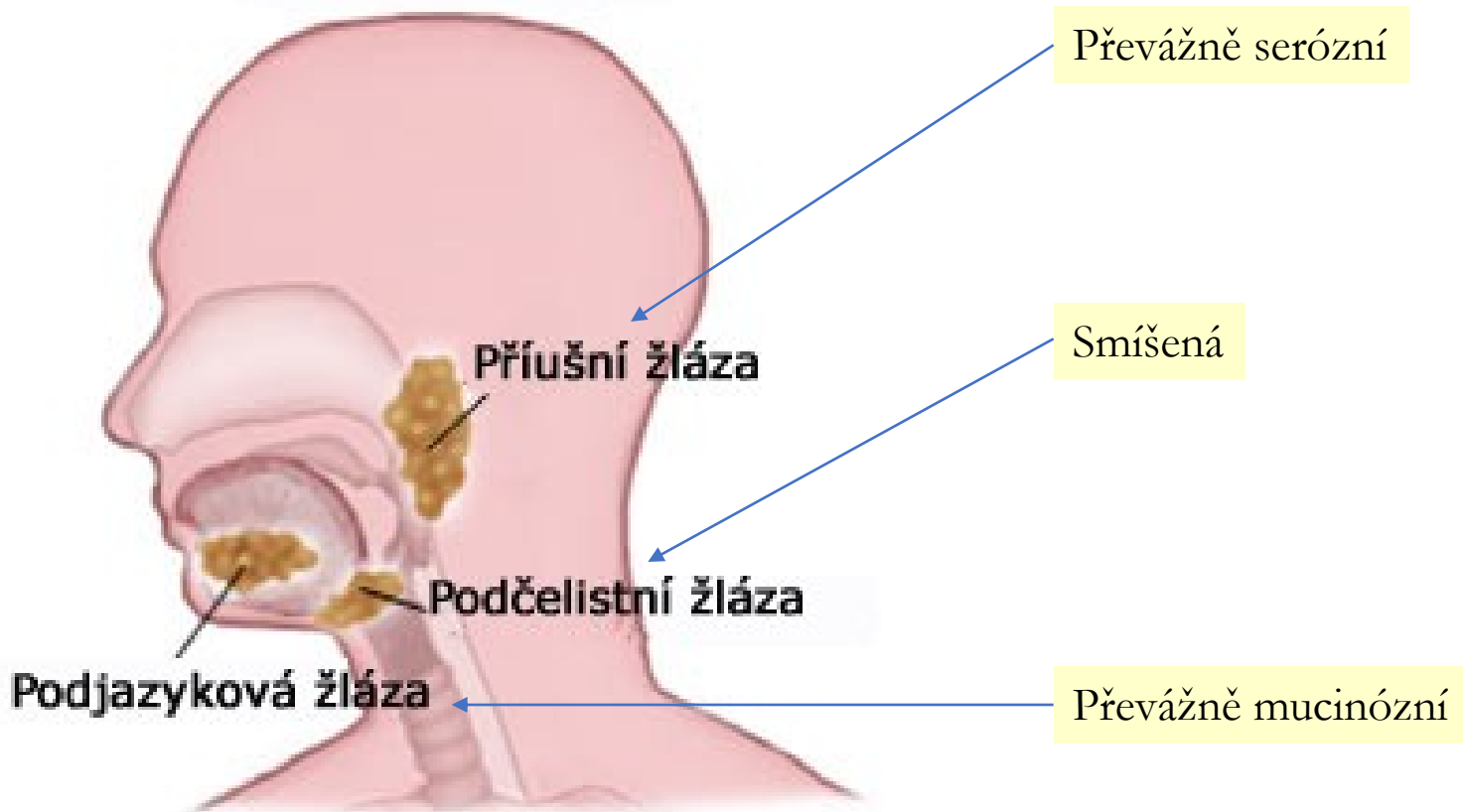


Patologie slinných žláz.

Iva Svobodová



+ Malé slinné žlázy

(sliznice patra, jazyka, rtů, spodiny dutiny ústní,...), většinou smíšené seromucinózní

Vývojové abnormality

- **Aplazie**

(kongenitální, gl. parotis, asociace s mandibulofaciální dysostózou, aplazií gl. lacrimalis, ...)

- **Atrezie**

(jednoho či více duktů)

- **Heterotopie slinné žlázy**

(Stafnerova cysta – intraoseální heterotopie slinné žlázy v angulus mandibulae)

Záněty slinných žláz - sialoadenitidy

- **Virové**

- paramyxovirová infekce – **parotitis epidemica** – (příušnice)
komplikace: záněty varlete, ovarií, pankreatu, mening a myokardu
- **CMV sialoadenitida** (imunoprese, HIV+); diseminovaná infekce s postižením ledvin, jater, plic, mozku,.....

Záněty slinných žláz - sialoadenitidy

❑ Bakteriální/ascendentní infekce

Akutní:

- stafylokoky, streptokoky, pneumokoky
- postižení gl. parotis
- *predispozice*: Sjögrenův syndrom, xerostomie, imunosuprese
- *klinika*: otok, bolest, zarudnutí, horečka

Chronické:

- *predispozice*: obstrukce ductů, sialolity + chronická sklerozující sialoadenitida

Rekurentní:

- *ataky ascendentní infekce u dětí i dospělých*
- *predispozice*: striktury ductů, sialolity, kongenitální anomálie ductů

❑ Bakteriální/hematogenní infekce

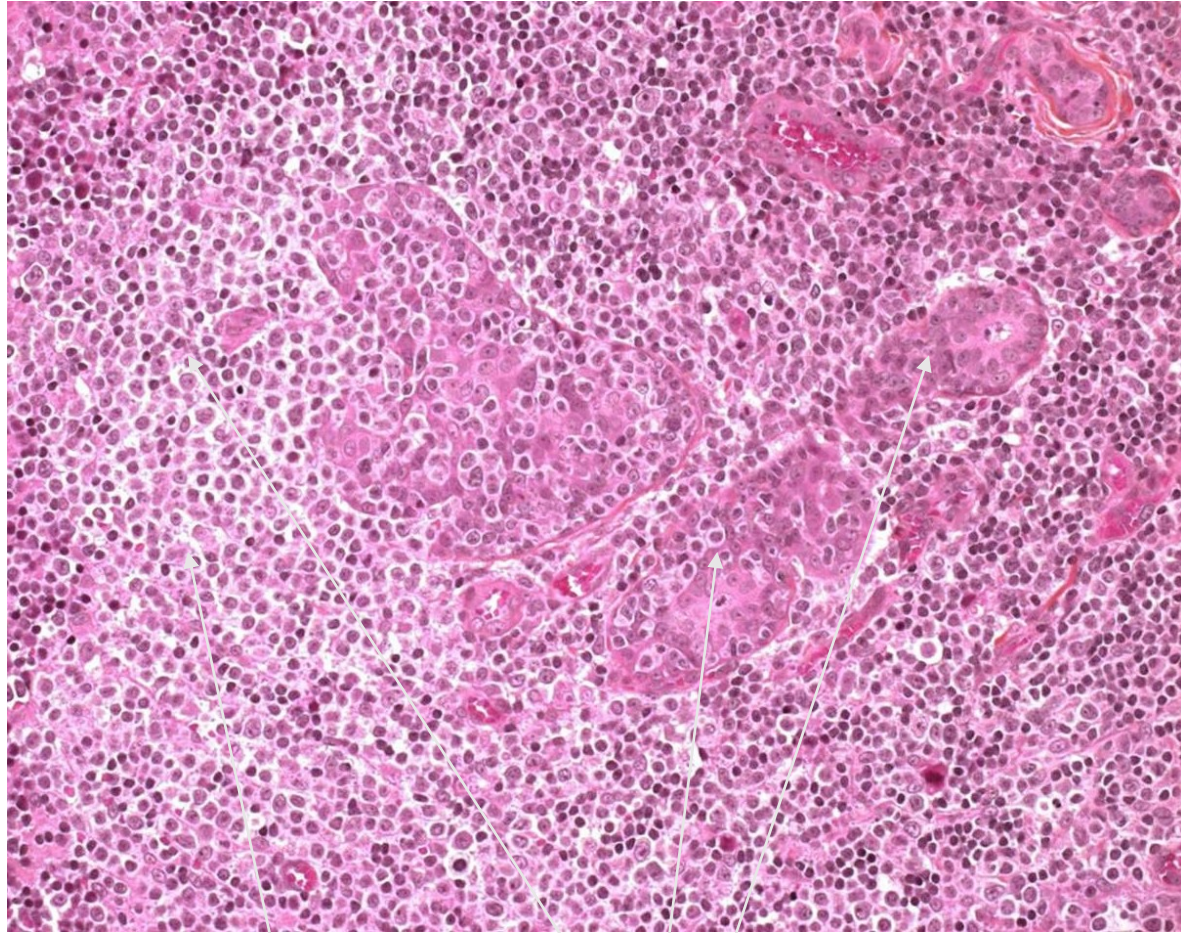
- komplikace tyfu, spály, sepse, terminální stavy
- flegmóna, tromboflebitida, sepse

Autoimunitní onemocnění slinných žláz

- Chronické autoimunitní onemocnění slinných žláz – chronická lymfoepiteliální sialoadenitida (LESA)
- F>M; častá asociace i s dalšími autoimunitními chorobami
- **sicca syndrom**: postižení slinných i slzných žláz (xerostomia+xerophthalmia/keratoconjunctivitis sicca)
- **Sjögrenův syndrom** – sicca syndrom + systémová onemocnění pojiva (RA, SLE, sclerodermie, polyarteriitis nodosa)
- V terénu autoimunitní sialoadenitidy vyšší riziko maligního lymfomu slinné žlázy (periferní B lymfom, non-Hodgkinský – MALTom)
- Genetická predispozice + viry (EBV)

Evropská diagnostická kritéria SS

- Oční symptomy (xerophthalmia)
- Orální symptomy (xerostomia; predispozice pro candidosis, caries, sialoadenitis; orální dysfunkce)
- Vyšetření funkce slinných žláz (sialography, scintiscanning, salivary flow rates, sialochemical studies)
- Histologická verifikace z malých slinných žláz (lymphocytická sialoadenitis)
- Anti-Ro a anti-La autoprotiátky + RF, ANA, antithyroidální protiátky a protiátky proti parietálním buňkám žaludku



Lymfocytární infiltrace a destrukce acinů slinných žláz + proliferace epiteli a myoepitelií → epimyoepiteliální ostrůvky (benigní lymfoepiteliální léze)

Ostatní sialoadenitidy

Sarkoidóza

(malé žlázy; Heerfordtův syndrom: sarkoidóza slinné a slzné žlázy)

Sklerozující chronická sialoadenitida/Küttnerův (pseudo)tumor

(gl. submandibularis, sklerozující léze ve vztahu k IgG4)

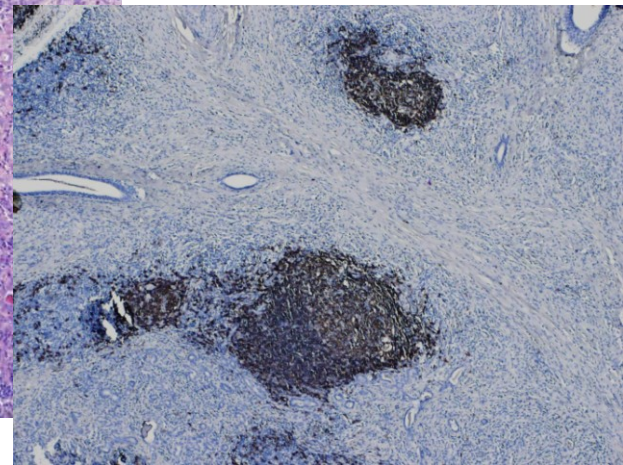
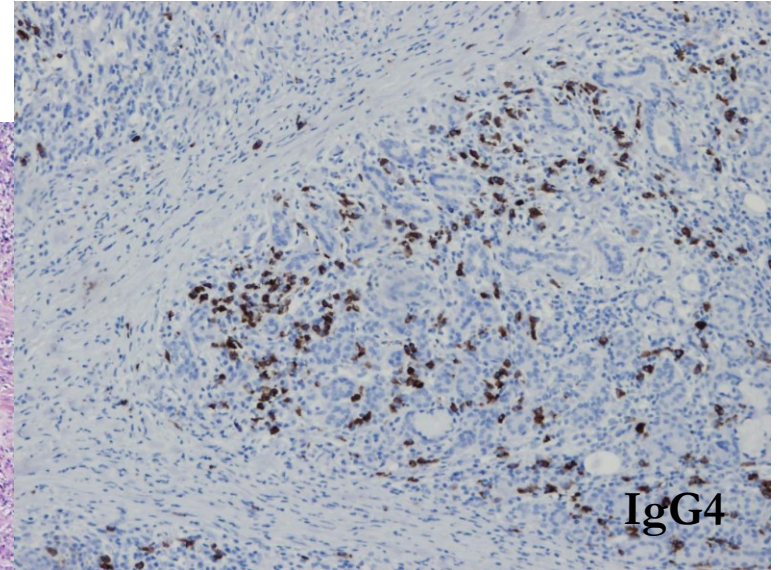
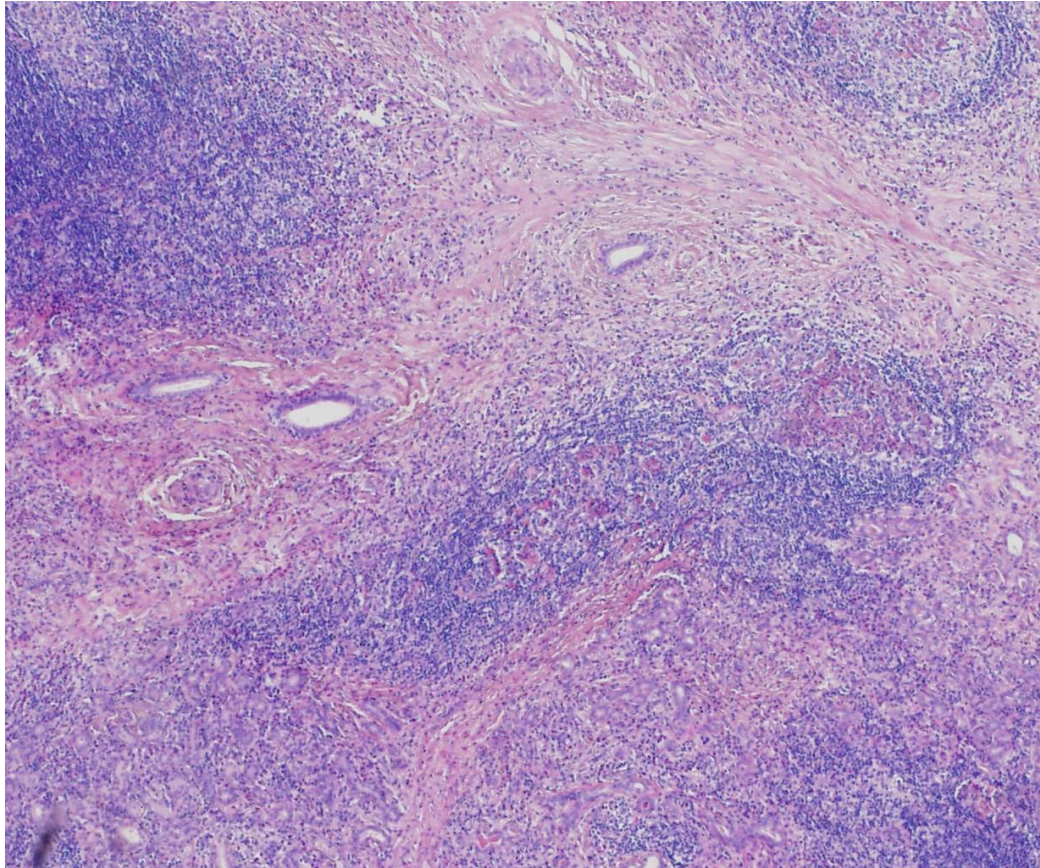
Postradiační sialoadenitida

(fibrotizace, atrofie acinů, dlaždicobuněčná metaplazie výstelky duktů)

Sialoadenitida malých slinných žlaz

- sarkoidóza, SS
- as. se stomatitis nicotinic
- stomatitis glandularis (mnohočetné postižení, slinné žlázy rtu, cystická dilatace duktů, chronická supurace)

Sklerozující chronická sialoadenitida



Atrofie acinů, periduktální fibróza, chronický zánět + IgG4+ plasmocyty

CD20

Sklerozující léze ve vztahu k IgG4

- Autoimunní pankreatitida
 - Sklerozující cholangitida
 - Lymfoplasmocytická sklerozující cholecystitida
 - Sklerozující sialoadenitida
 - Idiopatická retroperitoneální fibróza (M. Ormond)
 - Inflamatorní pseudotumor jater, plic a hypofýzy
 - Tubulointerstitiální nefritida ve vztahu k IgG4
 - Interstitiální pneumonie ve vztahu k IgG4
 - Sklerozující prostatitida
 - Sklerozující tyreoiditida
-
- M>F; odpověď na kortikoidy, lymfadenopatie; imitují neoplastické léze
 - sklerozující léze s difúzní lymfoplasmocytární infiltrací, iregulární fibrotizací, někdy s přítomností eosinofilů, známkami obliterující flebitidy a s přítomností četných IgG4 pozitivních plasmocytů.
 - vyšší riziko rozvoje maligního lymfomu

HIV-asociovaná onemocnění slinných žláz

- Sjögren syndrome-like onemocnění as. s BLEL
- zvětšení parotis
- mnohočetné lymphoepitheliální cysty

Sialoadenosis (sialosis)

- nezánnětlivé, nenádorové, rekurentní, bilaterální zvětšení slinných žláz
- hypertrofie serózních acinárních žláz
- parotis nejčastěji postižena
- abnormality neurosekreční regulace (hormonální dysbalance, malnutrice, cirhóza jater, chronický alkoholismus, některé léky).

Obstrukční a traumatické léze

- **sialolity**

- nejčastější příčina obstrukce ductů
- 70-90 % v submandibulární žláze
- obvykle unilaterálně; kalcium fosfát + karbonát
- bolest, rekurentní otok
- predispozice k ascendentní infekci a chronické sialoadenitidě

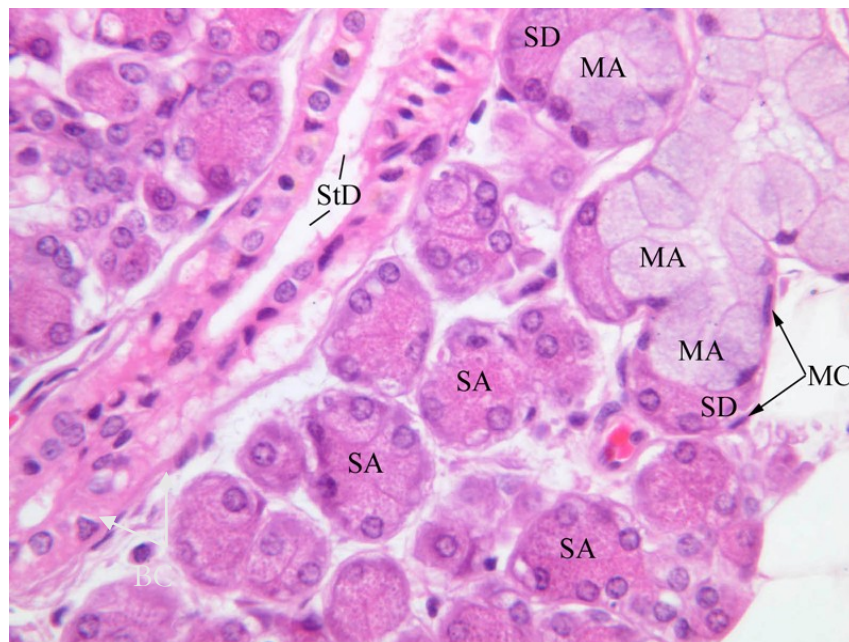
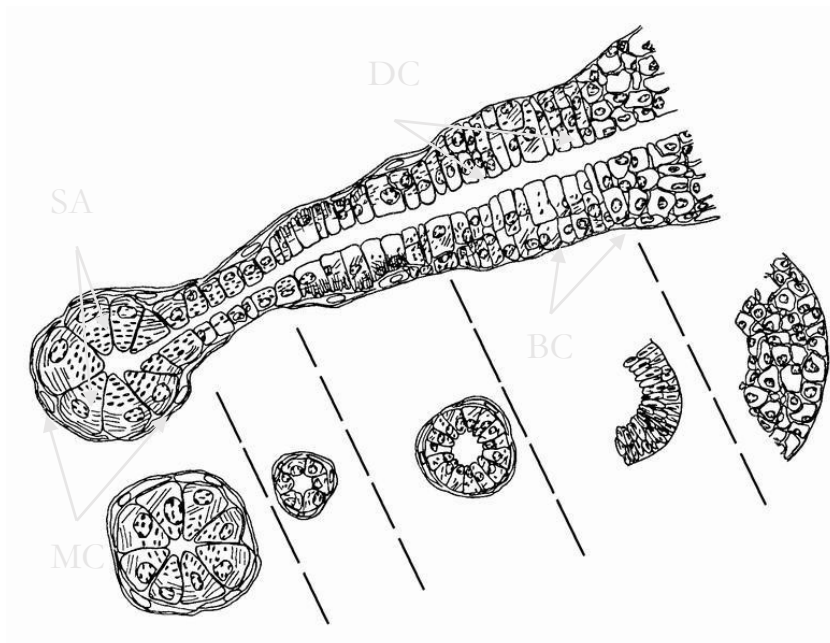
- **nekrotizující sialometaplazie**

- tvrdé patro; dospělí; M>F
- hluboké kráterovité ulcerac
- lobulární nekróza slinných žláz, dlaždicobuněčná metaplazie ductů i acinů, extravazace mucinu, zánětlivá infiltrace, pseudoepiteliomatózní hyperplazie perifokálně
- etiologie nejasná - ischemie a infarkt???. trauma, chirurgický zákrok v anamnéze???

Nádory slinné žlázy

- 2 % nádorů, 85 % v glandula parotis
- 65-80 % tumorů gl. parotis benigní
- V ostatních žlázách 35-50 % tumorů maligních
- Chirurgické řešení (n. facialis!!!), radioterapie
- Metastázy obvykle pozdní
- Nebolestivé, palpačně hmatné uzly

Struktura slinných žláz



Luminální buňky:

- acinární serózní (SA) a mucinózní (MA)
- duktální (DC)

Abluminální buňky:

- myoepiteliální (MC)
- bazální (BC)

Imunofenotyp: CEA, EMA, LMW CK, amyláza

Imunofenotyp: HMW, SMA, S100, GFAP

Linie diferenciacie luminálných epitelíí

- Duktální buňky
- Onkocytárně transformované buňky
- Mucinózní buňky
- Dlaždicové epitelie
- Sebaceózní buňky

Znalost důležitá pro dif. dg. tumorů!

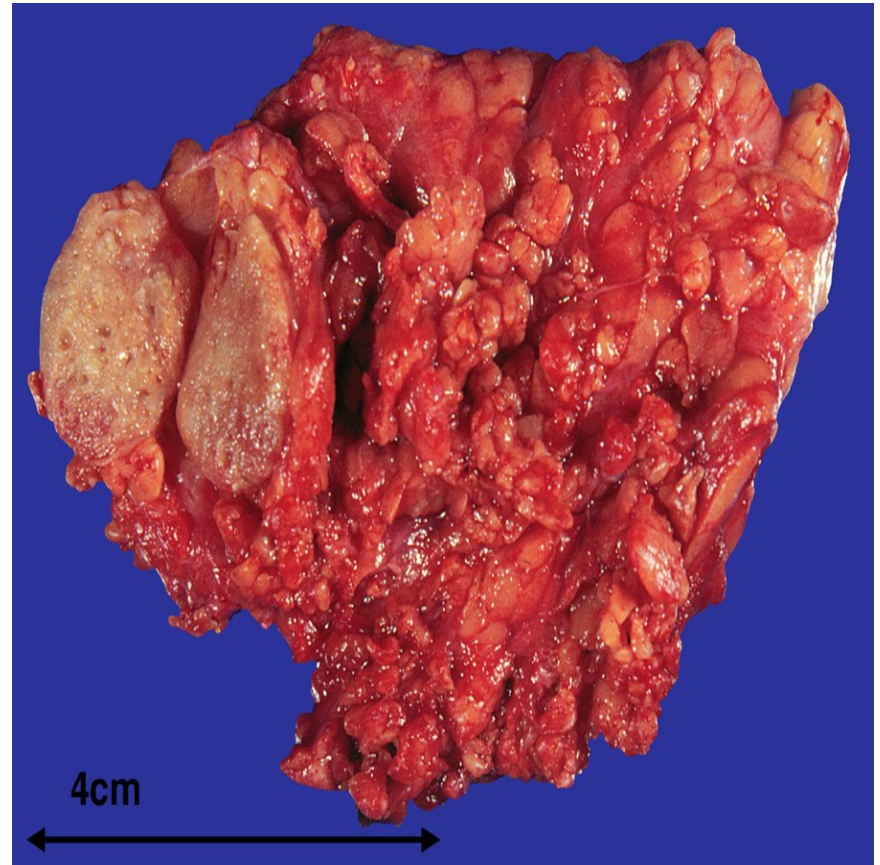
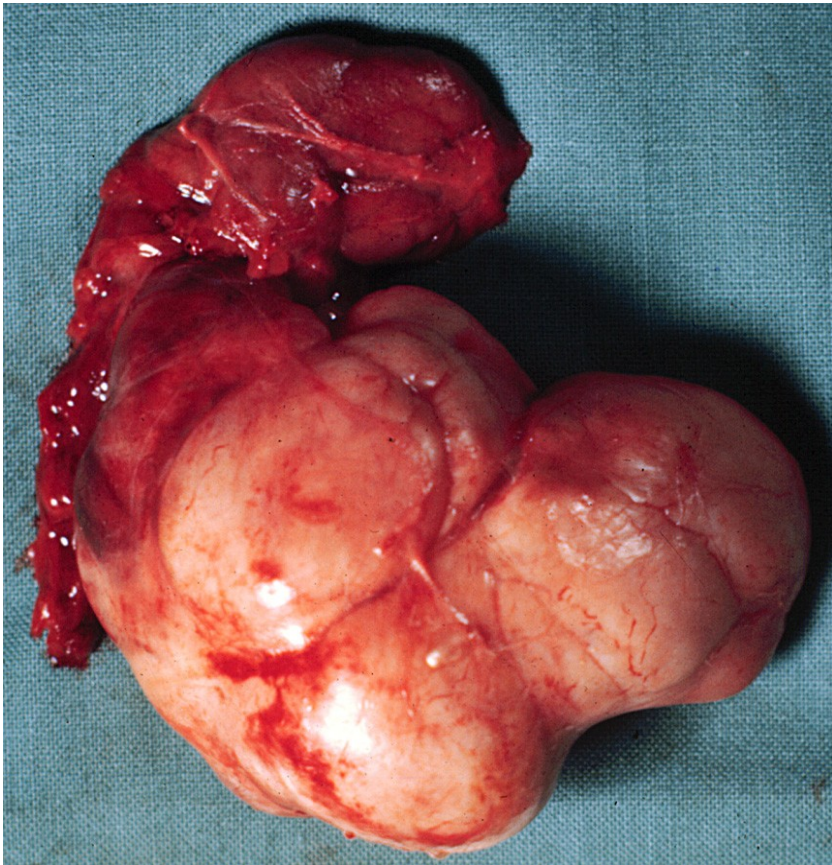
Linie diferenciacie abluminálních epitelii

- Myoepiteliální plášť (pruhy, trabekuly, kribriformní struktury, hydropické světlé buňky, vřetenité buňky)
- Dlaždicové epitelia
- Myxochondroidní buňky
- Plasmocytoidní hyalinní buňky

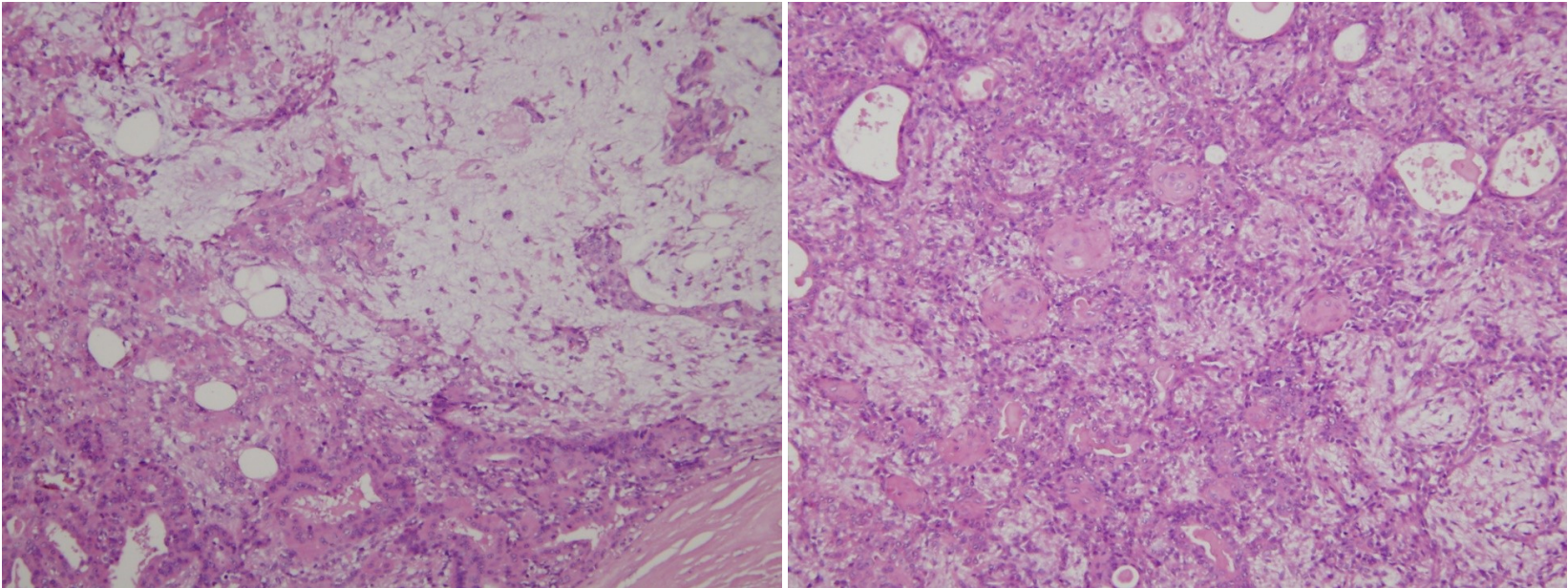
Benigní epiteliální nádory slinné žlázy – WHO klasifikace

- **Pleomorfní adenom – smíšený tumor, myxochondroepiteliom (28-74 %)**
- **Warthinův tumor (cystadenolymfom), (3,5 – 12 %)**
- **Monomorfní adenomy**
 - adenom z bazálních buněk (1,5-2 %)
 - myoepiteliální adenom – myoepiteliom (1-2,9 %)
 - onkocytární adenom-onkocytom (1-2 %)
 - kanalikulární adenom (1 %)
 - cystadenom (2 %)
 - sebaceózní adenom/lymfadenom
- **Duktální papilom**

Pleomorfní adenom a Warthinův tumor

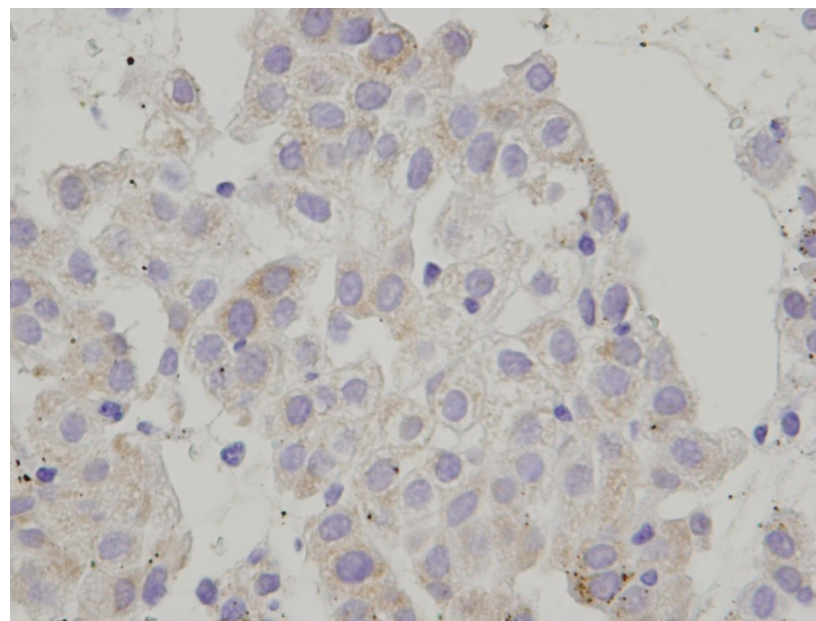
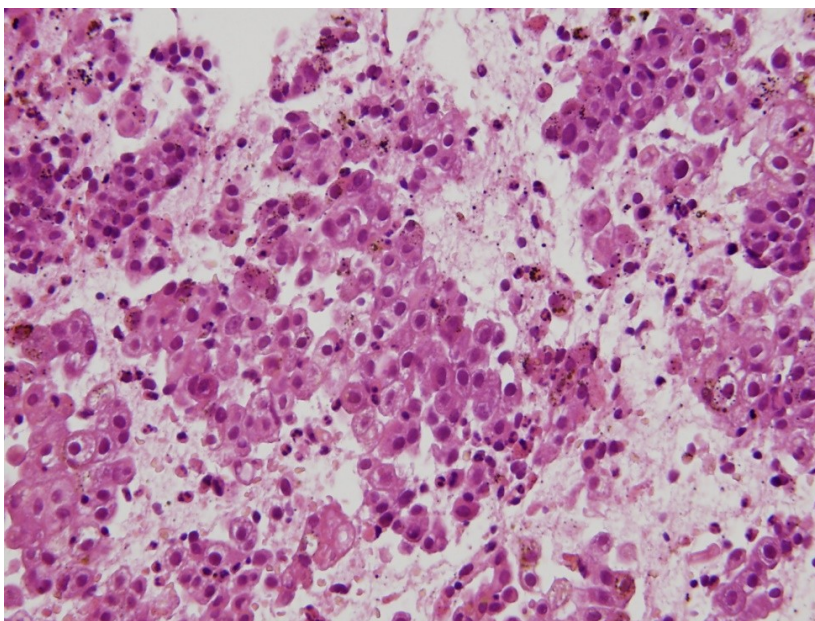


Pleomorfní adenom (myxochondroepiteliom, smíšený tumor)



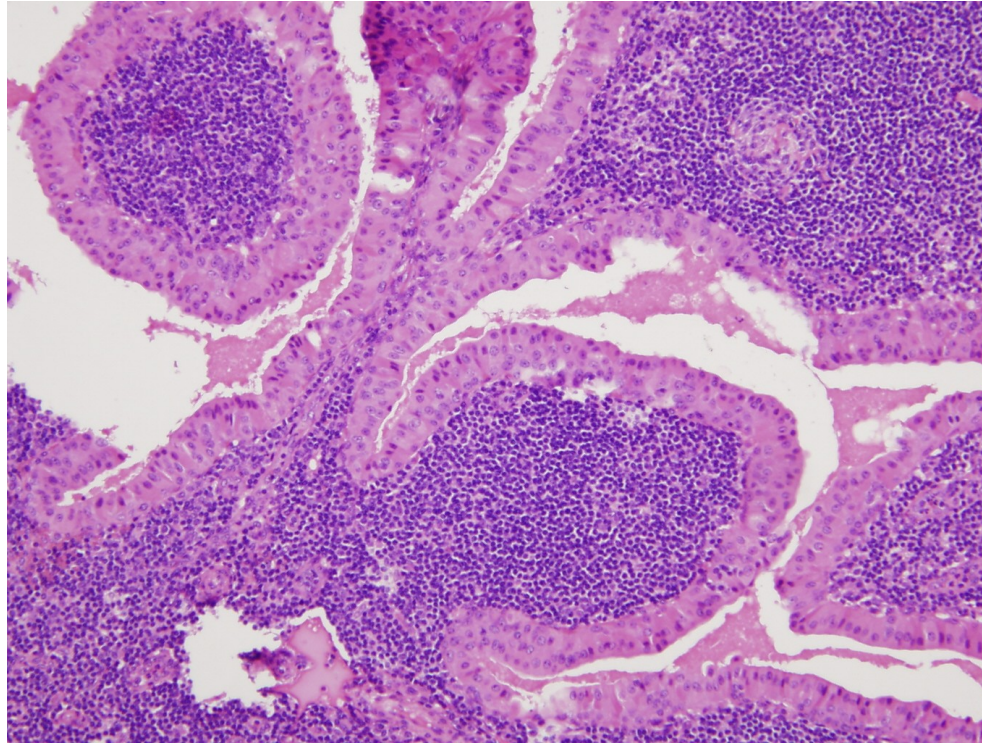
- v parotis, v submandibulární slinné žláze, v malých žlázkách.
- nejčastěji ve věku 30-50 let
- většina PA v oblasti povrchového listu gl. parotis, kde se prezentují jako zvětšení v oblasti ramus mandibularis

Onkocytom – onkocytární adenom



- primárně ve velkých slinných žlázách,
- u starých pacientů, peak 80 let
- nejčastěji v povrchovém listu gl. parotis

Cystický adenolymfom – Warthinův tumor



- v gl. parotis, zcela vyjmečně v submandibulární slinné žláze
- asociace s kouřením
- peak incidence 6.-7. dekáda

Maligní epiteliální nádory slinné žlázy – WHO klasifikace

- Mukoepidermoidní karcinom (15,5 %)
- Adenokarcinom, NOS (9 %)
- Karcinom z acinárních buněk (6 %)
- Adenoidně cystický karcinom (4 %)
- Polymorfní low grade adenokarcinom (7,4 %)
- Maligní smíšený tumor (3,6 %)
- Karcinom za bazálních buněk
- Epiteliální-myoepiteliální karcinom
- Onkocytický karcinom
- Spinocelulární karcinom
- Nediferencovaný karcinom (lymfoepitelioma-like, malobuněčný a velkobuněčný karcinom)
- Maligní myoepiteliom
- Salivární duktální karcinom
- Jiné (např. maligní varianty některých benigních tumorů – karcinom z pleomorfního adenomu, cystadenomu, sebaceózního adenomu a lymfadenomu, hyalinizující světlobuněčný karcinom)

Biologické chování maligních epiteliálních nádorů slinné žlázy – low grade tumory

- Karcinom z acinárních buněk
- Mukoepidermoidní karcinom
- Polymorfní low grade adenokarcinom
- Karcinom z bazálních buněk
- Epiteliální-myoepiteliální karcinom
- Adenokarcinom NOS, low grade
- Cystadenokarcinom
- Maligní smíšené tumory, low grade
- Hyalinizující světlobuněčný karcinom

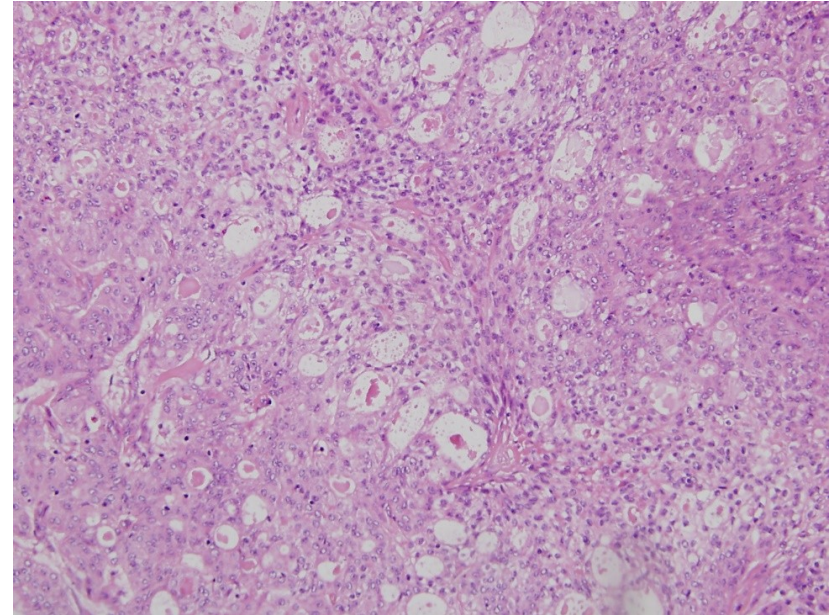
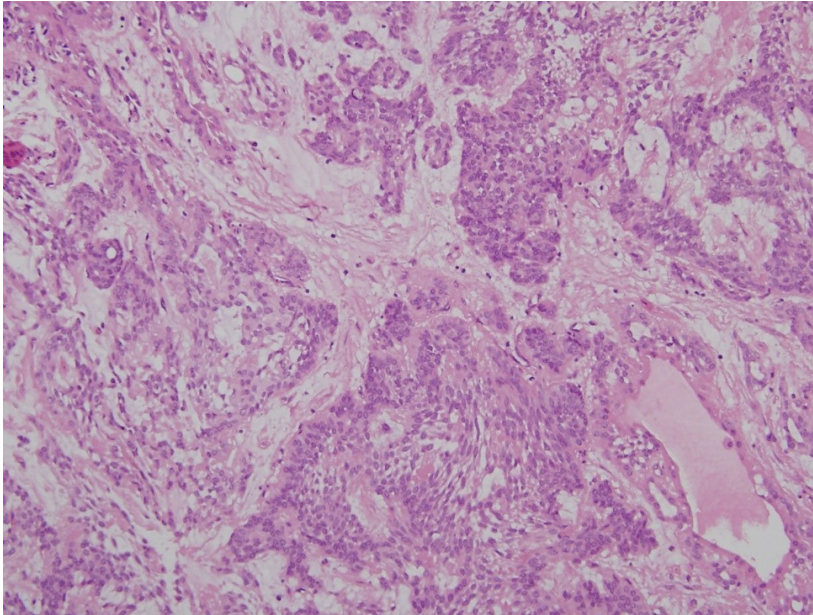
Biologické chování maligních epiteliálních nádorů slinné žlázy – intermediate grade tumors

- Adenoidně cystický karcinom
- Sebaceózní adenokarcinom
- Maligní myoepiteliom
- Lymfoepitelioma – like karcinom

Biologické chování maligních epiteliálních nádorů slinné žlázy – high grade tumory

- Mukoepidermoidní karcinom, high grade
- Adenokarcinom NOS, high grade
- Spinocelulární karcinom
- Salivární duktální karcinom
- Maligní smíšený tumor, high grade
- Onkocytický karcinom
- Nediferencované karcinomy
- Dediferencované adenoidně cystické karcinomy a karcinomy z acinárních buněk

Mukoepidermoidní karcinom

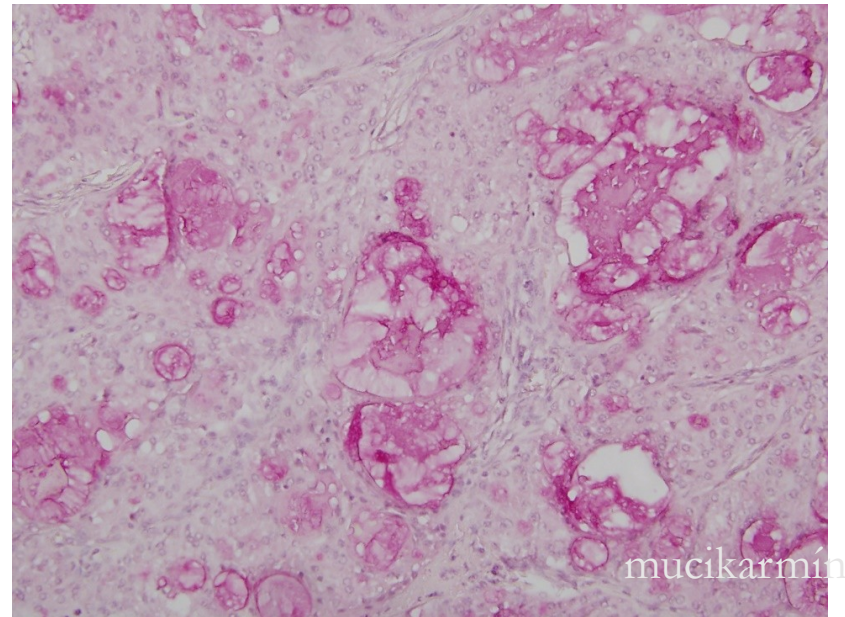
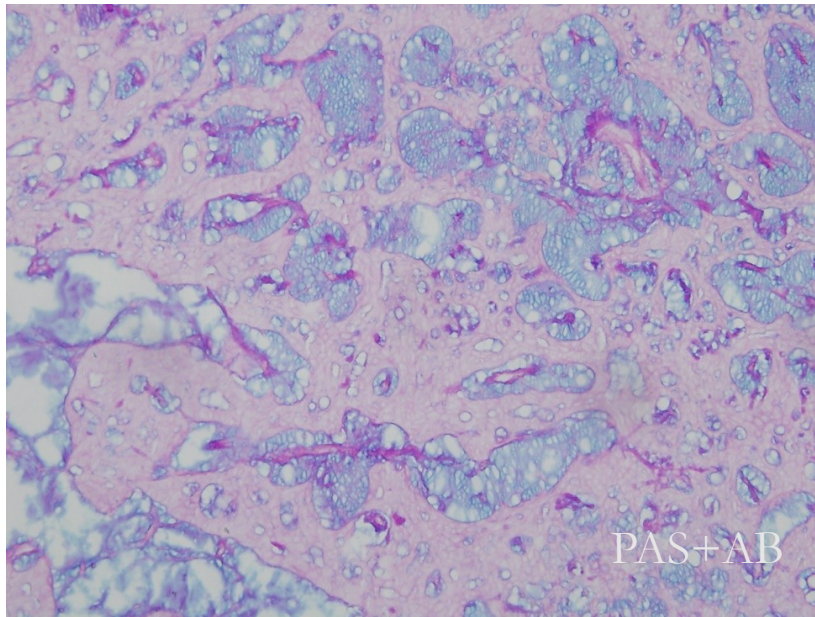


- velké slinné žlázy, malé žlázky úst
- ve věku 20.-70let, často sekundární malignita po radioterapii
- low grade a intermediární grade s dobrou prognózou po dostatečné kompletní excizi

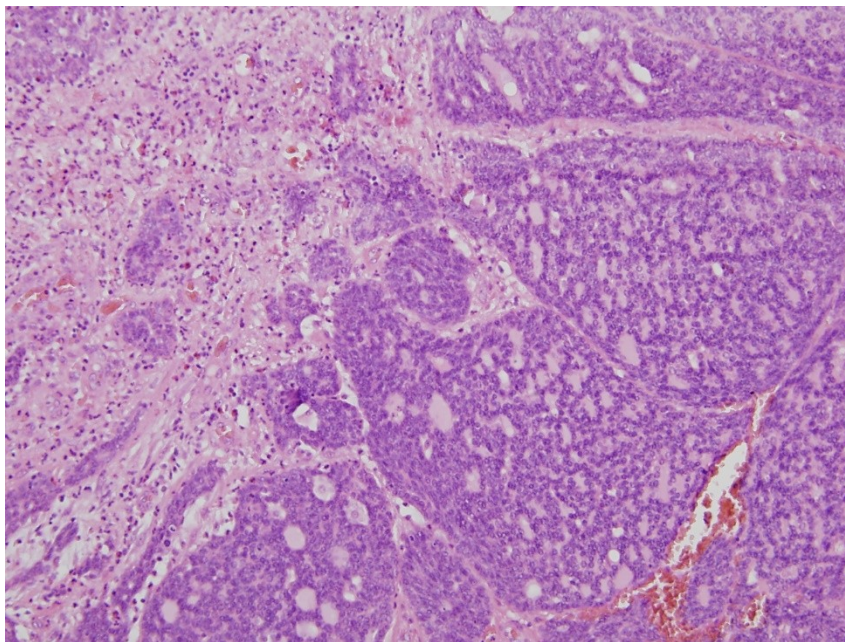
Low grade

Intermediate grade

Průkaz hlenotvorby – mukoepidermoidní karcinom

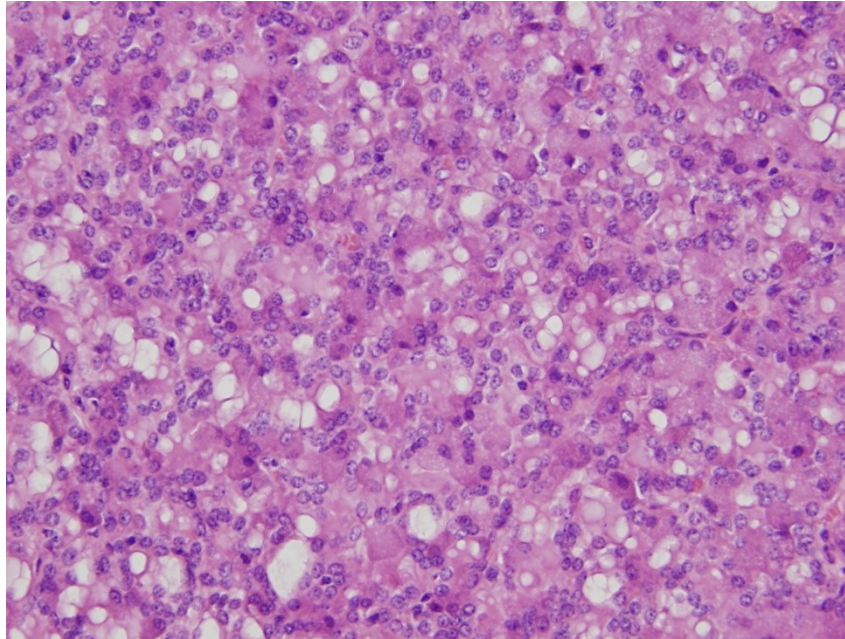


Polymorfní low grade adenokarcinom



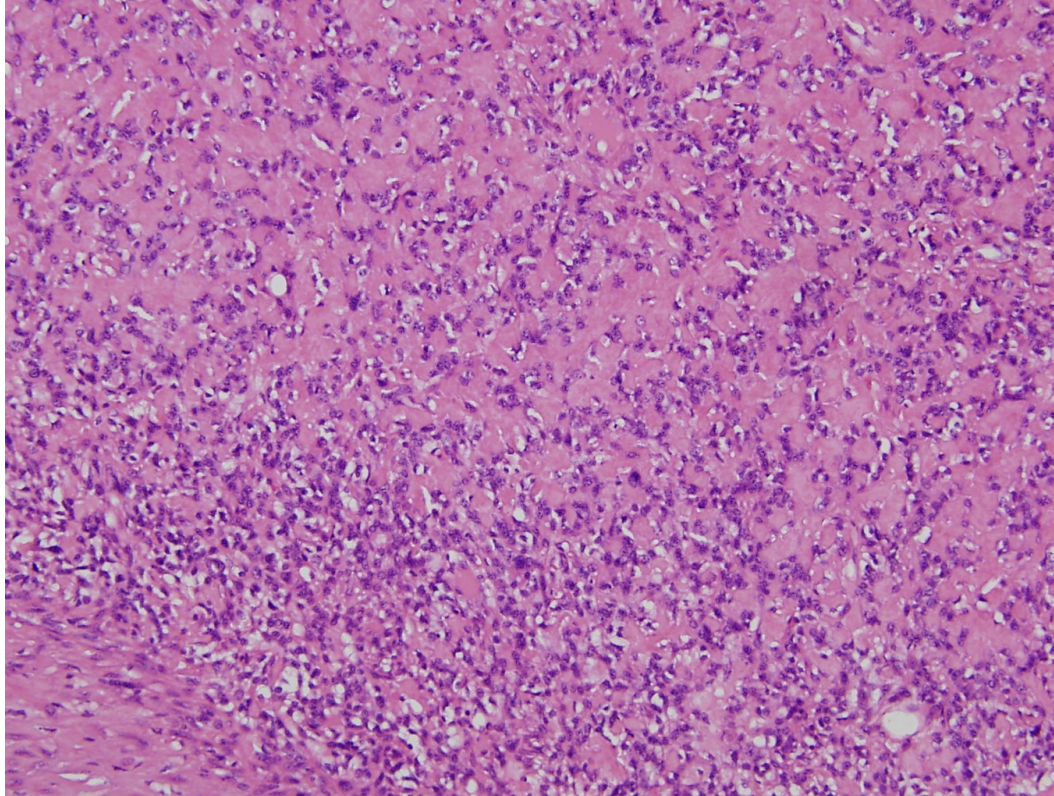
- Malé slinné žlázy, často lokalizace na patře
- 2. nejčastější intraorální malignita ve slinné žláze
- u starších pacientů 6.-8. dekáda života Ž>M
- infiltrativní růstový pattern
- relativně dobrá prognóza

Karcinom z acinárních buněk



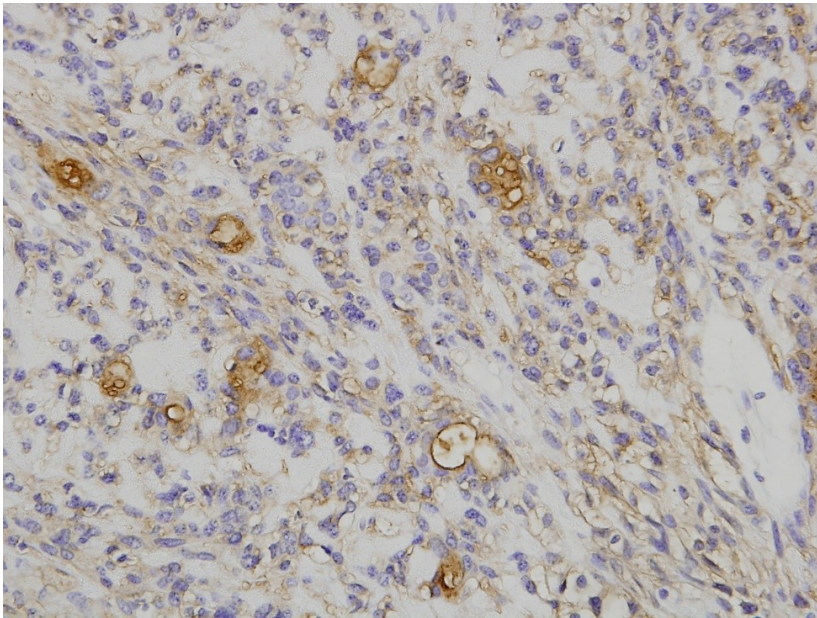
- převážně v parotis
- pomalu rostoucí
- složen z acinárních a duktálních buněk
- acinární buňky mají PAS+ granula
- perineurální invaze a hyalinizace souvisí s agresivním chováním

Epiteliální-myoepiteliální karcinom

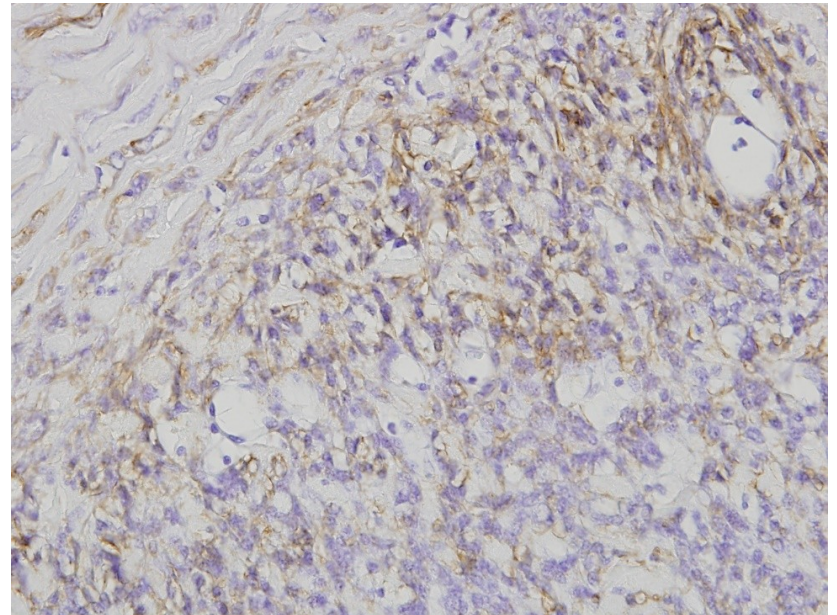


- Méně častý v parotis
- Častěji v submandibulární slině žláze
- Bifázický pattern – luminální a abluminální morfologie
- Často perineurální šíření,
- indolentní průběh
- Lokální rekurence

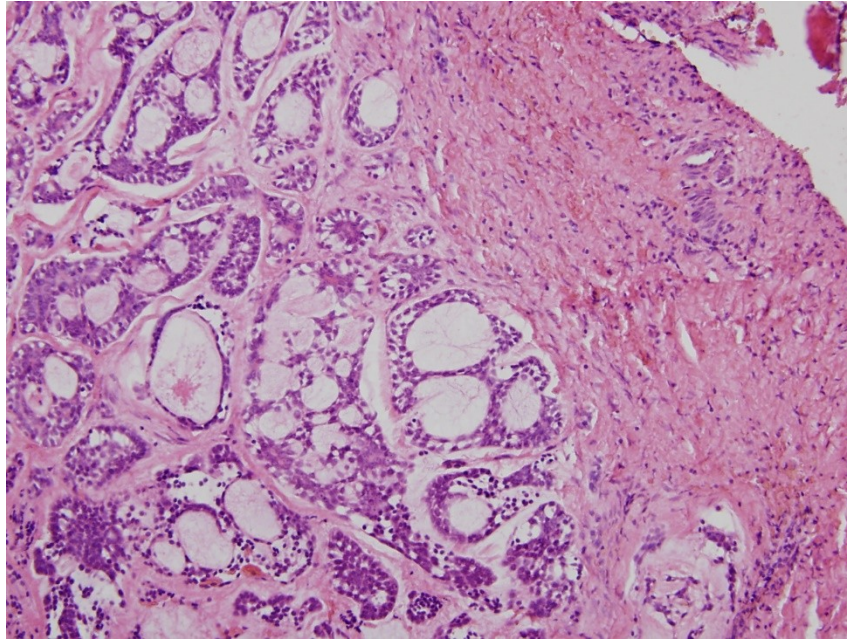
luminální diferenciace



abluminální diferenciace

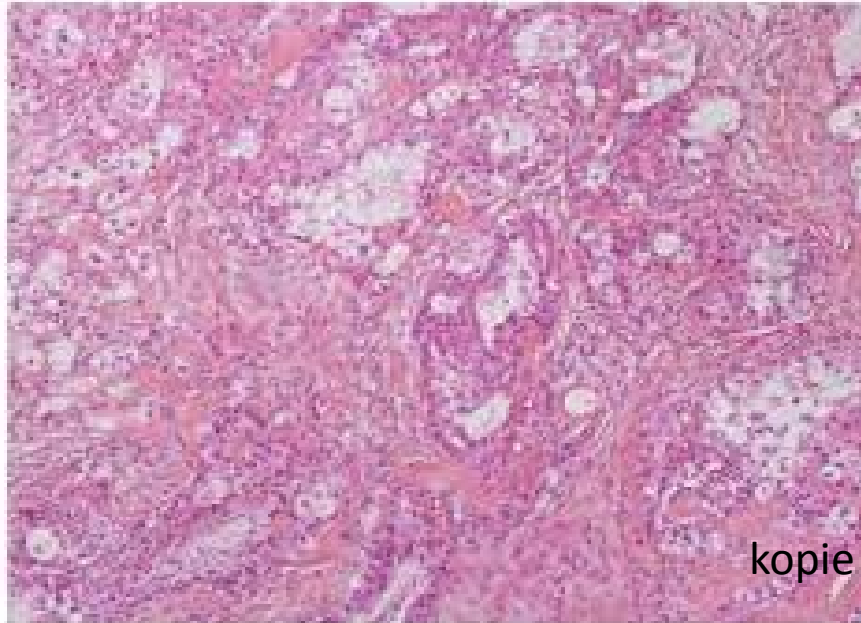


Adenoidně cystický karcinom



- ve velkých slinných žlázách i malých slinných žlázkách
- nutno odlišit od pleomorfního adenomu
- solidní varianta agresivní, často perineurální šíření
- metastázy do plic, jater, mozku,
- přežití závisí na velikosti tumoru, stage
- terapie: resekce, RT

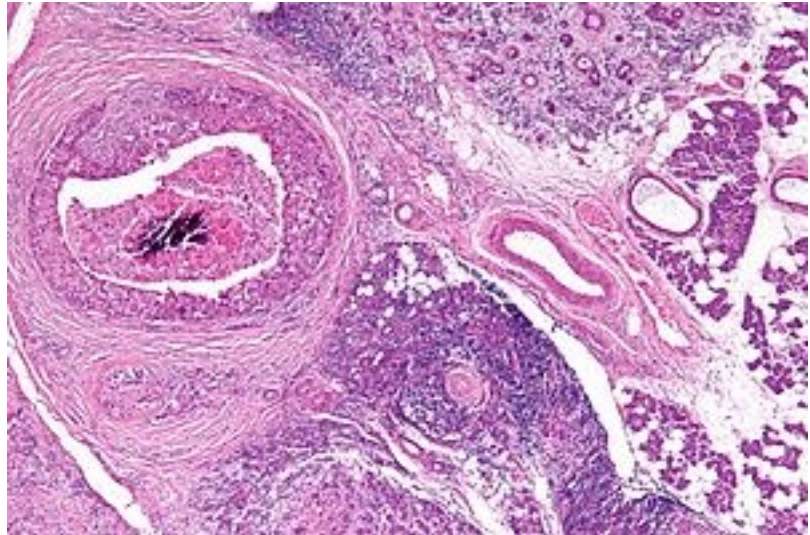
Sebaceózní karcinom



- **neoplastické sebaceózní buňky aranžované do pruhů a hnízd**
- 3. a 7. dekáda
- vyskytuje se vzácně, nejčastěji v parotis,
- rekurence
- metastazování

Salivární duktální karcinom

- agresivní malignita
- napodobuje mammární duktální ca
- dukty s komedonekrózami, kribriformní formace.
- lokální rekurence
- meta do LU i vzdálené meta



kopie

Karcinom vycházející z pleomorfního adenomu

- epiteliální/myoepiteliální malignita vycházející z pleomorfního nebo rekurentního PA
- polymorfie
- invazivní a infiltrativní typ růstu ve žláze a v okolí

Děkuji za pozornost...