Akceptuję
W ramach naszej witryny stosujemy pliki cookies w celu świadczenia państwu usług na najwyższym poziomie, w tym w sposób dostosowany do indywidualnych potrzeb. Korzystanie z witryny bez zmiany ustawień dotyczących cookies oznacza, że będą one zamieszczone w Państwa urządzeniu końcowym. Możecie Państwo dokonać w każdym czasie zmiany ustawień dotyczących cookies. Więcej szczegółów w naszej Polityce Prywatności

Szkliwiak bywa złośliwy

Choć nazwa może sugerować zwykły problem stomatologiczny, szkliwiak jest jednym z bardziej zagadkowych nowotworów żuchwy i szczęki. Mimo, że rzadko daje przerzuty, jest bardzo niszczycielski. Powstaje z komórek, które pierwotnie mają budować szkliwo zębów. Najczęściej rośnie powoli i bezboleśnie, przez co bywa wykrywany przypadkiem, na przykład podczas rutynowego zdjęcia rentgenowskiego, gdy jest już bardzo późno.

W świecie nowotworów istnieją takie, które nie mieszczą się łatwo w prostych kategoriach: „łagodne” lub „złośliwe”. Do tej grupy należy szkliwiak, znany w literaturze medycznej jako ameloblastoma. To guz rzadki, bo stanowi zaledwie około 1 proc. wszystkich nowotworów w obrębie jamy ustnej i około 11 proc. guzów wywodzących się z tkanek zębotwórczych. Ale jednocześnie jest podstępny – rośnie

powoli, nie daje długo dolegliwości, a mimo to potrafi niszczyć kość i nawracać nawet wiele lat po leczeniu. Jeszcze bardziej niepokojący jest jego rzadki wariant – szkliwiak złośliwy, zdolny do dawania przerzutów, przede wszystkim do płuc.

W polskim piśmiennictwie temat szkliwiaka od dawna budził zainteresowanie chirurgów szczękowo-twarzowych. W „Chirurgii Polskiej" w 2006 roku opisano przypadek 36-letniej pacjentki ze szkliwiakiem żuchwy, u której po leczeniu oszczędzającym doszło do nawrotu po dziesięciu latach. Autorzy – dr Jan Drugacz i współpracownicy – podkreślali, że „szkliwiak jest zębopochodnym nowotworem nabłonkowym, miejscowo złośliwym, charakteryzującym się dużą tendencją do wznowy". W ich relacji pacjentka wymagała w końcu rozległej resekcji fragmentu żuchwy z rekonstrukcją przy użyciu przeszczepu kostnego z talerza biodrowego i płyty tytanowej.

Cichy rozwój, późne objawy

Szkliwiak najczęściej lokalizuje się w żuchwie – dotyczy jej około 80 proc. przypadków, rzadziej rozwija się w szczęce, a wyjątkowo w tkankach miękkich. Typowy pacjent ma od 20 do 50 lat. Choroba we wczesnych stadiach przebiega niemal bezobjawowo. Pacjenci zgłaszają się do lekarza najczęściej wtedy, gdy zauważają zniekształcenie kości twarzy, obrzęk policzka czy twarde uwypuklenie dziąsła. Bóle są rzadkie i pojawiają się późno. Badania obrazowe pokazują charakterystyczne zmiany – guz może wyglądać jak jednokomorowy ubytek w kości albo jak wielokomorowa struktura przypominająca „bańki mydlane".

Z punktu widzenia histopatologii wyróżnia się kilka podtypów szkliwiaka – między innymi pęcherzykowy, splotowaty i desmoplastyczny. Choć różnią się obrazem mikroskopowym, łączy je podobny przebieg kliniczny: powolny, ale miejscowo niszczący wzrost. Istnieją także rzadsze odmiany, takie jak ameloblastoma unicystyczna, spotykana częściej u młodszych pacjentów, która może mieć łagodniejszy przebieg. To podtyp szkliwiaka, który wyróżnia się strukturą jednopęcherzykową.

Szkliwiak złośliwy – rzadszy, ale groźniejszy

Istnieje jednak szczególny wariant – ameloblastoma malignum, czyli szkliwiak złośliwy. W odróżnieniu od postaci miejscowo złośliwej, ten typ potrafi dawać odległe przerzuty, zwykle do płuc. Co ciekawe, pod mikroskopem nie zawsze wygląda inaczej niż „klasyczny" szkliwiak. W polskiej literaturze („Otolaryngologia Polska") opisano przypadki rozsiewu tego guza, m.in. do płuc, a także niezwykle trudne sytuacje, gdy rozwijał się u dzieci.
„Problem szkliwiaka złośliwego polega na tym, że w obrazie histologicznym nie daje jednoznacznych wskazówek, a o jego złośliwości decyduje dopiero kliniczny przebieg i zdolność do przerzutów" – zauważał w jednej z prac otorynolaryngolog prof. dr hab. n. med. Andrzej Kukwa, analizując rozległy guz podstawy czaszki.

Dlaczego powraca?

Największym wyzwaniem w leczeniu szkliwiaka – zarówno miejscowo złośliwego, jak i złośliwego – pozostaje jego tendencja do nawrotów. Badania kliniczne opublikowane w „Journal of Oral and Maxillofacial Surgery" pokazały, że leczenie zachowawcze, takie jak łyżeczkowanie zmiany, wiąże się z bardzo wysokim odsetkiem wznowy, sięgającym kilkudziesięciu procent. Z kolei resekcje segmentalne z marginesem zdrowych tkanek dają znacznie lepsze rokowania, choć oznaczają rozległe zabiegi chirurgiczne i konieczność rekonstrukcji.

Polscy naukowcy pisali, że „metoda konserwatywna, choć kiedyś traktowana jako leczenie z wyboru u młodych pacjentów, obecnie jest przeciwwskazana ze względu na wysokie ryzyko nawrotu i zezłośliwienia guza”.

Szkliwiak – terapie molekularne

Przełomem ostatnich lat w badaniach nad ameloblastomą okazały się odkrycia genetyczne. W wielu analizach, m.in. w systematycznym przeglądzie opublikowanym w „Oral Oncology”, wykazano, że mutacja BRAF V600E występuje nawet w ponad 60 proc. przypadków szkliwiaka. Badacze z zespołu Fregnani zauważyli, że „wysoka częstość tej mutacji stwarza realną możliwość zastosowania leków celowanych, podobnych do tych używanych w leczeniu czerniaka” (High frequency of BRAF V600E mutations in ameloblastoma, Histopathology).
W praktyce klinicznej pojawiły się już opisy zastosowania inhibitorów BRAF i MEK u pacjentów z rozsianym szkliwiakiem. W przeglądzie opublikowanym w „Archives of Craniofacial Surgery” autorzy podkreślali, że terapia ukierunkowana może zmniejszyć masę guza przed operacją lub być szansą dla chorych, których guz jest nieoperacyjny. Choć to nadal wstępne doniesienia, otwierają zupełnie nową perspektywę.

Szkliwiaki żuchwy są częstsze, ale te rozwijające się w szczęce stwarzają inne, szczególne trudności. Anatomiczna bliskość zatoki szczękowej, oczodołu czy podstawy czaszki sprawia, że radykalne wycięcie guza bywa niemożliwe lub bardzo obciążające. W „In Vivo” ukazał się przegląd literatury poświęcony właśnie szkliwiakom szczęki, w którym autorzy podkreślali, że są one „znacznie trudniejsze do leczenia chirurgicznego, a ryzyko wznowy jest w ich przypadku wyższe niż w żuchwie”.

Chirurgia i rekonstrukcja

Leczenie chirurgiczne szkliwiaka jest więc nie tylko wyzwaniem onkologicznym, ale i rekonstrukcyjnym. Ubytki w żuchwie po resekcji wymagają odtworzenia kości, aby zachować funkcję żucia i mowę, a także wygląd twarzy. Współczesna chirurgia korzysta w tym celu z przeszczepów kostnych – najczęściej z talerza biodrowego lub strzałki – łączonych płytami tytanowymi. „Autogenny przeszczep z talerza biodrowego jest obecnie uznawany za jedną z najlepszych metod rekonstrukcji trzonu żuchwy” – podkreślali autorzy publikacji w „Chirurgii Polskiej”.

Choć ameloblastoma pozostaje rzadkim nowotworem, jego leczenie jest dzisiaj przykładem połączenia tradycyjnej chirurgii z nowoczesną medycyną molekularną. Z jednej strony konieczne jest radykalne wycięcie guza, aby zminimalizować ryzyko nawrotu. Z drugiej – badania genetyczne otwierają perspektywę leczenia ukierunkowanego, które być może pozwoli w przyszłości uniknąć najbardziej rozległych operacji. Jak piszą autorzy artykułu „Molecular-targeted therapy in ameloblastoma: a systematic review”, „rozwój terapii ukierunkowanych może zmienić podejście do leczenia ameloblastomy, szczególnie w przypadkach nieoperacyjnych lub z przerzutami”. To jednak wciąż perspektywa, a nie codzienna praktyka.

Szkliwiak nie jest nowotworem częstym. Jednak jego obecność przypomina, że nawet guzy uznawane dawniej za łagodne mogą wymykać się prostym kategoriom. Dla pacjenta oznacza to konieczność długotrwałej obserwacji po leczeniu i gotowość do poważnych operacji. Dla lekarzy – potrzebę interdyscyplinarnej współpracy chirurgów, patologów i onkologów. A dla badaczy – kolejne pole, gdzie genetyka może zmienić oblicze terapii.

Źródło: pap.pl
https://laboratoria.net/edukacja/32595.html

Informacje dnia: Przeszczepienie szpiku Szkliwiak bywa złośliwy Zakażenie paciorkowcem może być groźne dla dzieci Co 5 osoba dorosła z ADHD sięga po substancje psychoaktywne Ukryta rola wodoru w degradacji cząsteczek Także dzięki Polakom heliosferę zbadamy w sposób całościowy Przeszczepienie szpiku Szkliwiak bywa złośliwy Zakażenie paciorkowcem może być groźne dla dzieci Co 5 osoba dorosła z ADHD sięga po substancje psychoaktywne Ukryta rola wodoru w degradacji cząsteczek Także dzięki Polakom heliosferę zbadamy w sposób całościowy Przeszczepienie szpiku Szkliwiak bywa złośliwy Zakażenie paciorkowcem może być groźne dla dzieci Co 5 osoba dorosła z ADHD sięga po substancje psychoaktywne Ukryta rola wodoru w degradacji cząsteczek Także dzięki Polakom heliosferę zbadamy w sposób całościowy

Partnerzy