

Co się kryje pod масечką? Złośliwy nowotwór osłonek nerwów obwodowych jamy nosowej i zatok przynosowych – opis przypadku

Hidden behind the mask: A case report of a malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) involving the nasal cavity and paranasal sinuses

A - Koncepcja i projekt badania,
B - Gromadzenie i/lub zestawianie danych,
C - Analiza i interpretacja danych,
D - Napisanie artykułu,
E - Krytyczne zrecenzowanie artykułu,
F - Zatwierdzenie ostatecznej wersji
artykułu

Słowa kluczowe: MPNST, zatoki przynosowe, jamy nosowe, złośliwy nowotwór osłonek nerwów obwodowych, mięsak.

Keywords: paranasal sinuses, sarcoma, nasal cavity, malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST.

Praca wpłynęła do Redakcji: 02.02.2026
Poprawiono: 28.03.2026
Zaakceptowano do druku: 30.03.2026
Data ostatniej recenzji: 14.03.2026

Autor do korespondencji

Anna Bohdziewicz-Marudzińska
Oddział Otolaryngologii, Mazowiecki
Szpital Bródnowski, ul. Kondratowicza 8,
03-242 Warszawa, Polska;
email: bohdziewicz99@gmail.com
Telefon: 570239602

Skrócona lista autorów

A. Bohdziewicz-Marudzińska et al.

Anna Bohdziewicz-Marudzińska – 0000-0002-8954-8093
Karolina Dżaman – 0000-0003-4211-7664
Julia Wiśniewska-Czajka – 0009-0000-2541-7388

doi:10.67832/rhino/225163

**Anna Bohdziewicz-Marudzińska^{1,A-B,D},
Karolina Dżaman^{2,E-F},
Karolina Piskadło^{3,E-F},
Julia Wiśniewska-Czajka^{1,B}**

¹ Oddział Otolaryngologii, Mazowiecki Szpital Bródnowski, Warszawa, Polska

² Klinika Otolaryngologii, Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego, Warszawa, Polska

³ Wydział Medyczny, Collegium Medicum, Uniwersytet Kardynała Stefana Wyszyńskiego w Warszawie, Polska

Streszczenie:

Złośliwe nowotwory osłonek nerwów obwodowych (ang. *malignant peripheral nerve sheath tumor*, MPNST, dawniej określane jako *malignant schwannoma*) są rzadkimi mięsakami tkanek miękkich o agresywnym przebiegu. Cechuje je najwyższy odsetek lokalnych nawrotów spośród mięsaków oraz znacząca skłonność do naciekania okolicznych tkanek i przerzutowania. Stanowią około 5% wszystkich mięsaków i najczęściej występują w obrębie kończyn oraz tułowia. Dotychczas odnotowano jedynie nieliczne przypadki MPNST dotyczące jamy nosowej, zatok przynosowych czy podstawy przedniego dołu czaszki.

Obraz kliniczny MPNST zlokalizowanego w jamach nosa i zatokach przynosowych obejmuje niespecyficzne objawy, takie jak niedrożność nosa i wyciek z nosa, które mogą utrzymywać się przez lata przed postawieniem rozpoznania. Za najlepszą metodę obrazowania, pozwalającą ocenić rozmiar i stopień naciekania guza, uznaje się rezonans magnetyczny. Rozpoznanie MPNST opiera się na badaniu histopatologicznym wspartym analizą immunohistochemiczną; najczęściej używanym markerem jest białko S-100, występujące aż w 50–90% przypadków MPNST, przy czym nie jest ono swoiste dla tych nowotworów. Wy-

bór między biopsją a postępowaniem polegającym na usunięciu zmiany pozostaje dyskusyjny. W praktyce klinicznej biopsja może być stosowana, jednak ostateczne rozpoznanie często ustala się na podstawie oceny całego preparatu operacyjnego.

Leczenie MPNST polega na radykalnej resekcji guza. W przypadku niepełnej resekcji należy rozważyć reoperację i/lub zastosowanie radioterapii i/lub chemioterapii uzupełniającej. Dokonane w ostatnich latach postępy w zrozumieniu biologii tych nowotworów mogą przyczynić się do opracowania nowych strategii terapeutycznych. Jako że to wywiad i badanie otorynolaryngologiczne mogą nasuwać podejrzenie procesu nowotworowego, szczególnie istotne jest zachowanie wzmożonej czujności onkologicznej, zwłaszcza w obliczu niespecyficznych objawów tych nowotworów.

Celem pracy jest omówienie rzadkiego przypadku MPNST w obrębie jamy nosa i zatok przynosowych.

Abstract:

Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNSTs), formerly known as malignant schwannomas, are rare and highly aggressive neoplasms. They are characterized by the highest local recurrence rate among soft tissue sarcomas, as well as a significant propensity for surrounding tissue infiltration and distant metastasis. MPNSTs account for approximately 5% of all sarcomas and most commonly involve the extremities and trunk. To date, only a few cases of MPNST involving the nasal cavity, paranasal sinuses, or anterior skull base have been reported.

The clinical presentation of sinonasal MPNST includes non-specific symptoms, such as nasal obstruction and rhinorrhea, which may persist for years before the tumor is detected. Magnetic resonance imaging (MRI) is considered the gold standard for evaluating tumor size and the extent of tumor invasion. The diagnosis of MPNST is based on histopathological examination supported by immunohistochemical analysis; S-100 protein is the most commonly used marker and is detected in approximately 50–90% of cases. The role of biopsy in the diagnosis of these tumors remains controversial due to their heterogeneity and the risk of underestimating the malignancy grade in limited tissue samples. In clinical practice, although biopsy may be performed, the definitive diagnosis is often established based on evaluation of the entire surgical specimen.

The primary treatment for MPNST is radical surgical resection. In cases of incomplete resection, reoperation and/or adjuvant radiotherapy and/or chemotherapy should be considered. Recent advances in understanding the biology of these tumors may lead to the development of novel therapeutic options. However, it is important to emphasize that the initial diagnosis relies on thorough clinical history and otorhinolaryngological examination; thus, high clinical suspicion is crucial given the non-specific nature of early symptoms.

The aim of this study is to discuss a rare case of MPNST located within the nasal cavity and paranasal sinuses.

Wstęp

Złośliwe nowotwory osłonek nerwów obwodowych, należące do mięsaków tkanek miękkich (ang. *malignant peripheral nerve sheath tumors*, MPNST), definiuje się jako guzy złośliwe wywodzące się z nerwów obwodowych lub komórek osłonek nerwowych. Większość z nich rozwija się z komórek Schwanna lub pluripotencjalnych komórek grzebienia nerwowego [1].

Cechy budowy histologicznej umożliwiają podział MPNST na odmianę klasyczną, czyli wrzecionowatokomórkową, odmianę pleomorficzną oraz odmianę nabłonkową/epitelioidalną. Według najnowszych wytycznych, aby zakwalifikować mięsaka do grupy złośliwych nowotworów osłonek nerwów obwodowych, konieczne jest spełnienie co najmniej jednego z trzech kryteriów: 1) rozwoju w obrębie nerwu obwodowego, 2) pochodzenia z osłonek nerwowych wcześniej występującego nowotworu łagodnego, zwykle neurofibromy, lub 3) obecności cech histologicznych zróżnicowania w kierunku komórek Schwanna [2].

MPNST najczęściej dotyczą pacjentów z nerwiakowłókniakowością typu 1 (NF1) [3], choć mogą również występować sporadycznie, z częstością w populacji ogólnej wynoszącą około 0,001%, lub pojawiać się wtórnie do przebytej radioterapii z powodu innego nowotworu. [4].

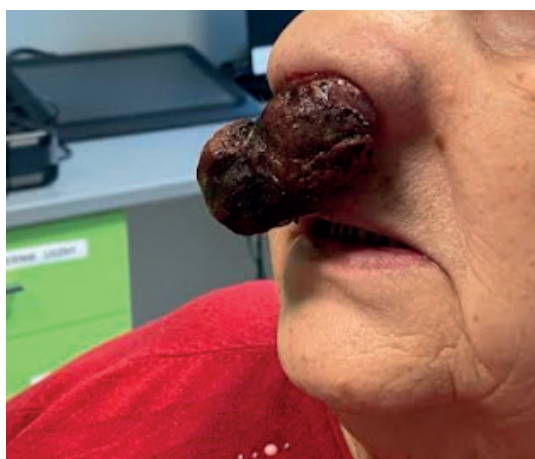
MPNST stanowią około 5% wszystkich mięsaków tkanek miękkich [4]. Złośliwe nowotwory osłonek nerwów obwodowych występują zazwyczaj u osób dorosłych, najczęściej między 30. a 50. rokiem życia [1], natomiast u dzieci opisywane są jedynie pojedyncze przypadki [5]. Najczęstszą lokalizacją są tułów i kończyny [6].

Patogeneza MPNST pozostaje nie w pełni poznana; przypuszcza się, że istotną rolę odgrywają zaburzenia molekularne i mutacje różnych genów [7].

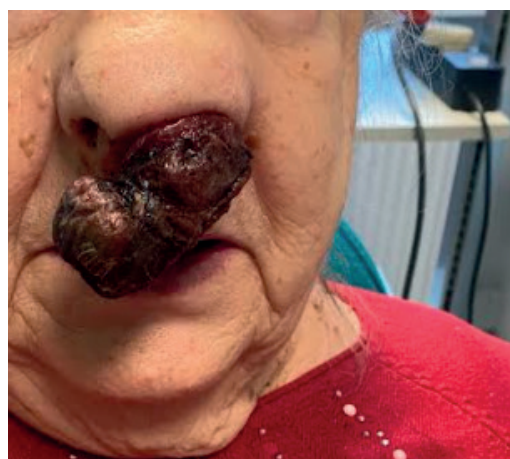
Opis przypadku

77-letnia pacjentka została przyjęta do Kliniki Otorynolaryngologii w celu leczenia operacyjnego rozległego procesu rozrostowego lewej jamy nosa. Z wywiadu wynikało, że zmiana powiększała się stopniowo od kilku miesięcy, jednak w tygodniu poprzedzającym hospitalizację odnotowano gwałtowną progresję wzrostu guza, której towarzyszyły dolegliwości bólowe oraz całkowita niedrożność lewej jamy nosa.

W badaniu przedmiotowym stwierdzono obecność rozległej, egzofitycznej masy całkowicie wypełniającej lewą jamę nosa i wychodzącej poza nozdrze przednie lewe. Guz miał miękką konsystencję i ograniczoną przesuwalność względem podłoża, a jego powierzchnia była pokryta brunatno przebarwioną skórą. W obrębie zmiany uwidoczniono owrzodzenie martwicze z towarzyszącym wysiękiem surowiczno-krwistym (Ryc. 1, 2).



Rycina 1. Obraz kliniczny przed leczeniem – widok boczny guza

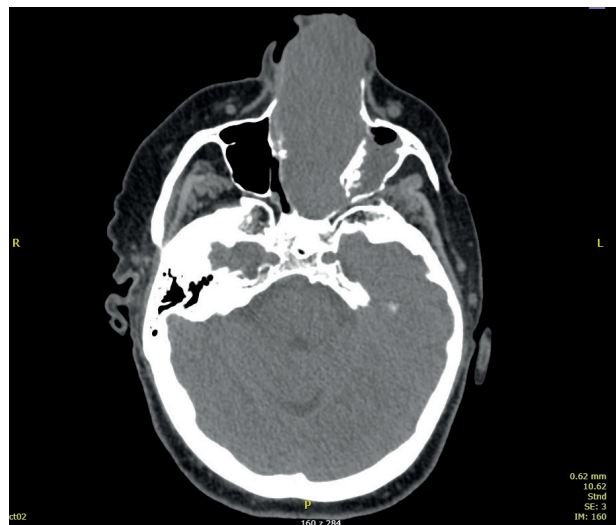


Rycina 2. Obraz kliniczny przed leczeniem – widok przedni guza

W tomografii komputerowej (TK) uwidoczniono masywny konglomerat tkankowy o wymiarach $93 \times 53 \times 38$ mm, wypełniający lewą jamę nosa. Zmiana powodowała znaczną destrukcję struktur kostnych nosa zewnętrznego oraz komórek sitowych. Nie stwierdzono cech naciekania struktur oczodołu ani przedniego dołu czaszki (Ryc. 3, 4).



Rycina 3. Tomografia komputerowa (TK) przekrój osiowy – obraz przed leczeniem



Rycina 4. Tomografia komputerowa (TK) przekrój osiowy – obraz przed leczeniem

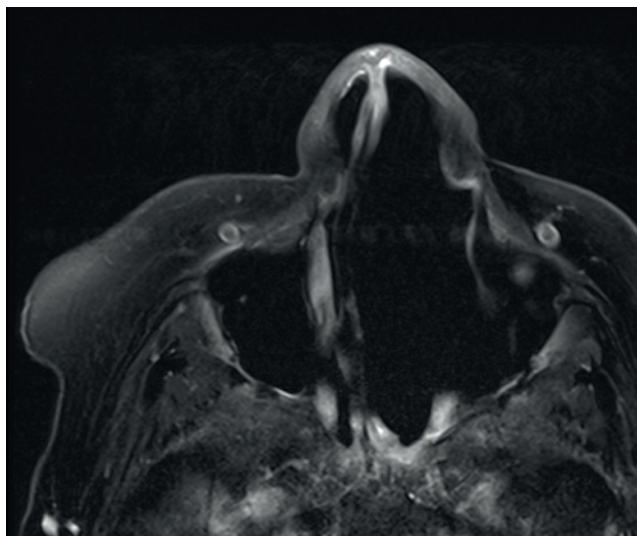
Pacjentkę zakwalifikowano do zabiegu w znieczuleniu ogólnym. Wykonano radykalną resekcję endoskopową guza wraz z marginesem nacieczonych małżowin nosowych oraz przyśrodkową ścianą lewej zatoki szczękowej.

Ostateczne rozpoznanie postawiono na podstawie badania histopatologicznego uzupełnionego panelem immunohistochemicznym. Obraz morfologiczny nowotworu wrzecionowatokomórkowego z towarzyszącą intensywną, dyfuzyjną ekspresją białka S100 pozwolił na rozpoznanie złośliwego nowotworu osłonek nerwów obwodowych (ang. *malignant peripheral nerve sheath tumor*, MPNST) (Ryc. 5).



Rycina 5. Preparat pooperacyjny po radykalnej resekcji endoskopowej guza

W ramach leczenia adiuwantowego pacjentkę skierowano na radioterapię uzupełniającą. W kontrolnym badaniu rezonansu magnetycznego (RM), wykonanym po zakończeniu pełnego cyklu leczenia skojarzonego około 6 miesięcy po operacji, uzyskano obraz stabilny, bez cech wznowy miejscowej ani procesu resztkowego (Ryc. 6).



Rycina 6. Rezonans magnetyczny (RM) po podaniu środka kontrastowego, przekrój osiowy – obraz po leczeniu

Dyskusja

Głowa i szyja stanowią nietypową lokalizację MPNST. Analiza Fana i wsp. [8], przeprowadzona w populacji chińskiej, oraz analiza Stucky'ego i wsp. [6], obejmująca pacjentów z USA, wskazują, że w tym regionie rozwija się jedynie około 19-22,6% tych nowotworów. Większość przypadków dotyczy tułowia oraz kończyn. MPNST wykazują złożone zaburzenia genetyczne wpływające na szlaki sygnałowe powiązane m.in. z neurofibrominą 1, PTEN, EGFR i MAPK. Choć identyfikacja tych mechanizmów stała się podstawą poszukiwań leków celowanych, np. inhibitorów mTOR, badania kliniczne nie przyniosły dotąd przełomowych korzyści, co powoduje konieczność dalszych poszukiwań biomarkerów i nowych celów terapeutycznych [7, 9]. Dominującym objawem MPNST jest gwałtownie rosnący, bolesny guz, często powodujący deficyty neurologiczne wskutek ucisku pni nerwowych [10]. W obrębie jamy nosowej i zatok przynosowych pacjenci zgłaszają jednostronną niedrożność nosa, wyciek krwistej wydzieliny oraz *fetor ex ore* [5]. Niespecyficzność tych objawów, często imitujących przewlekłe zapalenie zatok, prowadzi do opóźnień diagnostycznych. Brak odpowiedzi na sterydoterapię i leki obkurczające błonę śluzową nosa w przypadku guza nosa powinien zawsze budzić czujność onkologiczną [5].

W diagnostyce obrazowej kluczową rolę odgrywa rezonans magnetyczny (RM), który najlepiej obrazuje miejscowe zaawansowanie choroby [7]. Różnicowanie MPNST ze zmianami łagodnymi w RM bywa jednak trudne; większą czułość w tym zakresie może wykazywać badanie PET-CT z fluorodeoksyglukozą [11].

W przypadku podejrzenia MPNST dyskusyjny pozostaje wybór między biopsją a postępowaniem polegającym na usunięciu zmiany z jednoczasową oceną histopatologiczną całego guza. Takie podejście może ograniczać ryzyko błędu próbkowania wynikającego z heterogenności MPNST, przez którą mały wycinek nie zawsze jest reprezentatywny dla całej zmiany, co mogłoby prowadzić do błędnego rozpoznania lub niedoszacowania stopnia złośliwości [1, 9]. Rozpoznanie ostateczne opiera się na badaniu histopatologicznym i immunohistochemicznym, z oceną ekspresji markerów takich jak S100, indeks Ki-67 oraz utrata ekspresji H3K27me2, przy czym ograniczona swoistość tych markerów uzasadnia poszukiwanie dodatkowych markerów molekularnych [9, 12].

Podstawą leczenia MPNST jest radykalna resekcja chirurgiczna w granicach zdrowych tkanek (resekcja R0). W rejonie głowy i szyi uzyskanie czystych marginesów bywa trudne ze względu na sąsiedztwo struktur krytycznych [7]. Radioterapia adiuwantowa, mimo że nie wpływa istotnie na przeżycie całkowite, znacząco - około 4,5-krotnie

- redukuje ryzyko wznowy miejscowej [5, 9, 13]. Chemioterapia, obejmująca antracykliny i ifosfamid, jest zarezerwowana głównie dla przypadków nieresekcyjnych i uogólnionych [1, 14].

Rokowanie w MPNST pozostaje niekorzystne - mediana przeżycia wynosi około 6 lat, a 5-letni wskaźnik przeżycia oscyluje w granicach 50-60% [1]. Do oceny stopnia złośliwości histologicznej i prognozowania wykorzystuje się system FNCLCC, oparty na różnicowaniu guza, liczbie mitoz oraz obecności martwicy, natomiast do oceny stopnia zaawansowania klinicznego stosuje się klasyfikację AJCC, uwzględniającą m.in. wielkość guza i obecność przerzutów [1, 15, 16].

Wnioski

1. Maska diagnostyczna: MPNST w obrębie jamy nosowej i zatok przynosowych może skutecznie imitować pospolite schorzenia, takie jak polipy nosa czy przewlekłe zapalenie zatok. „Czerwoną flagą” dla klinicysty powinny być jednostronność objawów, ból oraz brak odpowiedzi na standardową sterydoterapię miejscową lub ogólną.
2. Paradoks biopsji: W przypadku podejrzenia MPNST ujemny wynik biopsji cienkoigłowej lub małego wycinka nie wyklucza złośliwości. Ze względu na wysoką heterogenność guza ostateczna weryfikacja często jest możliwa dopiero po ocenie całego preparatu operacyjnego, co stawia chirurga przed trudną decyzją dotyczącą zakresu pierwotnej resekcji.
3. Pułapka obrazowania: Nawet zaawansowane techniki rezonansu magnetycznego (MRI) nie pozwalają na pewne odróżnienie MPNST od łagodnych nerwiakowłókniaków. W grupach wysokiego ryzyka, zwłaszcza u pacjentów z NF1, przy podejrzeniu transformacji złośliwej przydatne może być uzupełnienie diagnostyki o badanie PET-CT, które pozwala na identyfikację ognisk o podwyższonym metabolizmie glukozy, sugerujących transformację złośliwą.
4. Radykalność vs funkcja: W trudnej anatomicznie lokalizacji, jaką są podstawa czaszki i zatoki przynosowe, uzyskanie ujemnych marginesów chirurgicznych (R0) ma kluczowe znaczenie rokownicze, lecz jest szczególnie trudne ze względu na konieczność zachowania ważnych struktur anatomicznych.
5. Interdyscyplinarność to konieczność: Ze względu na rzadkość występowania i niekorzystne rokowanie, z 5-letnim przeżyciem rzędu 50–60%, każdy przypadek MPNST w obrębie głowy i szyi powinien być prowadzony przez wielodyscyplinarny zespół (laryngologa, neurochirurga, onkologa i radioterapeuty).

Bibliografia:

1. Yao C, Zhou H, Dong Y, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors: latest concepts in disease pathogenesis and clinical management. *Cancers (Basel)*. 2023;15(4):1077. doi:10.3390/cancers15041077
2. Pala-Sadza A, Zajączkiewicz H, Banaś-Samson R, et al. Rzadki przypadek złośliwego nerwiaka osłonkowego jamy nosa. *Pol Przegl Otorynolaryngol*. 2014;3(4):210-213. doi:10.1016/j.pptor.2014.08.004
3. Binobaid L, Masternak MM. Molecular targets for NF1-associated malignant peripheral nerve sheath tumor. *Rep Pract Oncol Radiother*. 2020;25(4):556-561. doi:10.1016/j.rpor.2020.04.010
4. Hirbe AC, Gutmann DH. The management of neurofibromatosis type 1-associated malignant peripheral nerve sheath tumors: challenges, progress, and future prospects. *Expert Opin Orphan Drugs*. 2017;5(8):623-631. doi:10.1080/21678707.2017.1348294
5. Li Q, Pan H, Li L, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor of the nasal cavity and nasopharynx in a child: a case report. *Medicine (Baltimore)*. 2019;98(4):e14223. doi:10.1097/MD.00000000000014223
6. Stucky CC, Johnson KN, Gray RJ, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors: the Mayo Clinic experience. *Ann Surg Oncol*. 2012;19(3):878-885. doi:10.1245/s10434-011-1978-7
7. James AW, Shurell E, Singh A, Dry SM, Eilber FC. Malignant peripheral nerve sheath tumor. *Surg Oncol Clin N Am*. 2016;25(4):789-802. doi:10.1016/j.soc.2016.05.009
8. Fan Q, Yang J, Wang G. Clinical and molecular prognostic predictors of malignant peripheral nerve sheath tumor. *Clin Transl Oncol*. 2014;16(2):191-199. doi:10.1007/s12094-013-1061-x
9. Prudner BC, Ball T, Rathore R, et al. Diagnosis and management of malignant peripheral nerve sheath tumors: current practice and future perspectives. *Neurooncol Adv*. 2020;2(Suppl 1):i40-i49. doi:10.1093/noajnl/vdz047
10. Czarnecka AM, Sobczuk P, Zdzenicki M, Spatek M, Rutkowski P. Malignant peripheral nerve sheath tumour. *Oncol Clin Pract*. 2018;14(6):364-376. doi:10.5603/OCP.2018.0050
11. Ferner RE, Golding JF, Smith M, Calonje E, Jan W, Sanjayanathan V, et al. [18F]2-fluoro-2-deoxy-D-glucose positron emission tomography as a diagnostic tool for neurofibromatosis 1-associated malignant peripheral nerve sheath tumours: a long-term clinical study. *Ann Oncol*. 2008;19(2):390-394. doi:10.1093/annonc/mdm450
12. Chen A, Wang T, Xu X. Giant malignant peripheral nerve sheath tumor of the head and neck: a case report and literature review. *Ear Nose Throat J*. 2021;100(5 Suppl):624S-628S. doi:10.1177/0145561319897645
13. Le Guellec S, Decouvelaere AV, Filleron T, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor is a challenging diagnosis: a systematic pathology review, immunohistochemistry, and molecular analysis in 160 patients from the French Sarcoma Group database. *Am J Surg Pathol*. 2016;40(7):896-908. doi:10.1097/PAS.0000000000000655
14. Angelov L, Guha A. Peripheral nerve tumors. In: Bernstein M, Berger MS, editors. *Neuro-Oncology: The Essentials*. New York: Thieme; 2000. p. 434-444.
15. Coindre JM, Terrier P, Guillou L, et al. Predictive value of grade for metastasis development in the main histologic types of adult soft tissue sarcomas: a study of 1240 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. *Cancer*. 2001;91(10):1914-1926. doi:10.1002/1097-0142(20010515)91:10<1914::AID-CNCR1214>3.0.CO;2-3
16. Zou C, Smith KD, Liu J, Lahat G, Myers S, Wang WL. Clinical, pathological, and molecular variables predictive of malignant peripheral nerve sheath tumor outcome. *Ann Surg*. 2009;249(6):1014-1022. doi:10.1097/SLA.0b013e3181a77e9a