wczesnodziecięcego, ale lokalizacja w narządach laryngologicznych zdarza się niezmiernie rzadko. Ponad 90% zachorowań ma miejsce poniżej 5. roku życia, ze szczytem około 2.-3. r.ż. (17, 18). 50-65% przypadków *neuroblastoma* notowanych jest poniżej 2. r.ż. Nieznacznie częściej chorują chłopcy. Leczenie zależy od klasyfikacji zgodnej z International Neuroblastoma Risk Group Staging System (INRGSS) opartej na: wieku pacjenta, stadium choroby, histopatologii zmiany i wybranych cechach genetycznych. Chemioterapia wprowadzana jest od II stopnia zaawansowania guza. Z punktu widzenia laryngologa należy zwrócić uwagę na doniesienia o niedoszacowaniu ototoksyczności schematów opartych na cisplatynie i karboplatynie określonej na podstawie skali Brocka (19).

Kolejnym rzadkim guzem złośliwym był mięsak prążkowano-komórkowy (*rhabdomyosarcoma embryonale*) u 3-letniego chłopca. Guz obejmował: lewą jamę nosa, zatokę szczękową, klinową i nosogardło. Mięsak prążkowano-komórkowy to guz tkanek miękkich pochodzenia mezenchymalnego zajmujący trzecie miejsce wśród złośliwych zmian litych w populacji



Ryc. 5. Rodzaj nowotworów złośliwych jamy nosa w zależności od wieku pacjenta.

pediatrycznej. Nieznacznie częściej chorują dziewczynki – K:M = 1,3:1, przeważnie poniżej 15. roku życia (87% pacjentów). 70% zmian to typ zarodkowy (*embryonale*) (20). Rozpoznanie stawia się na podstawie badań obrazowych i biopsji z guza. Leczenie jest skojarzone: w pierwszym etapie chemioterapia i/lub radioterapia, a po uzyskaniu zmniejszenia masy guza – jego resekcja. Najlepsze rokowanie określono dla dzieci w wieku od 1.-4. r.ż. (21), z zarodkowym typem histologicznym, w lokalizacji głowa i szyja (ale bez zajęcia opon), bez współistniejących przerzutów.

Najstarszym pacjentem w grupie badanej był 16,5-letni chłopiec ze zmianą w prawej jamie nosa. W badaniu histopatologicznym stwierdzono *carcinoma planoepitheliale typus papillaris, invasivum, akeratodes*. Pomimo że rak płaskonabłonkowy głowy i szyi stanowi 90% nowotworów tej lokalizacji, to jama nosa jest rzadkim miejscem wyjścia patologii u tak młodego pacjenta. Rak płaskonabłonkowy typowo dotyczy mężczyzn (M:F = 4,5-5:1) (23) powyżej 50. r.ż., palących i nadużywających alkoholu. Omawiany pacjent po usunięciu zmiany z prawej jamy nosa i uzyskaniu wyniku badania histopatologicznego leczony był przez onkologów według włoskiego protokołu Programu Guzów Rzadkich TREP (Tumor Rari In Eta Pediatrica).

Reasumując, w ciągu 8 lat w Oddziale Otolaryngologii Dziecięcej WUM jednostronny guz jamy nosa rozpoznano u 55 pacjentów. W 9,09% przypadków zmiana okazała się być nowotworem złośliwym. Jest to zaskakujący i niepokojąco wysoki odsetek dzieci. Zatem błędne jest założenie, że w populacji pediatrycznej problem jednostronnej patologii jamy nosa sprowadza się do polipektomii.

WNIOSKI

1. Charakter jednostronnych zmian nosa u dzieci zależy od wieku i płci pacjenta.
2. U nastoletnich chłopców z nawracającymi krwawieniami z nosa można podejrzewać naczyniakowłókniaaka młodzieńczego.
3. W grupie noworodków i niemowląt dominują wady wrodzone (przepukliny oponowo-mózgowe) oraz guzy typu wyrosły skórnej, naczyniaków i glejaka.
4. Najczęstszymi zmianami jednostronnymi jamy nosa u dzieci powyżej 9. r.ż. są polipy.
5. W diagnostyce różnicowej jednostronnych guzów jamy nosa należy uwzględnić nowotwory złośliwe.
6. Jednostronny „guz jamy nosa” u dziecka nie zawsze jest polipem.

Adres do korespondencji

*Lidia Zawadzka-Głós
Klinika Otolaryngologii Dziecięcej WUM
ul. Żwirki i Wigury 63A, 02-091 Warszawa
tel./fax: +48 (22) 628-05-84
e-mail: laryngologia@sped.edu.pl

Piśmiennictwo

1. Mladina R: Nasal polyposis in children. [In:] Passali E (ed.): Pediatric Otorhinolaryngology: an Update. Kugler Publications, Hague, Netherlands 1998: 75-81.
2. EPOS 2012: European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps 2012. A summary for otorhinolaryngologists. 3. Leigh MW: Primary ciliary dyskinesia. *Semin Respir Crit Care Med* 2003; 24: 653-662. 4. Min YG, Shin JS, Choi SH et al.: Primary ciliary dyskinesia: ultrastructural defects and clinical features. *Rhinology* 1995; 33: 189-193. 5. Dębska M, Chmielik M, Bielicka A, Brożek E: Zaburzenia drożności nosa u noworodków i niemowląt. *Nowa Pediatr* 2005; 3: 102-104. 6. Cotton RT, Myer CM: Practical Pediatric Otolaryngology. Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia 1999. 7. Coates H: Nasal obstruction in the neonate and infant. *Clin Pediatr (Phila)* 1992 Jan; 31(1): 25-29. 8. Posnick JC, Costello BJ: Dermoid cysts, gliomas, and encephaloceles: evaluation and treatment. *Atlas Oral Maxillofac Surg Clin North Am* 2002 Mar; 10(1): 85-99. 9. Montasir J, Maliha K, Mumtaz JK: Nasal encephaloceles presenting at later ages: experience of Otorhinolaryngology Department at a tertiary care center in Karachi, Pakistan. *J Pak Med Assoc* 2012 Jan; 62(1): 74-76. 10. Kumar D, Maheshwari A, Rath B et al.: Transsphenoidal meningoencephalocele: A rare cause of respiratory distress in a neonate. *J Pediatr Neurosci* 2011; 6: 118-120. 11. Jabre A, Tabaddor R, Samaraweera R: Transsphenoidal meningoencephalocele in adults. *Surg Neurol* 2000; 54: 183-187. 12. Zieliński R, Zakrzewska A: Naczyniak jamy nosowej – opis przypadku. *Otorhinolaryngologia* 2012; 11(2): 83-86. 13. Horner MJ, Ries LAG, Krapcho M: Cancer in children (ages 0-14 and ages 0-19). SEER Cancer Statistics Review, 1975-2006. National Cancer Institute. Bethesda 2008. 14. Liu S, Semenciw R, Mao Y: Increasing incidence of non-Hodgkin's lymphoma in Canada, 1970-1996: age-period-cohort analysis. *Hematol Oncol* 2003; 21(2): 57-66. 15. Samuelsson BO, Ridell B, Röckert L et al.: Non-Hodgkin lymphoma in children: a 20-year population-based epidemiologic study in western Sweden. *J Pediatr Hematol Oncol* 1999 Mar-Apr; 21(2): 103-110. 16. Pulte D, Gondos A, Brenner H: Trends in 5- and 10-year survival after diagnosis with childhood hematologic malignancies in the United States, 1990-2004. *J Natl Cancer Inst* 2008; 100(18): 1301-1309. 17. Gurney JG, Ross JA, Wall DA et al.: Infant cancer in the U.S.: histology-specific incidence and trends, 1973 to 1992. *J Pediatr Hematol Oncol* 1997; 19: 428-432. 18. Kushner BH: Neuroblastoma: a disease requiring a multitude of imaging studies. *J Nucl Med* 2004 Jul 1; 45(7): 1172-1188. 19. Landier W, Knight K, Wong FL et

al.: Ototoxicity in Children With High-Risk Neuroblastoma: Prevalence, Risk Factors, and Concordance of Grading Scales – A Report From the Children’s Oncology Group. *JCO* 2014 Feb 20; 32(6): 527-534. **20.** Versiani Durães G, Correia Jham B, Marques Mesquita AT et al.: Oral embryonal rhabdomyosarcoma in a child: a case report with immunohistochemical analysis. *Oral Oncology Extra* 2006 March; 42(3): 105-108. **21.** Mazzoleni S, Bisogno G, Garaventa A et al.: Outcomes and prognostic factors after recurrence in children and adolescents with nonmetastatic rhabdomyosarcoma. *Cancer* 2005 Jul 1; 104(1): 183-190. **22.** Dębska M, Romiszewski M, Zawadzka-Głós L et al.: A rare case of planoepithelial cancer of nose and nasopharynx in a 17 years old boy. *Nowa Pediatria* 2014; 4: 119-121. **23.** Kawecki A, Krajewski R: Squamous cell carcinoma of head and neck organs: contemporary management and perspectives. *Post Nauk Med* 2011; 2: 116-122.

nadesłano: 06.10.2015

zaakceptowano do druku: 12.11.2015