

Neepitelové nádory dutiny ústní – nádory měkkých tkání.

Melanocytární léze.

Orální patologie

Shatkhina Tetiana

Nádory a tumor-like léze měkkých tkání

- x pseudotumorózní léze (tumor-like léze)
- x pravé nádory
- x většina vzácná v ústní dutině
- x diff. dg : hyperplastické léze

Fibrózní léze orální sliznice

Hyperplastické léze:

- epulis (fibrózní, vaskulární, obrovskobuněčná);
- pyogenní granulom;
- fibroepiteliální polyp;
- iritace snímatelnou náhradou a papilární hyperplazie

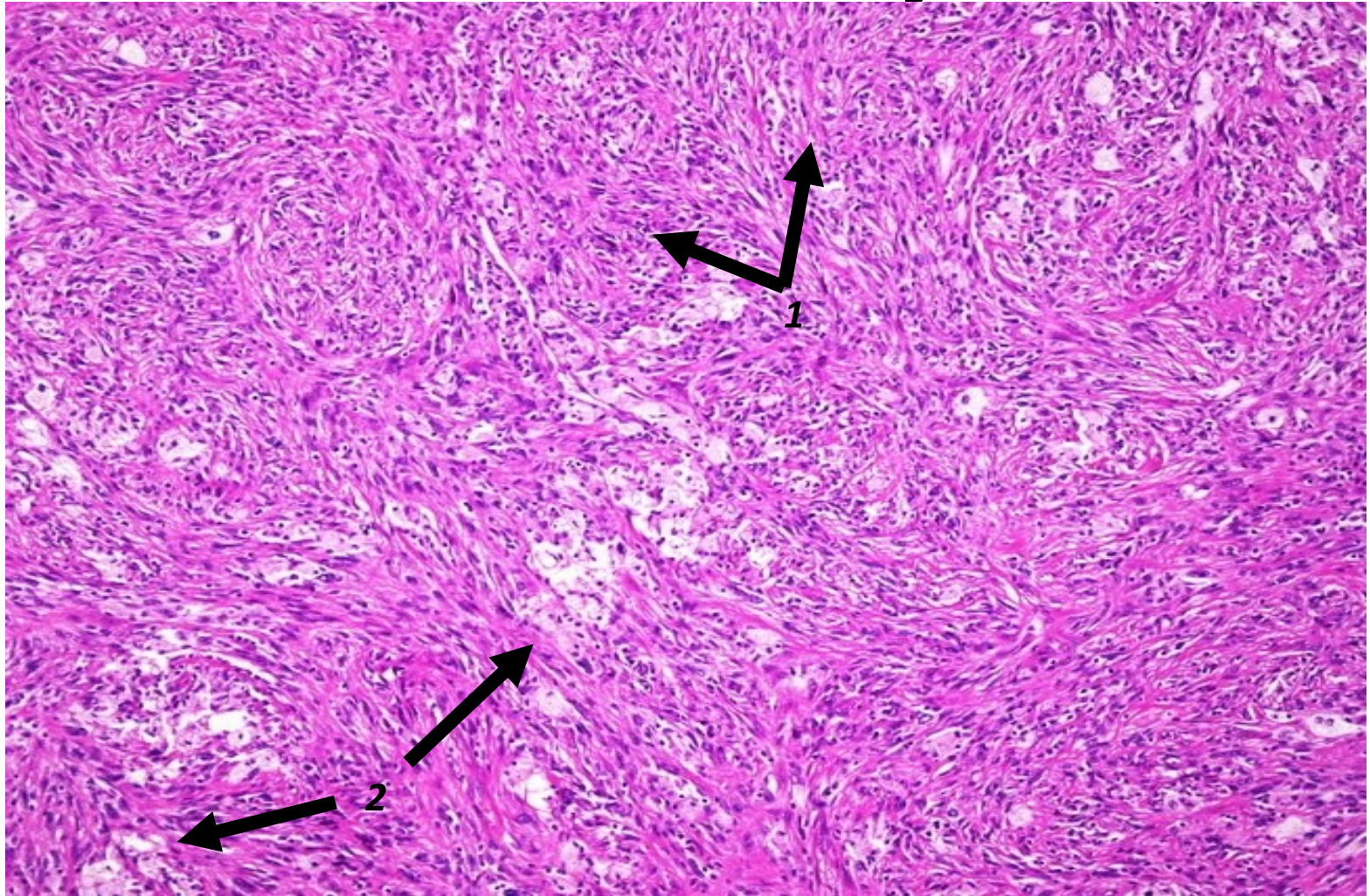
Neoplastické a pseudotumorózní léze:

- periferní odontogenní fibrom;
- fibrosarkom;
- fibrózní histiocytom;
- nodulární fasciitida;
- fibromatóza

Fibrózní histiocyty

- patrná fibrózní + histiocytární diferenciace
- střední věk a starší jedinci
- bukální a vestibulární sliznice
- nodulární masy různé velikosti

Fibrózní histiocytom



1 - fibroblasty
2 - histiocyty

Nodulární fasciitida

- v ústní dutině vzácně
- reaktivní, non-neoplastická léze
- příčina není známa
- rapidně proliferuje
- histologicky se podobá fibrosarkomu

Fibromatóza

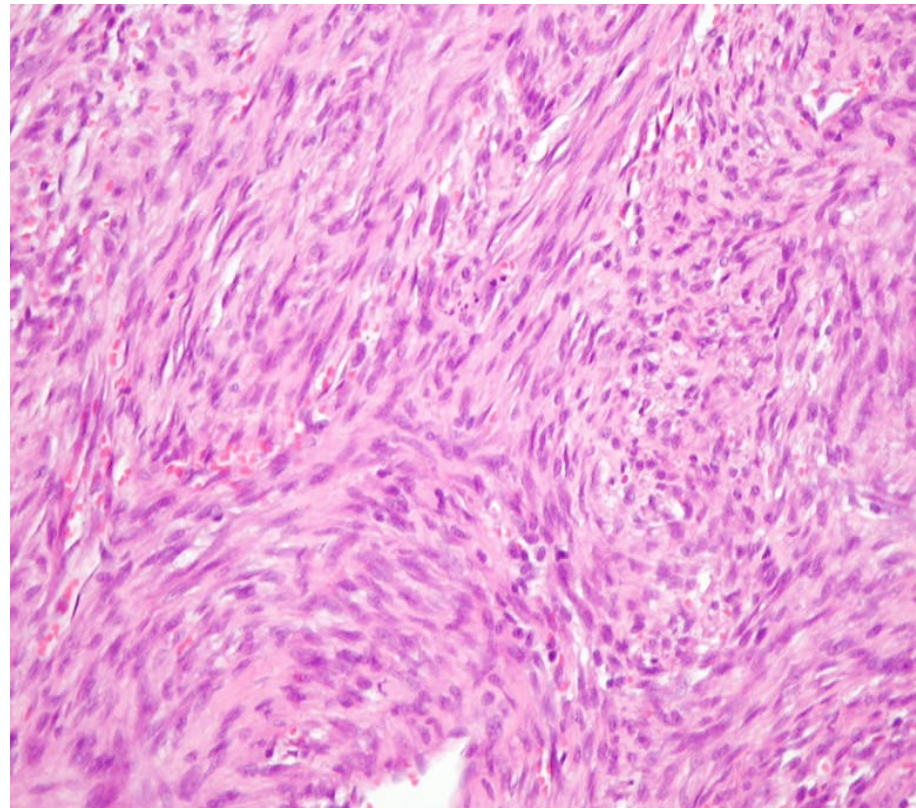
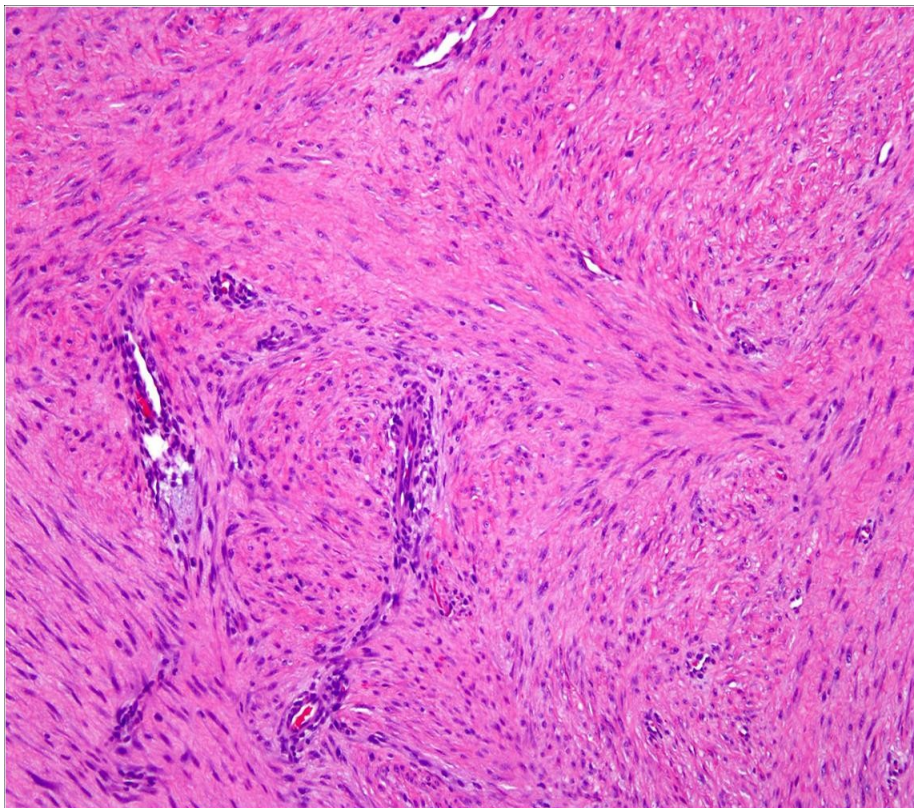
- non-neoplastická ale infiltrativní fibrózní léze
nemetastazuje!!!
- děti nebo mladí dospělí (juvenilní fibromatóza)
- měkké tkáně paramandibulární oblasti
- variabilní velikost → deformity obličeje
- rapidně proliferující tuhá masa + destrukce přiléhající kosti

Mikro: ***proliferace vřetenitých buněk, bez známek cytonukleárních atypií***

Léčba: ***široká excize***

recidiva 23%

Fibromatóza



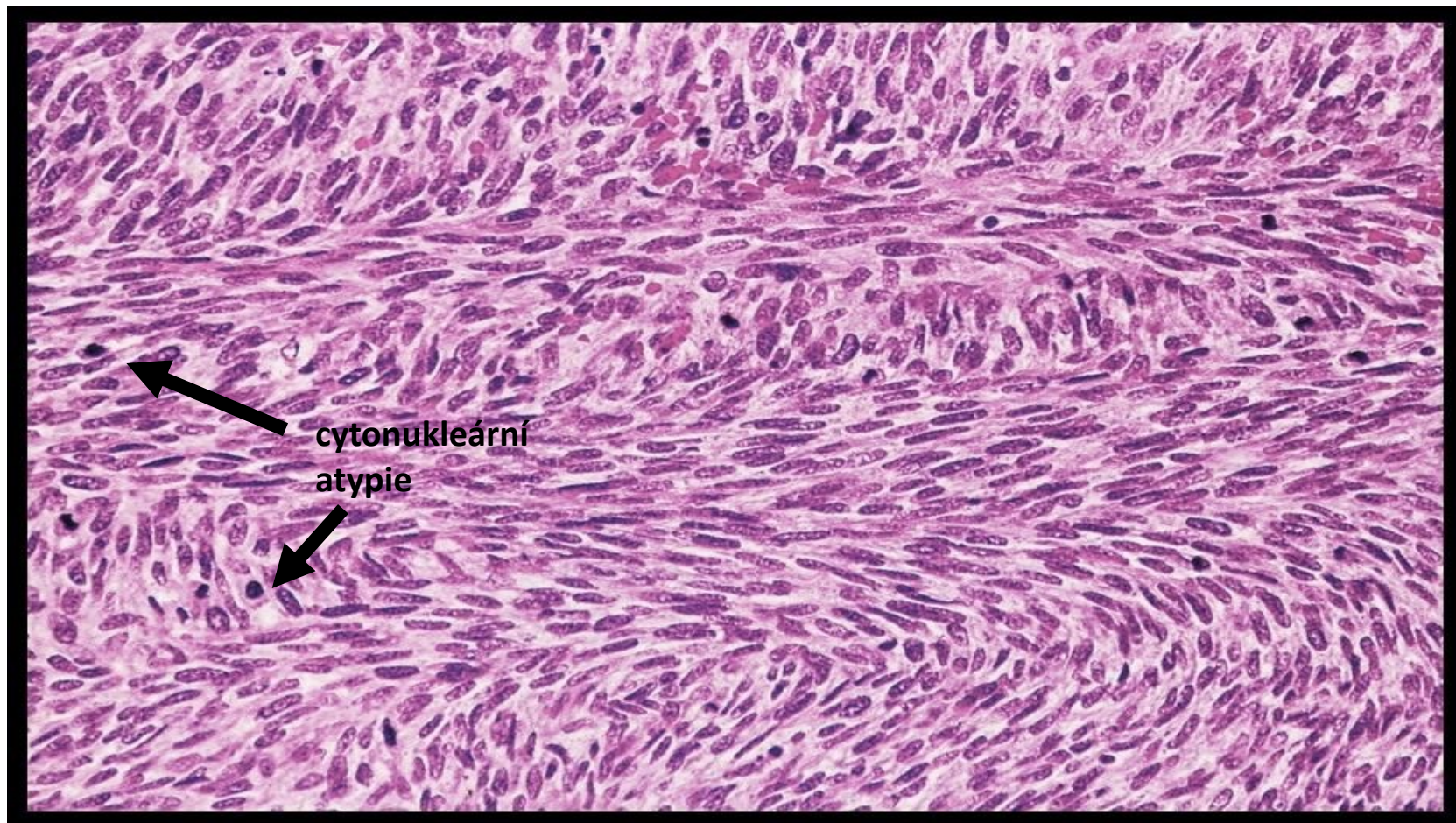
proliferace vřetenitých buněk, bez známek cytonukleárních atypií

Fibrosarkom

- maligní tumor
- vzácně v ústní dutině
 - dobrá prognóza*
- děti nebo mladí dospělí

Mikro: *krátké fascikly fibroblastů, formace „stromečkovitého“ („herringbone“) vzhledu / „rybí kosti“*

Fibrosarkom



fibroblasty s „herringbone”paternem

Nádory tukové tkáně

Lipom – benigní tumor tukové tkáně

- 40 let a starší

- bukální sliznice a jazyk

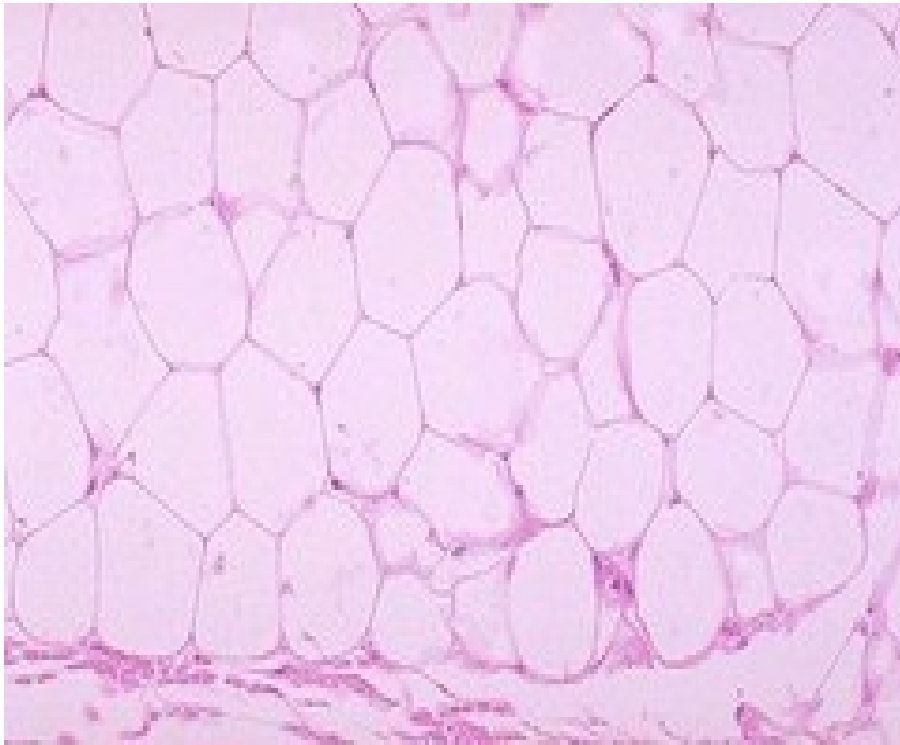
!!! ulcerované „tumor-like“ masy nebo částečně nekrotický tuk u malých dětí – výsledek traumatické herniace bukální sliznice

Makro: *měkká prominující léze žluté barvy*

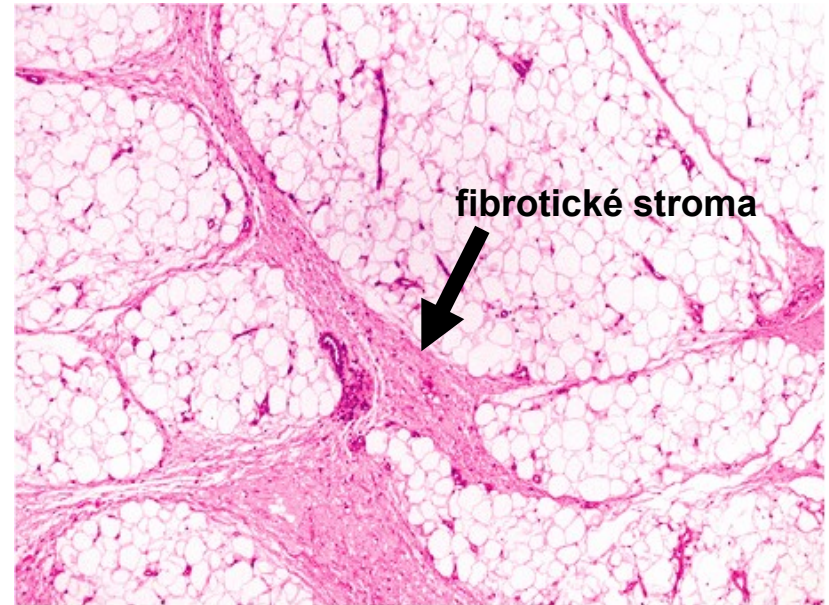
Mikro: *maturovaná tuková tkáň, jemná fibrózní kapsula*

Fibrolipom – *lipom se zvýšeným množstvím fibrotického stromatu*

Nádory tukové tkáně



lipom



fibrolipom

Nádory tukové tkáně

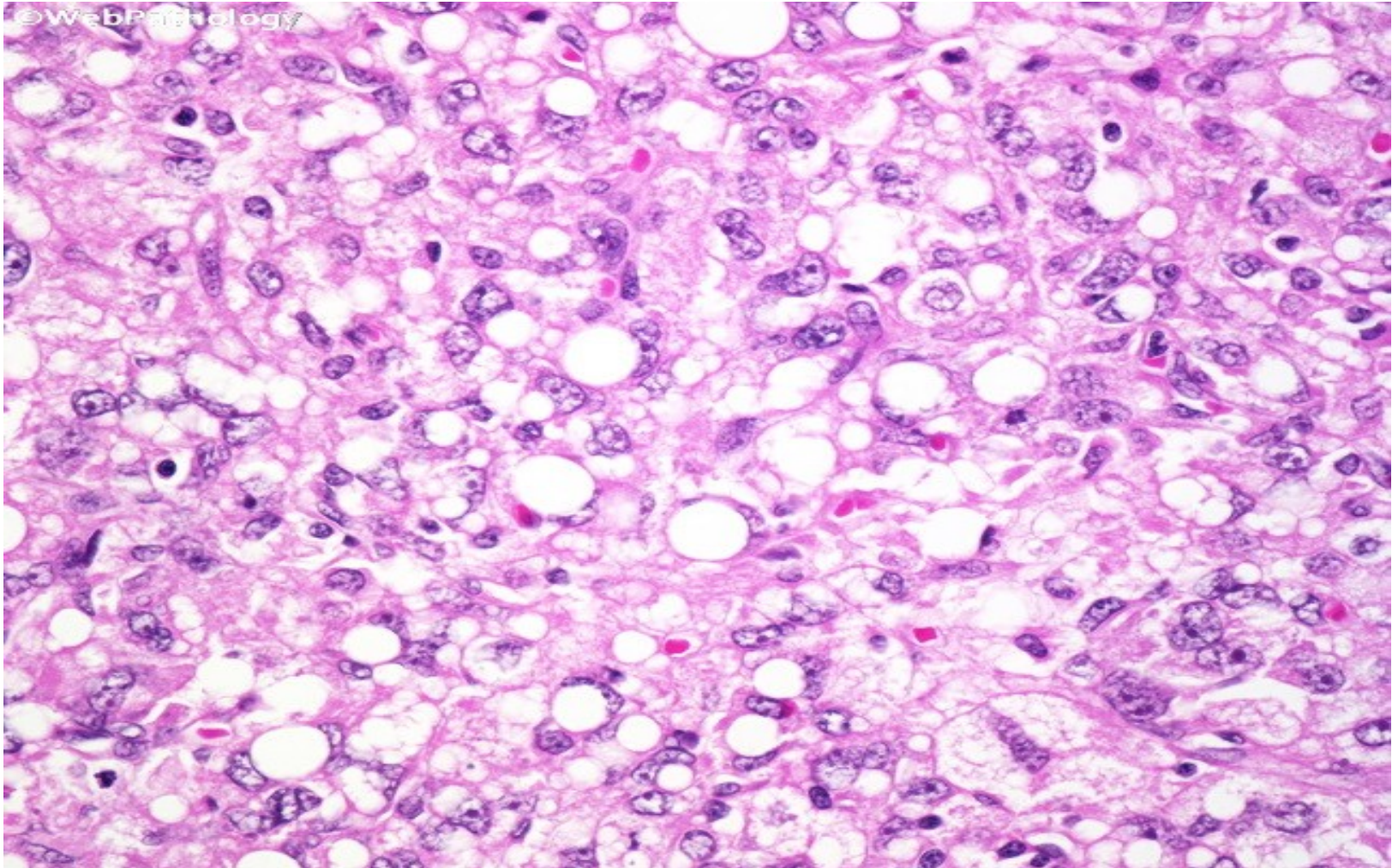
Liposarkom – maligní nádor tukové tkáně

- 40-60 let
- líce, spodina ústní dutiny, jazyk
- podobá se benignímu lipomu + atypická hyperchromní jádra

myxoidní, kulatobuněčný, dobře diferencovaný, pleomorfní, dediferencovaný

V ústní dutině dobrá prognóza!

Liposarkom



lipoblasty s cytonukleárními atypiami

Cévní nádory

Hemangiom – hamartom, benigní nádor

- děti prvního roku života, Ž:M 3:1
- rty, jazyk, bukální sliznice nebo patro

Makro:

- *solitární, ploché nebo prominující léze, tmavě červené –purpurové barvy*
- *typicky při tlaku zbledne*

- **Hereditární hemoragická teleangiektázie (Rendu-Osler-Weberova nemoc)**

- AD, četné teleangiektázie na kůži, sliznicích, ve vnitřních orgánech

- **Sturge-Weberův syndrom (encephalotrigeminální angiomatóza)**

- hemangiomatózní léze na obličeji (n. trigeminus) + hemangiomy a kalcifikace měkké pleny mozku + postižení končetin

Hemangiom

Histologické typy: *kapilární, kavernózní, smíšený*

Komplikace: *ulcerace*

trombóza

organizace

kalifikace

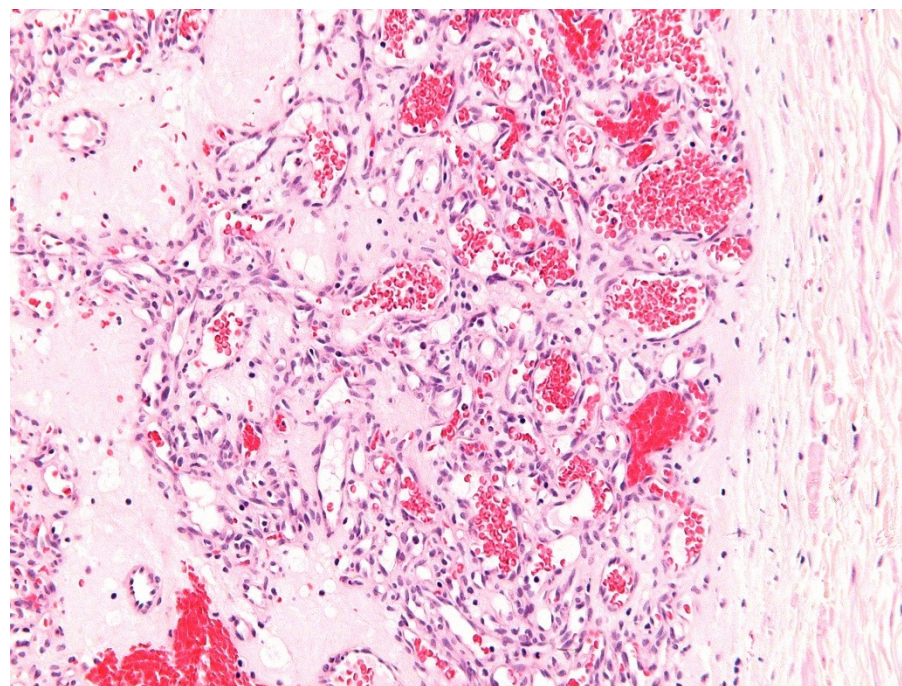
Léčba: *v závislosti na velikosti („pozorné zanedbávání“) - malé léze obvykle bez léčby, může dojít k regresi*

Sublingvální varixy – *nafialovělé venózní ektazie na ventrálním (dolním) povrchu jazyka po 50 letech.*

Hemangiom



sublingvální hemangiom



kapilární typ – proliferace drobných cévních průsvitů

Cévní nádory

Lymphangiom - hamartom, benigní tumor lymfatických cév

- rané dětství
- přední 2/3 jazyka (makroglosie)
 - trauma → náhlé zvětšení velikosti

Makro: zdrsňělý, „oblázkový“ povrch

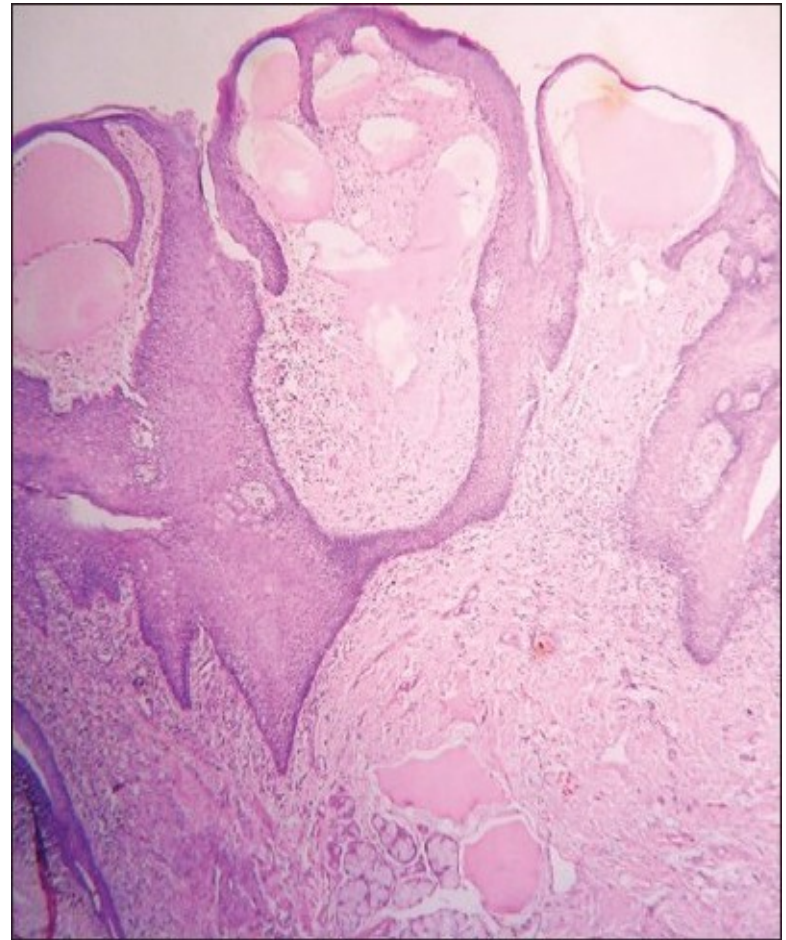
Mikro: *dilatované vaskulární prostory vystlané endotelem, obsahující lymfu*

Cystický hygrom – *velké měkké zduření (>10 cm) v oblasti hlavy a krku, může zasahovat až do ústní dutiny*

Lymfangiom



“oblázkový“ povrch jazyka



***dilatované lymfatické cévy
subepiteliálně***

Nádory periferních nervů

1. Neurofibrom

- solitární
- mnohočetný

2. Neurinom (Schwannom, neurilemmom)

3. Mnohočetné slizniční neuromy (MEN sy)

4. Traumatický neurom

Nádory periferních nervů

Neurofibrom – současná proliferace Schwannových buněk a fibroblastů

- mladí dospělí, děti
- solitární léze – *jazyk, bukální sliznice, ostře ohraničený nodulus*
- při mnohočetném výskytu může být součástí **neurofibromatóz (1. a 2. typu)**

Von Recklinghausenova nemoc (NF-1):

- AD, mutace NF1 genu na 17. chromosomu (17q11.2)
- zvýšená pigmentace kůže (skvrny barvy „bílá káva“) + postižení kožních nervů + pihy v kožních záhybech + orální léze
- **!!! Může být asociovaná s tumory CNS, leukémiemi, RMS, WT...**

Nádory periferních nervů

Orální léze:

- zduření sliznice jazyka, dásní
- zvětšení fungiformních papil
- stlačení struktur foramen mentale
- zvýšení kostní denzity

Riziko malignizace → maligní nádor pochev periferních nervů (MPNST, neurofibrosarkom) 5-15%

Léčba: *neexistuje specifická terapie*

Neurofibromatóza



Postižení kožních nervů + zduření sliznice jazyka, dásní

Nádory periferních nervů

Neurinom (neurilemmom, Schwannom) - benigní neoplazie ze Schwannových buněk

- mladí dospělí a střední věk
- **roste v souvislosti s periferními nervy**
- jazyk, uvnitř kosti zadní části mandibuly

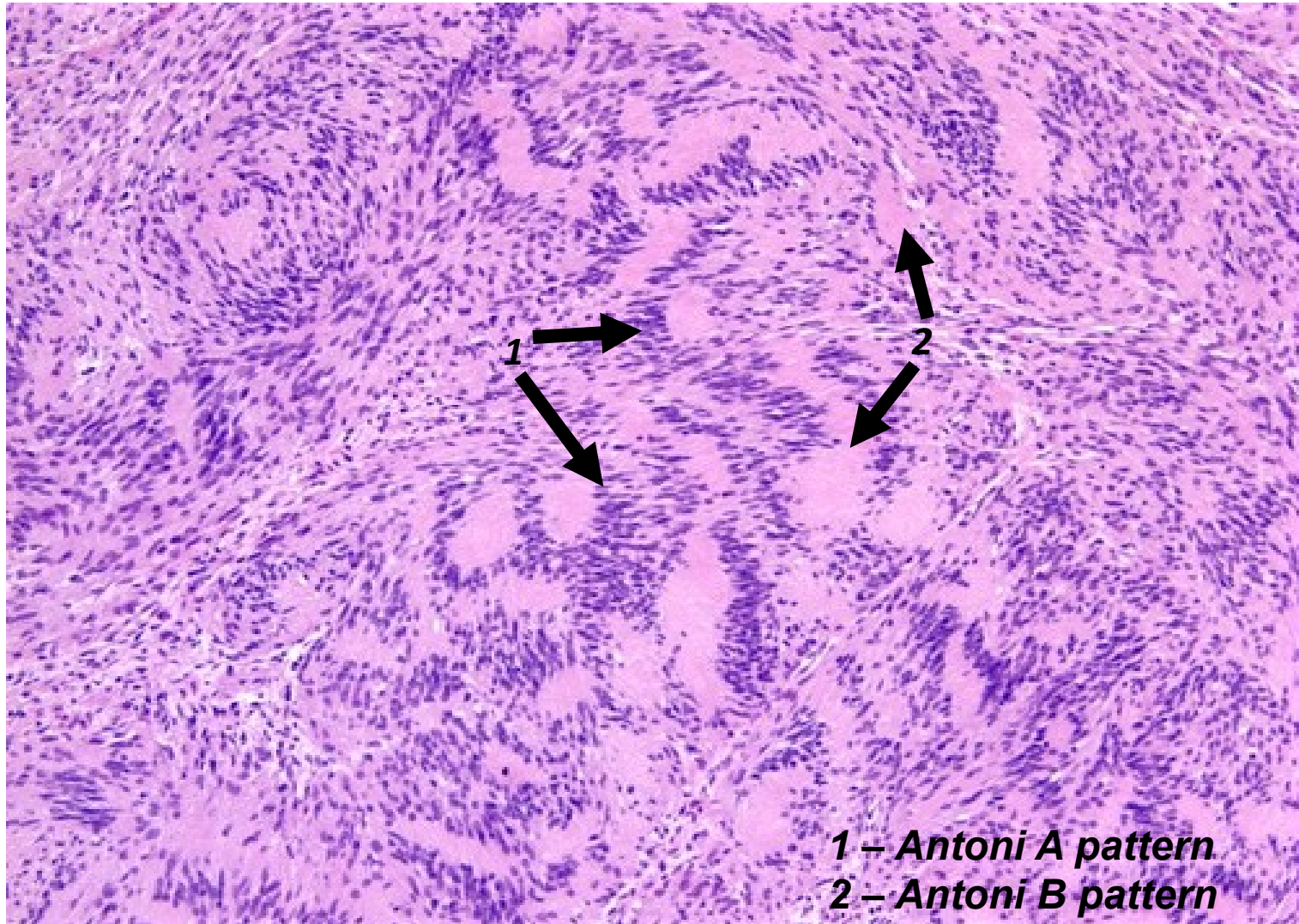
Makro: **různá velikost, opouzdřený vejčitý tumor**

Mikro: **2 paterny – Antoni A** (*Verocayova tělíška, palisádování jader*)

Antoni B (*hypocelulární myxoidně degenerované úseky*)

Léčba: **chirurgická excize**

Neurinom (Schwannom)



Traumatický neurom

syn. amputační neurom – “tumor-like“ reaktivní proliferace Schwannových buněk

- příčina: poškození svazků nervových vláken
- dospělí středního věku, Ž>M
- oblast foramen mentale, jazyk, dolní ret
- bolestivá léze!!!

Makro: ***drobný nodulus***

Micro: ***proliferace maturovaných nervových vláken, fibrotické***

Léčba: chirurgická excize (vč. poškozeného nervového svazku)

Nádor z granulárních buněk

- tumor neznámého původu (dříve se označoval jako myoblastom z granulárních buněk)
- v různém věku
- dorzální povrch sliznice jazyka

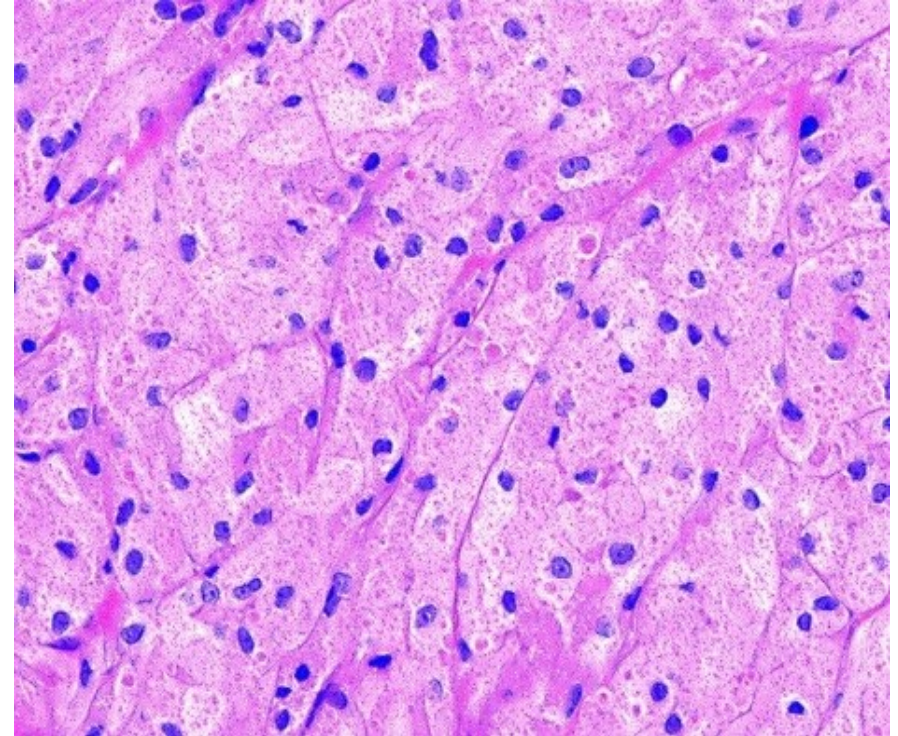
Makro: *neopouzdřená léze*

Mikro: *velké buňky s granulární cytoplazmou, sliznice nad lézí s pseudoepitelimatózní hyperplazií*

Nádor z granulárních buněk



neopouzdřená léze sliznice jazyka



velké buňky s granulární cytoplazmou

Nadory svalové tkáně

Leiomyom – benigní tumor z hladké svaloviny

(v.s. v ústní dutině vychází z hladké svaloviny stěny krevních cév)

Leiomyosarkom a rhabdomyosarkom - oba velmi vzácné v
ústní dutině

Melanocytární léze

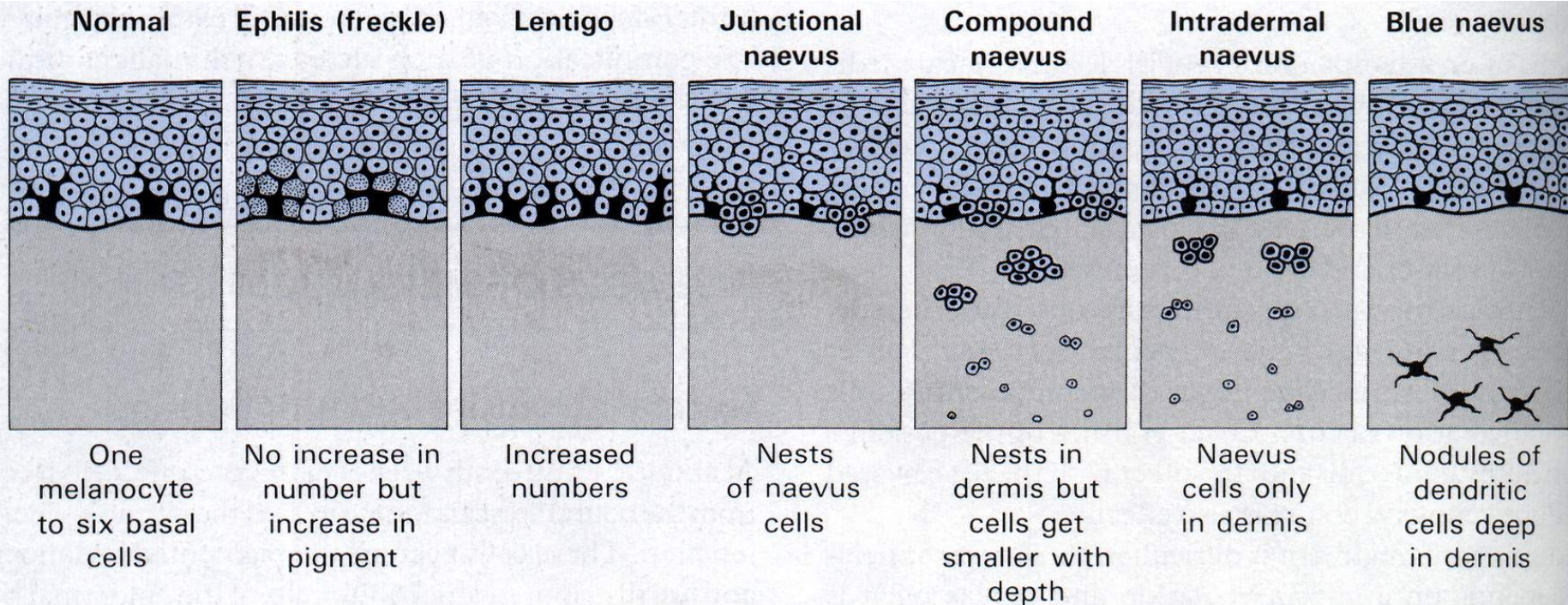
- **Benigní:**
 - piha (ephelides)
 - benigní lentigo
 - pigmentové névy
 - névus Spitzové
 - dysplastický (atypický) névus
- **Maligní melanom:**
 - lentigo maligna
 - povrchově se šířící MM
 - nodulární MM
 - akrolentiginózní melanom

Pigmentový névus

- benigní tumor, většinou získaný během života
- kongenitální névy bývají rozsáhlejší
- mikro:
 - **junkční névus**
 - skupiny pigmentových bb.(= hnízda) proliferují v dermoepidermální junkci
 - **smíšený névus**
 - hnízda jsou jak v junkční zóně, tak v dermis, kde jsou i ve formě pruhů
 - **intradermální névus**
 - výše popsané změny jsou pouze v dermis

Melanocytární afekce

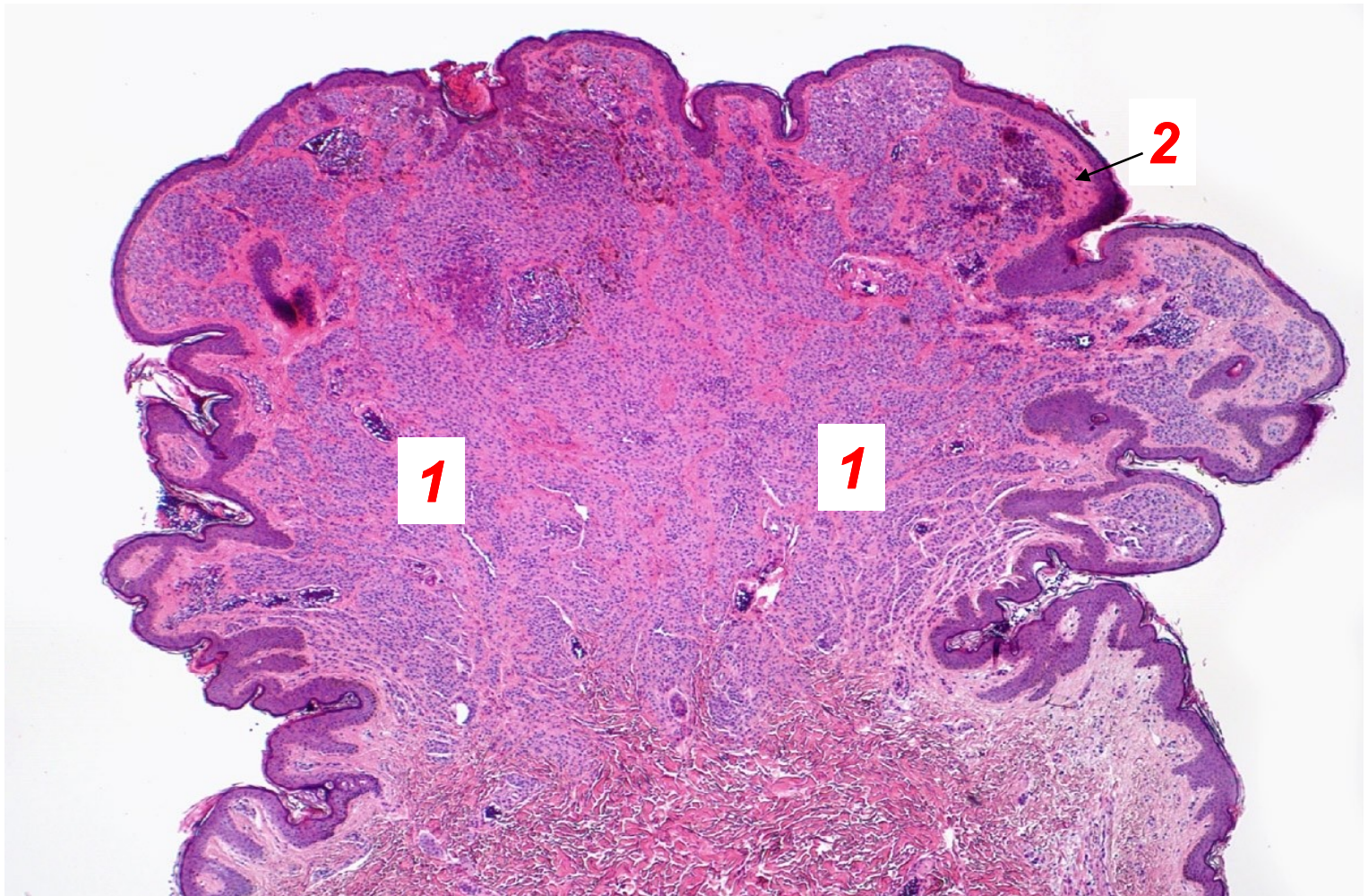
kopie



Melanocytární névus

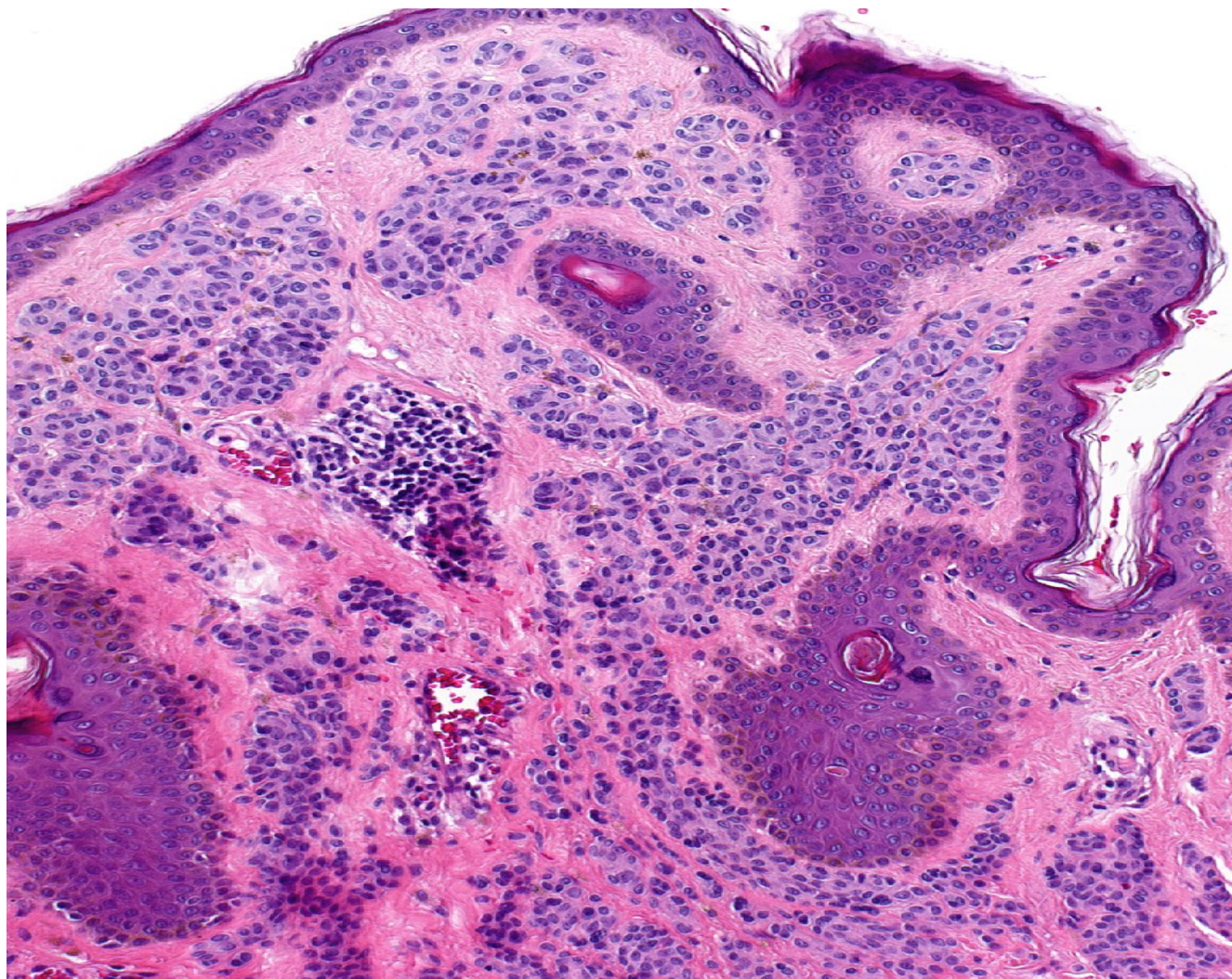


Intradermální melanocytární névus

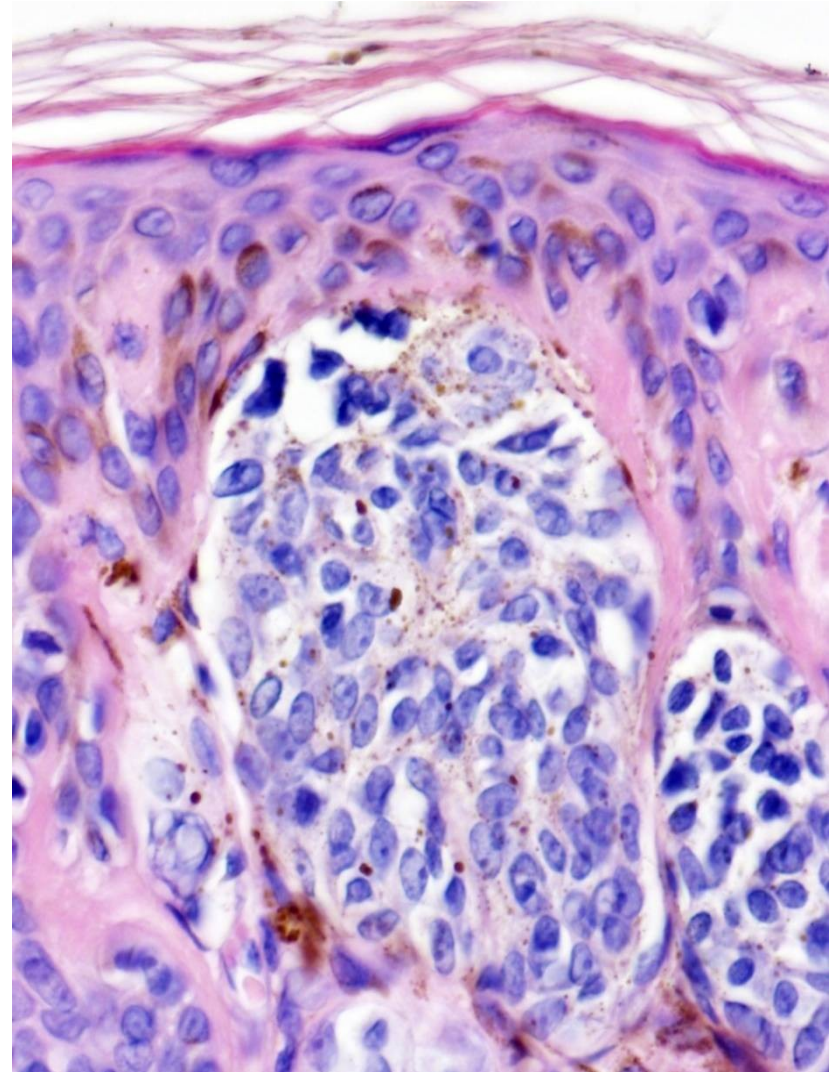
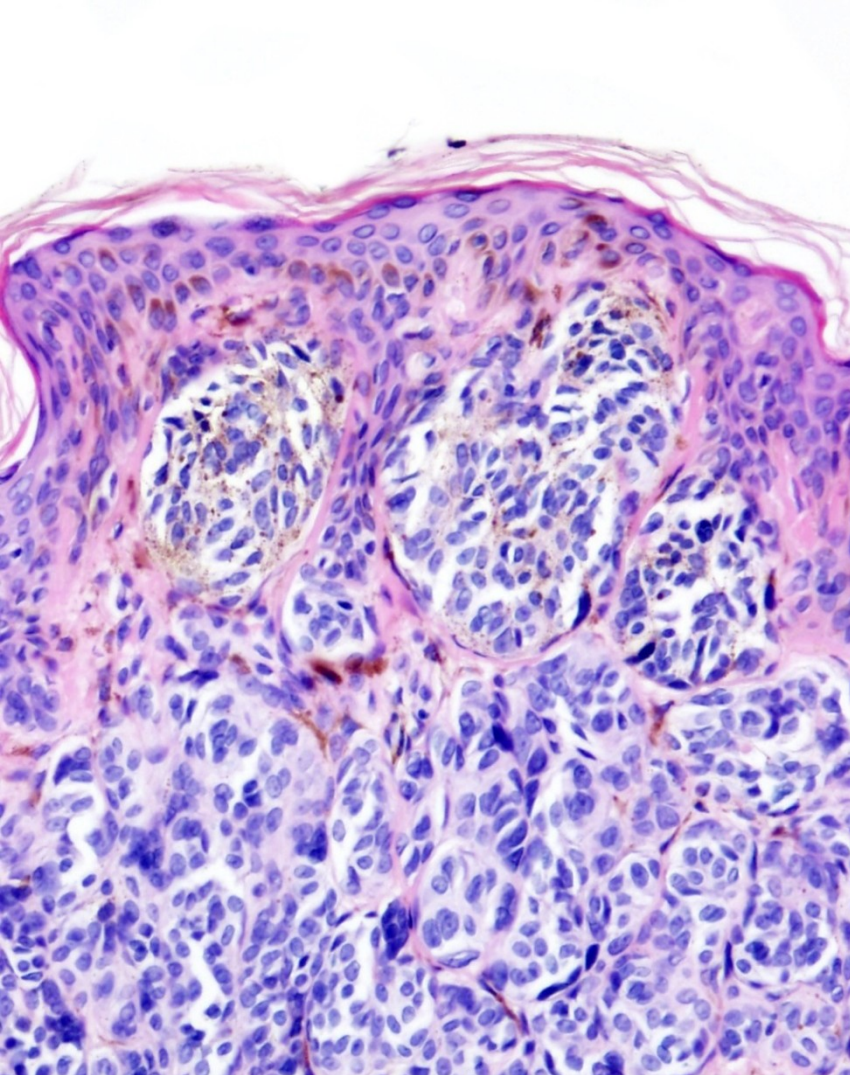


1. Melanocyty
2. Vrstva papilárního kória oddělující hnízda melanocytů od epidermis

Intradermální melanocytární névus



Smíšený pigmentový névus



Maligní melanom

- **vzniká:**
 - malignizací névů
 - de novo
- **výskyt:**
 - kůže
 - sliznice
 - oko
 - meningy

Maligní melanom

- **makro:**

- v časných stádiích podobnost s mateřským znaménkem
 - nepravidelné okraje
 - nepravidelná pigmentace
 - v pozdějších stádiích léze ulceruje, tmavne, krvácí
-
- klinicky tzv. **ABCD** pravidlo
 - **A**ssymetry
 - irregular **B**order
 - uneven **C**olour
 - **D**iameter > 6mm

Maligní melanom

- **mikro:**

- **asymetrie léze**
- atypické pleomorfní epiteloidní či vřetenité buňky
- velká hyperchromní jádra s výraznými **jadérky**
- **mitózy** (v atypických lokalizacích)
- nepravidelné hrubě granulární pigmentace
 - ale i kompletně apigmentované formy
- **imunoprofil:**
 - melan A, HMB-45, S-100

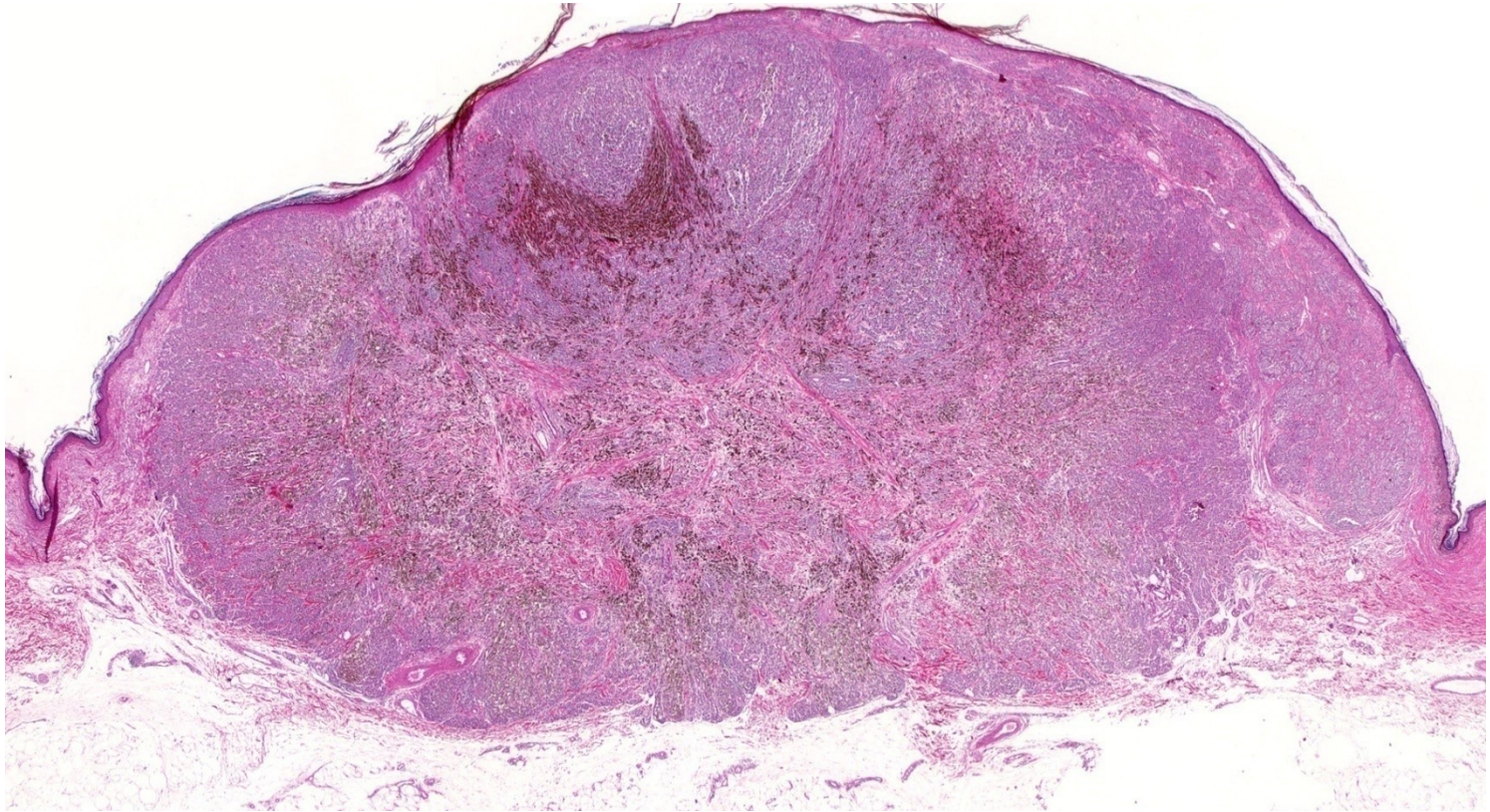
Maligní melanom

- **3 růstové fáze:**
 - melanoma in situ (intraepidermální fáze)
 - **radiální růstová fáze - superficiálně se šířící MM**
 - superficiální růst intraepiteliálně s laterálním šířením a invazí do papilární dermis
 - **vertikální růstová fáze – nodulární MM**
 - invaze do retikulární dermis
 - klon buněk s metastatickým potenciálem

***Maligní melanom
vertikální růstová fáze s nodulem***



Nodulární maligní melanom

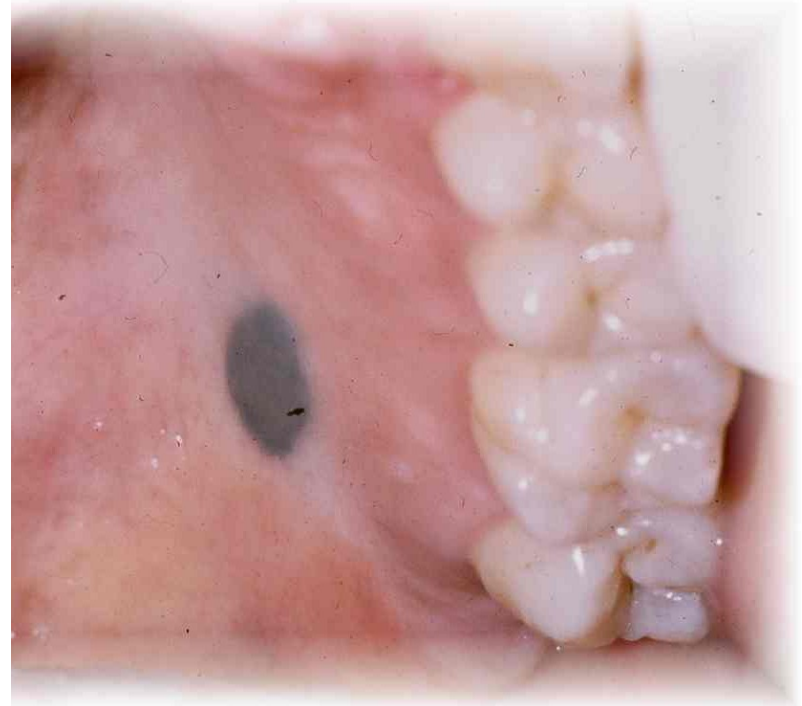
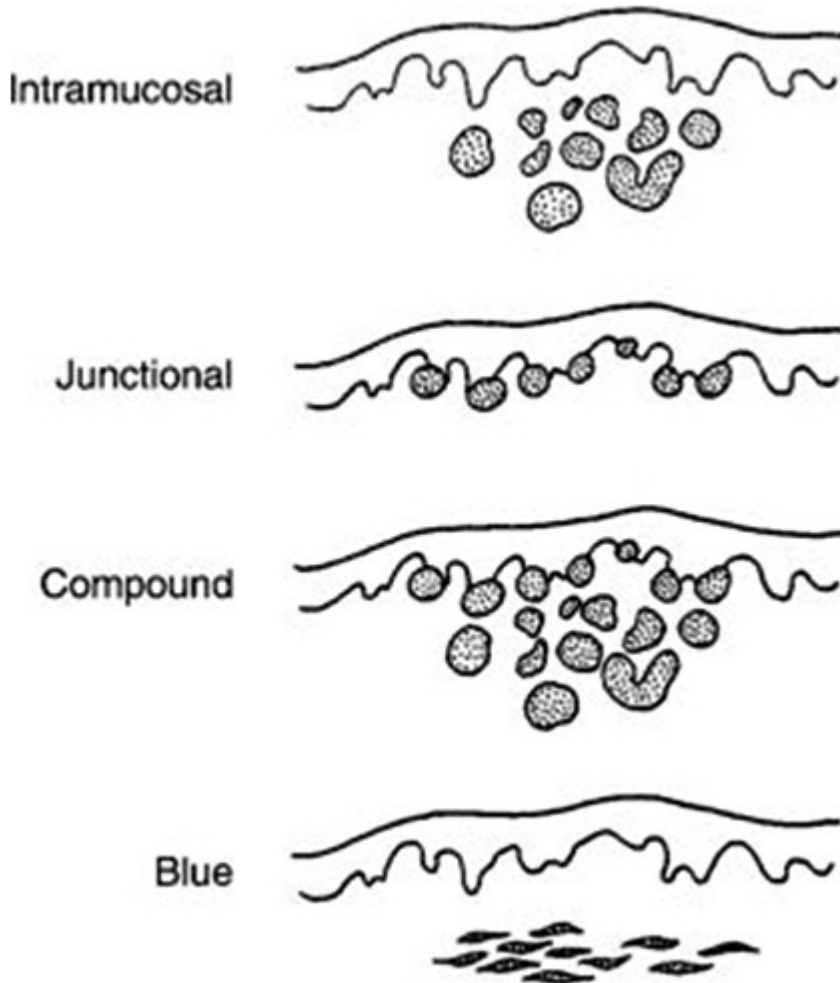


Rozsáhlý tumor zasahující do tukové tkáně, bez výrazné horizontální složky;
fokálně výrazná tvorba melaninu

Melanocytární névy v ústní dutině

- lehce prominující, pigmentované léze na tvrdém patře nebo bukální sliznici
- hamartomatózní léze
- **nejčastější intramukozální typ** (ekvivalent intradermálního névu v kůži)

Melanocytární névy v ústní dutině



Maligní melanom (MM) v ústní dutině

- vzácně v ústní sliznici
- M>Ž
- zadní část alveolárního hřebenu maxily a tvrdé patro
- velmi pokročilá a rozsáhle invazivní léze při aspekci
- u 1/3 případů MM v anamneze přítomnost předchozí pigmentované léze v této oblasti
- většinou tmavě hnědá nebo modro černá léze s nerovným nodulárním nebo papilárním povrchem
- histologicky: výrazně pleomorfní, různé množství melaninu
- většinou špatná prognóza

Maligní melanom



