

# 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

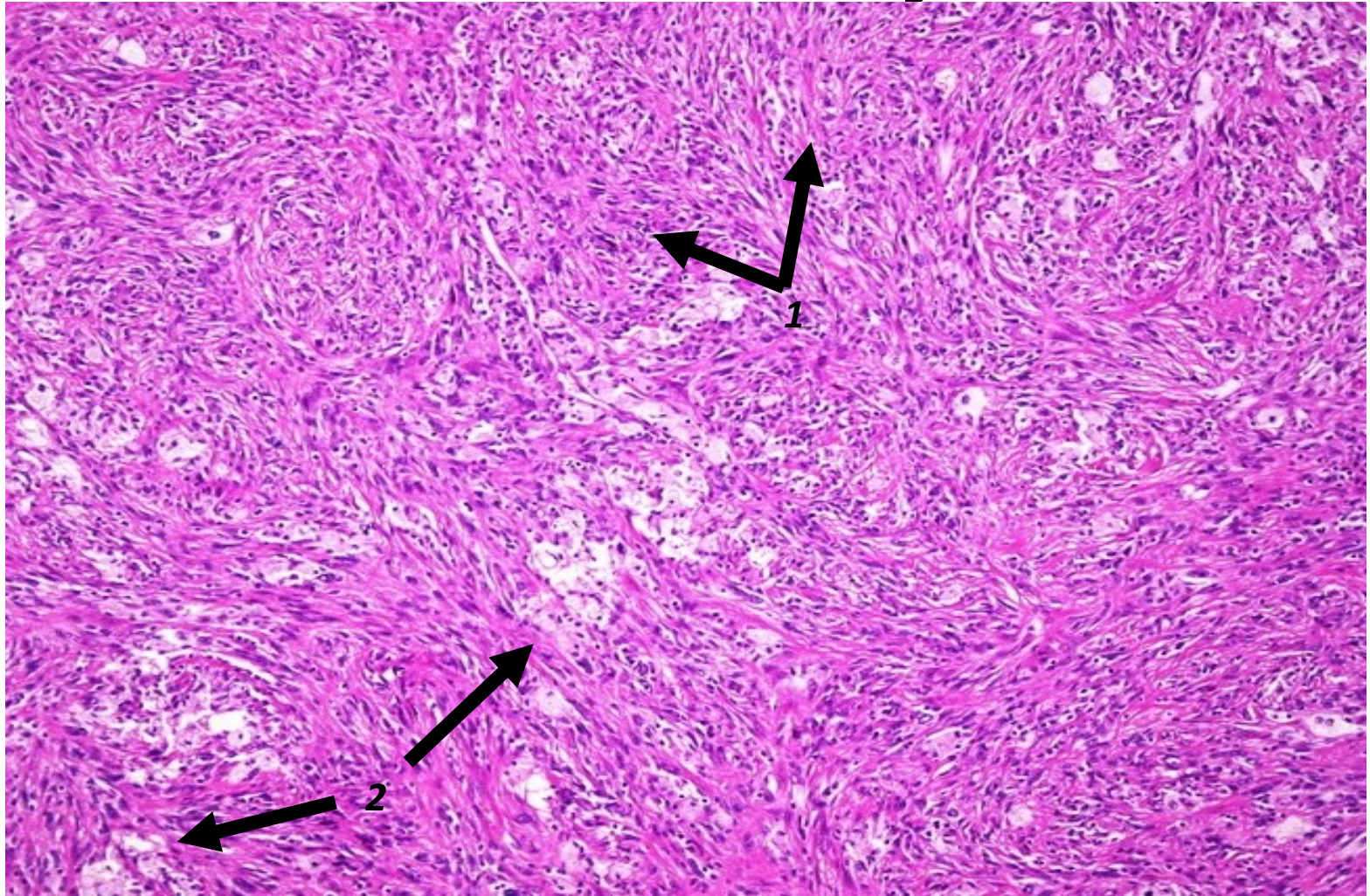
## **Neoplastické a pseudotumorózní léze:**

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

# Fibrózní histiocytem

- patrná fibrózní + histiocytní 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

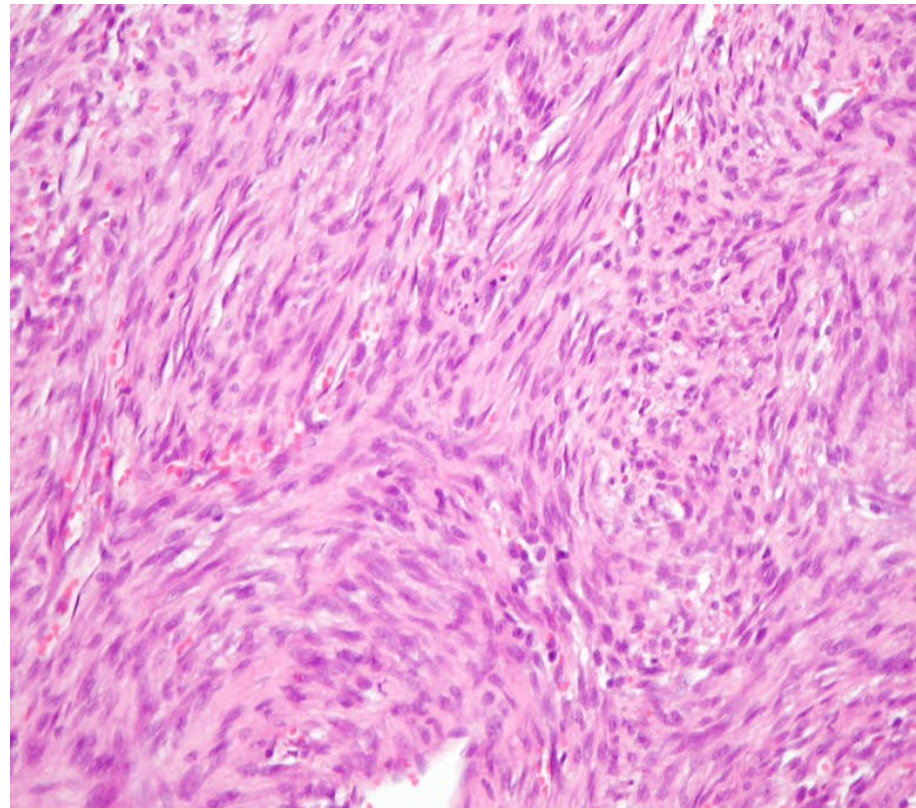
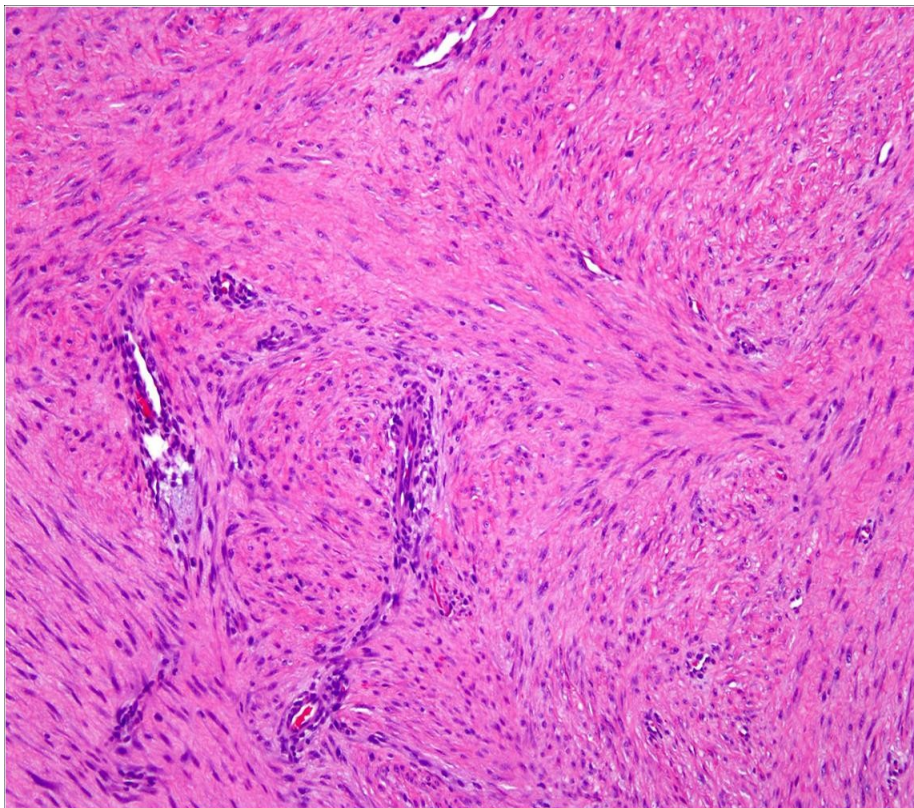
- non-neoplastická ale infiltrativní fibrózní léze  
**nemetastazuje!!!**
- děti nebo mladí dospělí (juvenilní fibromatóza)
- měkké tkáně paramandibulární oblasti
- variabilní velikost → deformity obličeje
- rapidně proliferující tuhá masa + destrukce přiléhající kosti

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

Léčba: ***široká excize***

***recidiva 23%***

# Fibromatóza



**proliferační vřetenitých buněk, bez známek cytonukleárních atypií**

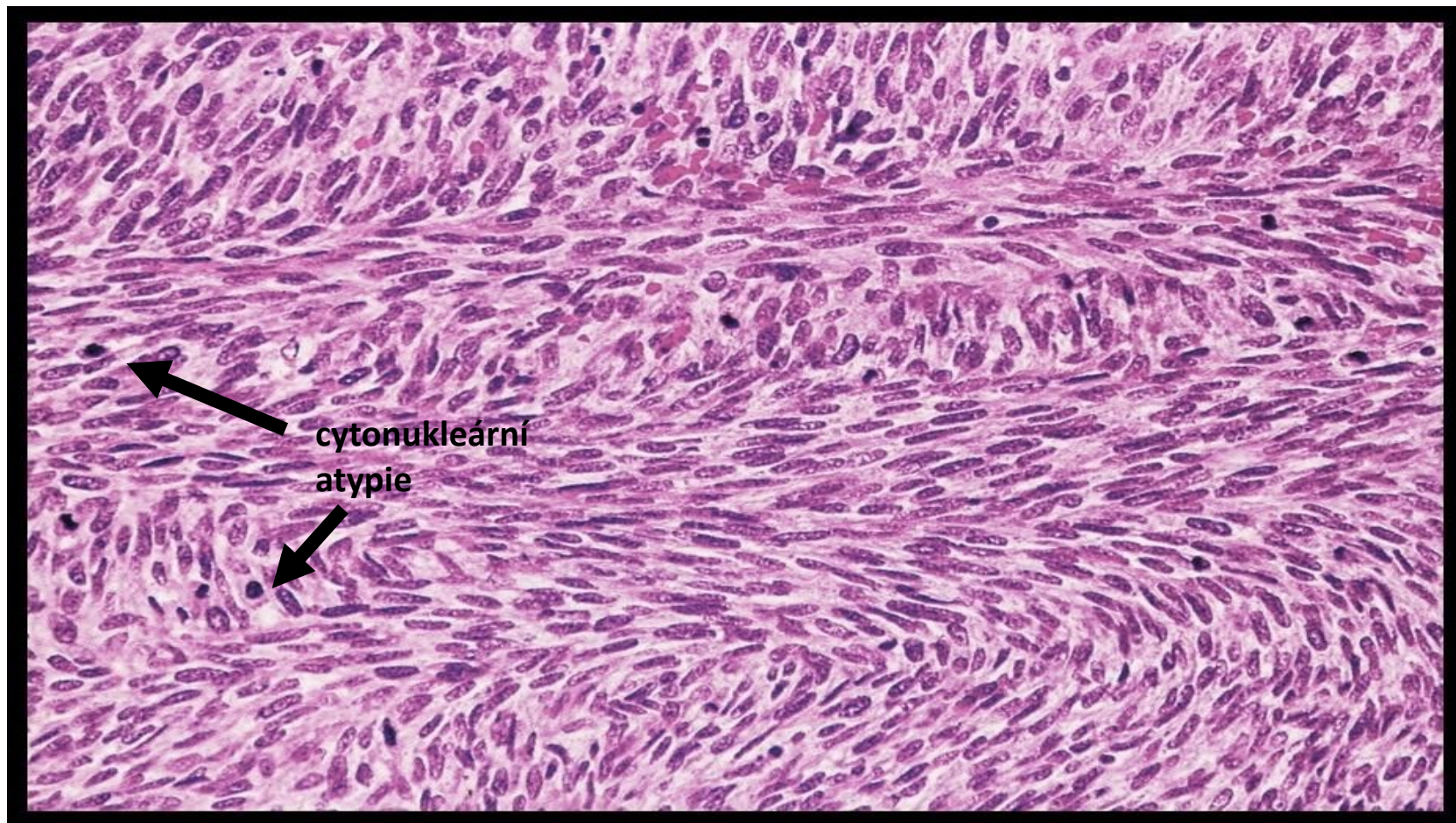


# Fibrosarkom

- 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

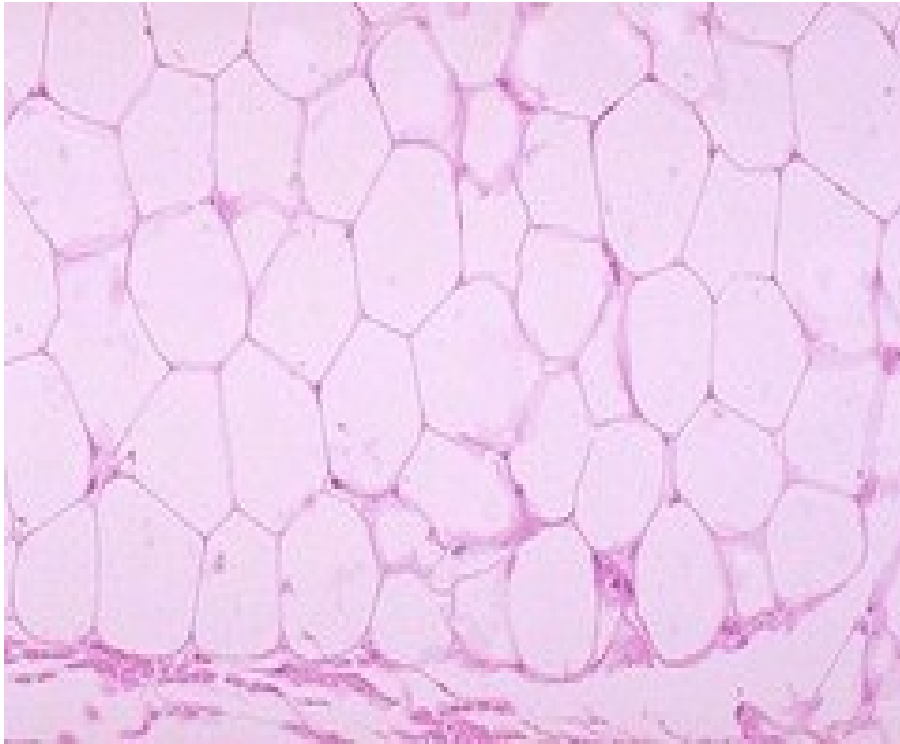
*!!! ulcerované „tumor-like“ masy nebo částečně nekrotický tuk u malých dětí –  
výsledek traumatické herniace bukální sliznice*

Makro: *měkká prominující léze žluté barvy*

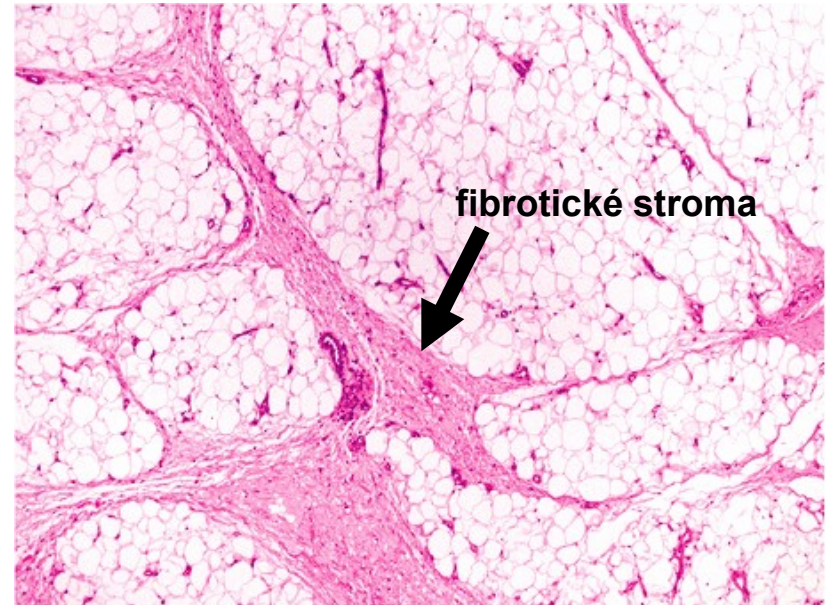
Mikro: *maturovaná tuková tkáň, jemná fibrózní kapsula*

**Fibrolipom** – *lipom se zvýšeným množstvím fibrotického stromatu*

# Nádory tukové tkáně



**lipom**



**fibrolipom**

# Nádory tukové tkáně

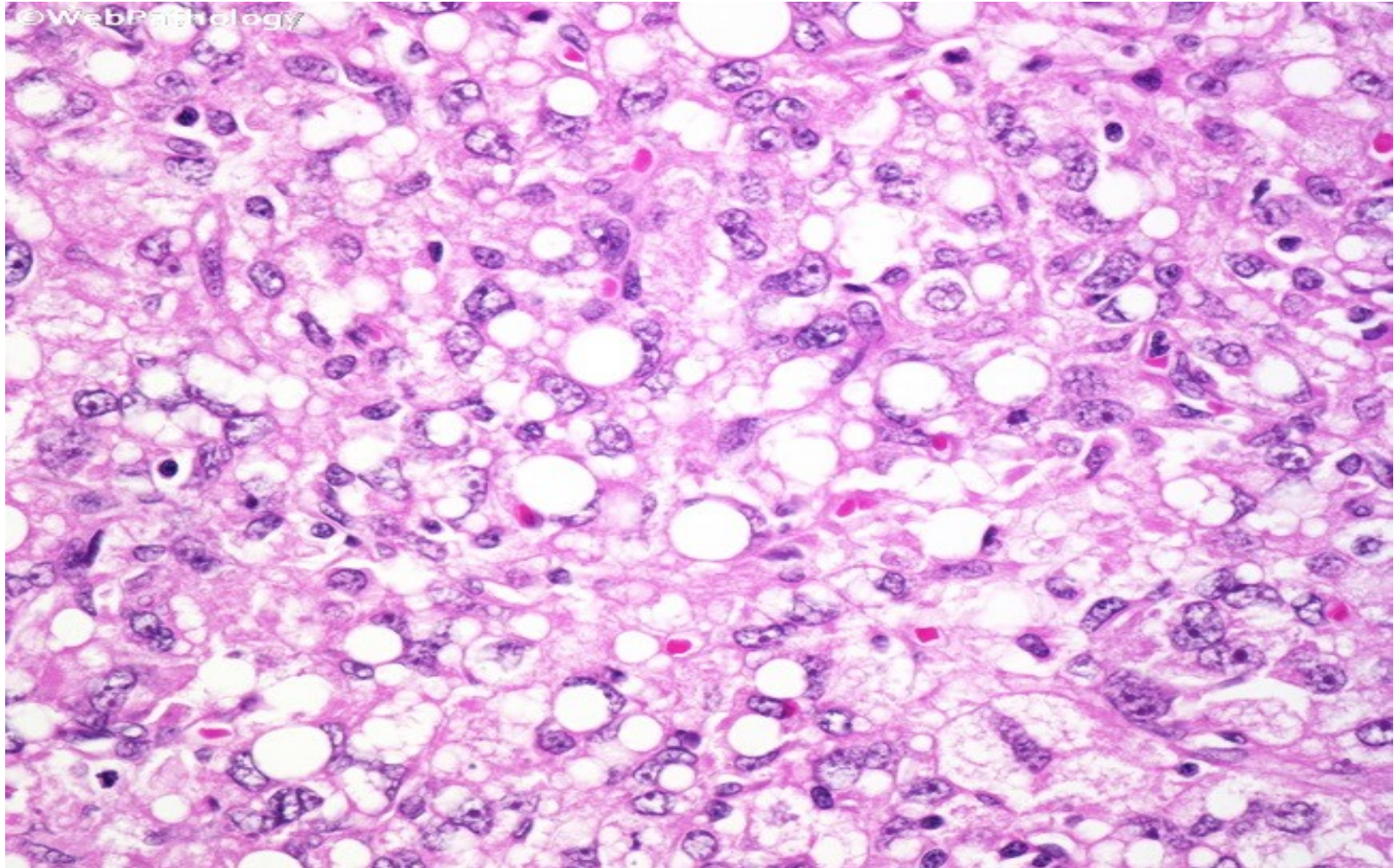
**Liposarkom** – maligní nádor tukové tkáně

- 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*

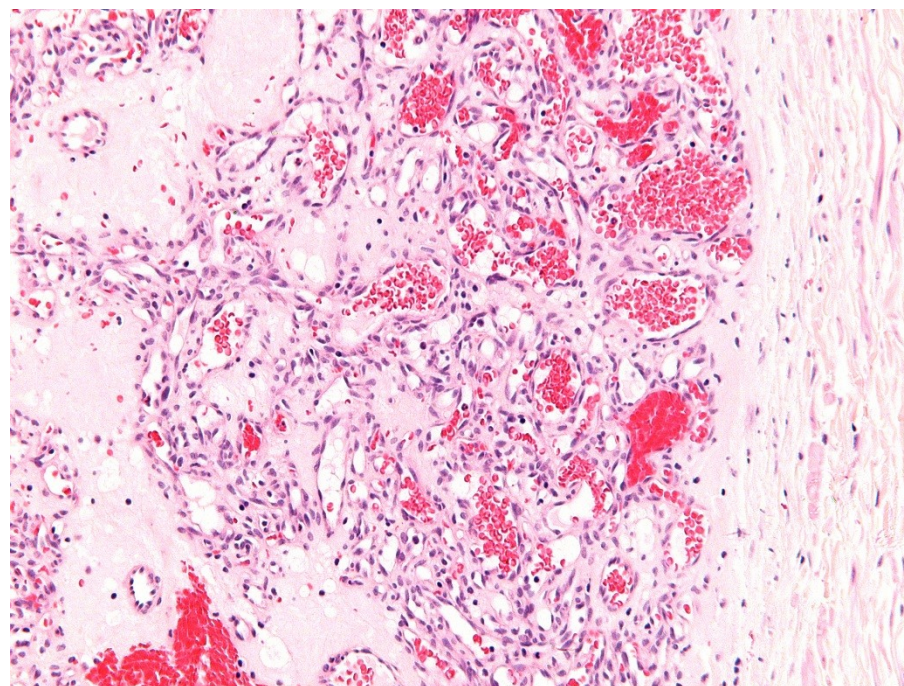
**Sublingvální varixy** – *nafialovělé venózní ektazie na ventrálním (dolním) povrchu jazyka po 50 letech.*



# 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

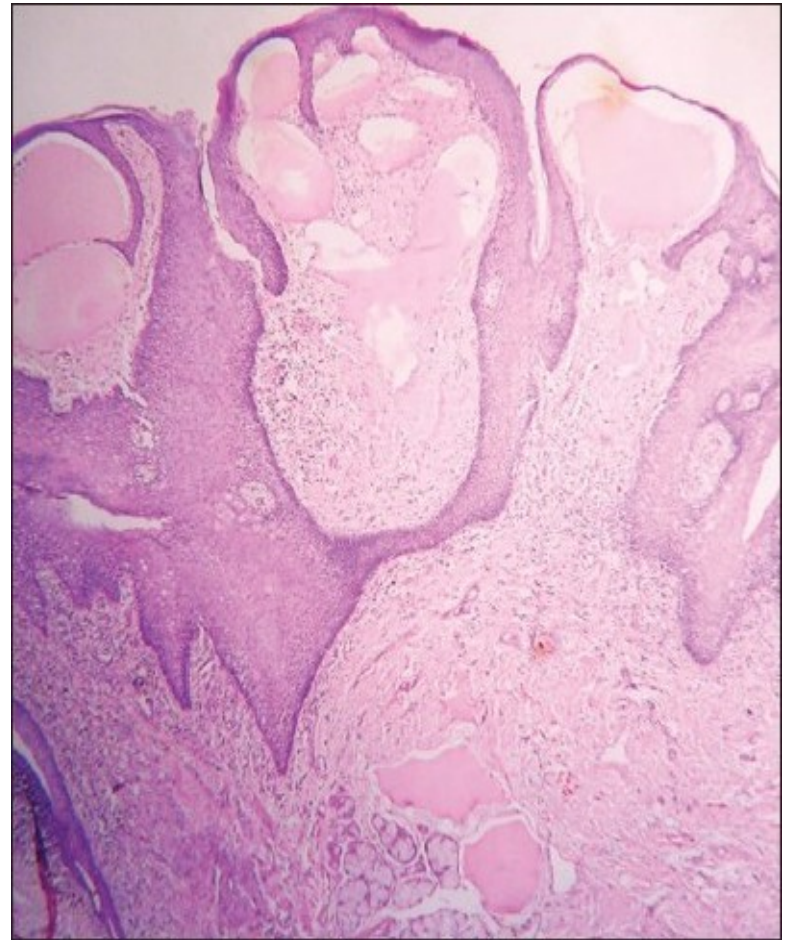
**Mikro:** *dilatované vaskulární prostory vystlané endotelem, obsahující lymfu*

**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***

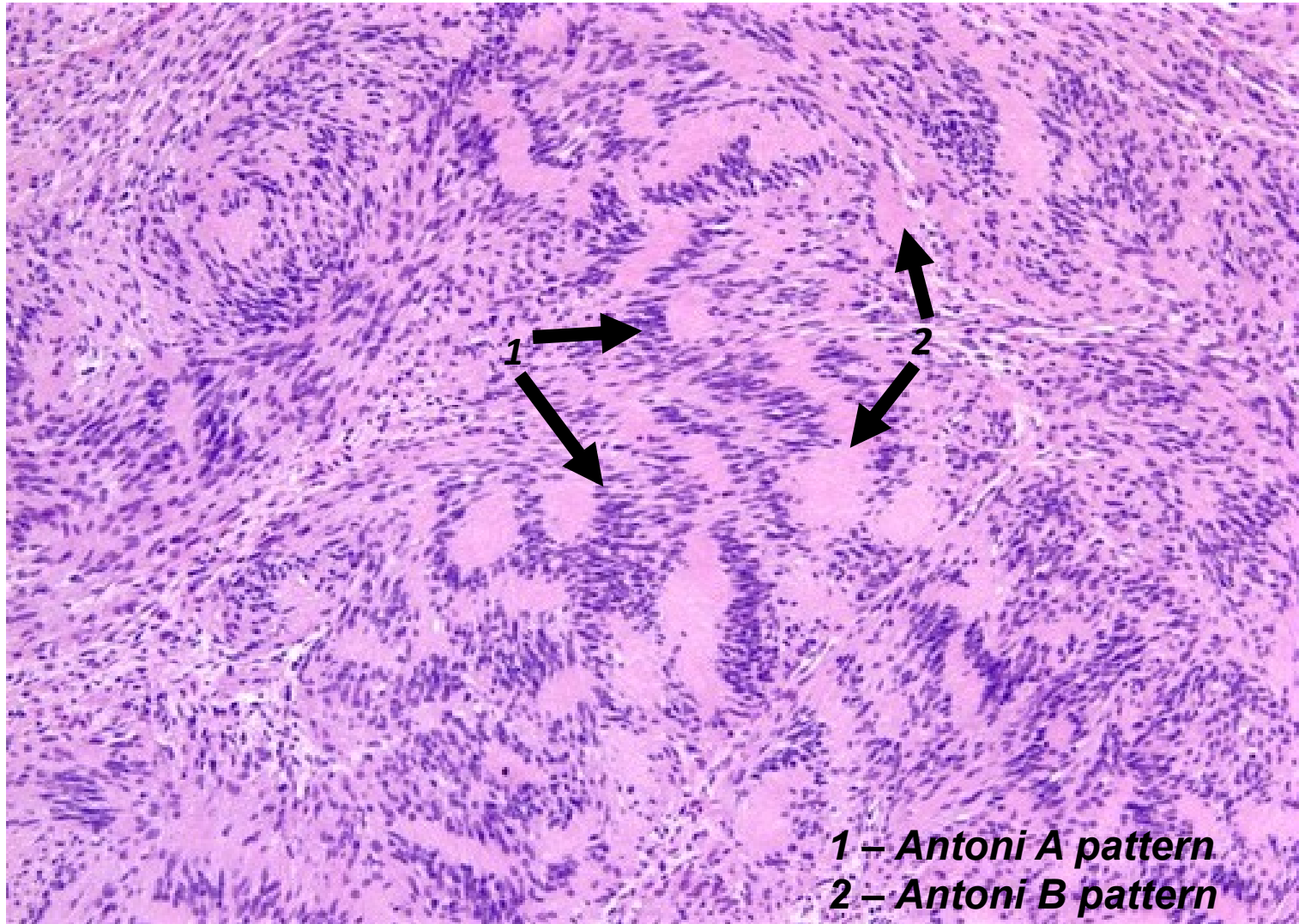
Mikro: ***2 paterny – Antoni A (Verocayova tělíska, palisádování jader)***

***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

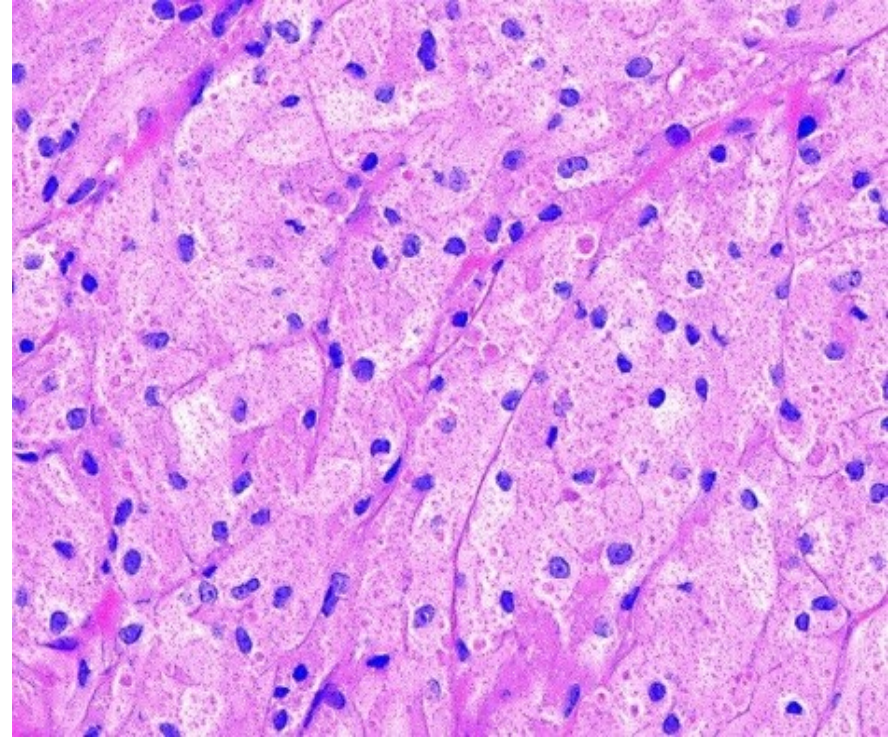
Makro: *neopouzdřená léze*

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

# Nádor z granulárních buněk



*neopouzdrěná 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

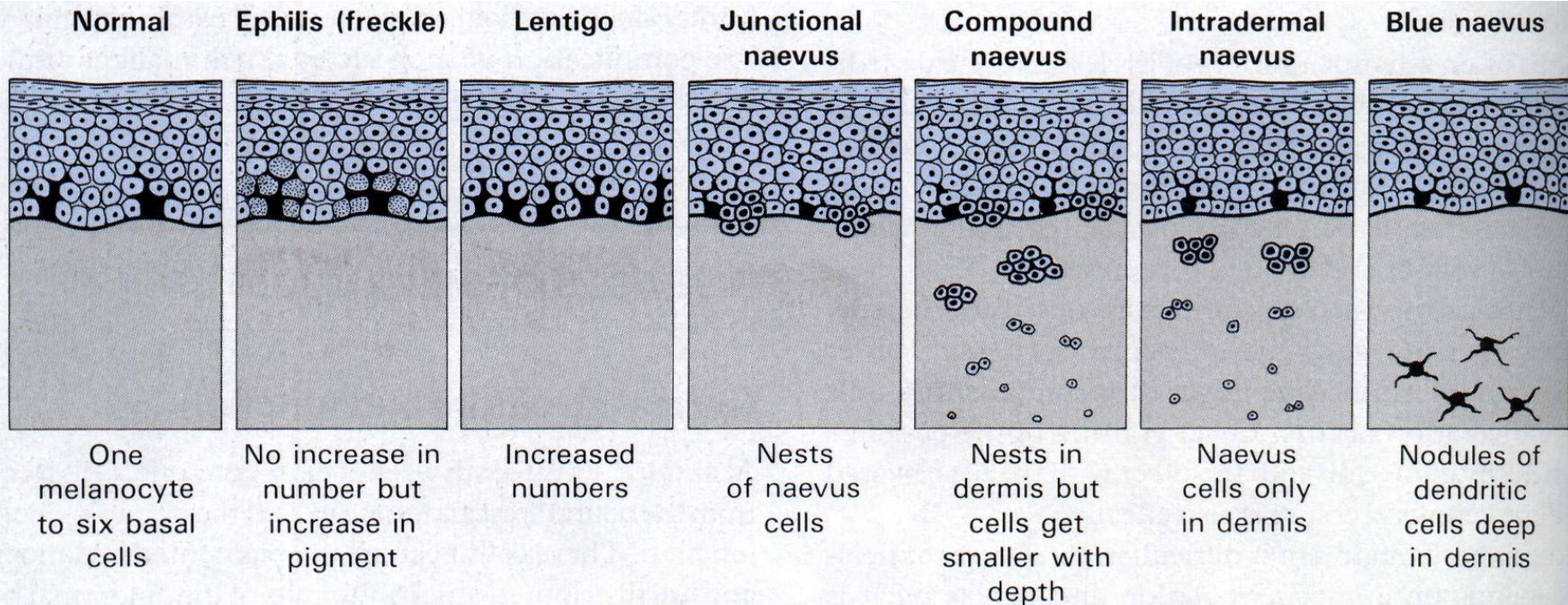
- **Benigní:**
  - piha (ephelides)
  - benigní lentigo
  - pigmentové névy
  - névus Spitzové
  - dysplastický (atypický) névus
- **Maligní melanom:**
  - lentigo maligna
  - povrchově se šířící MM
  - nodulární MM
  - akrolentiginózní melanom

# 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

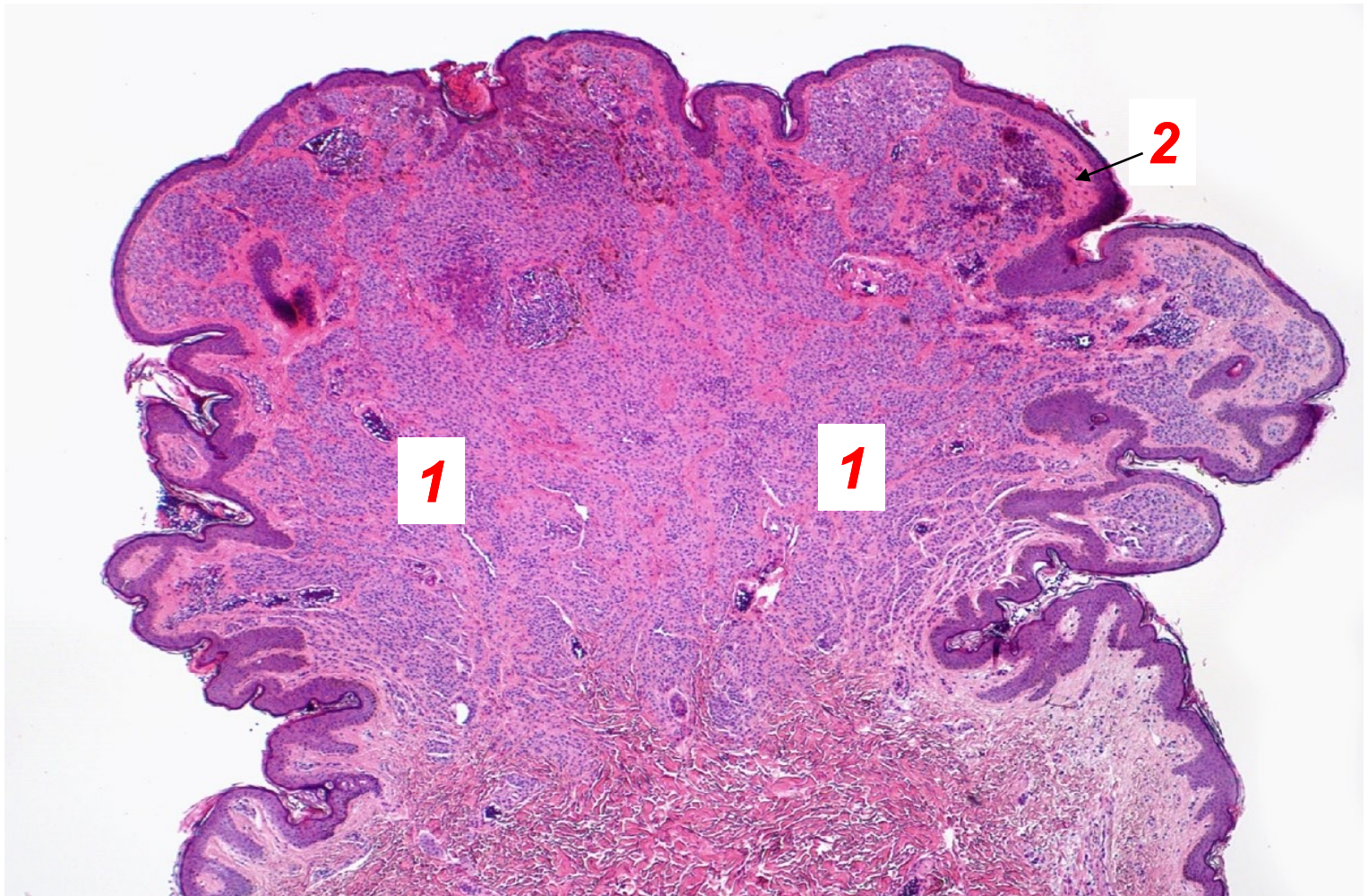




# Melanocytární névus

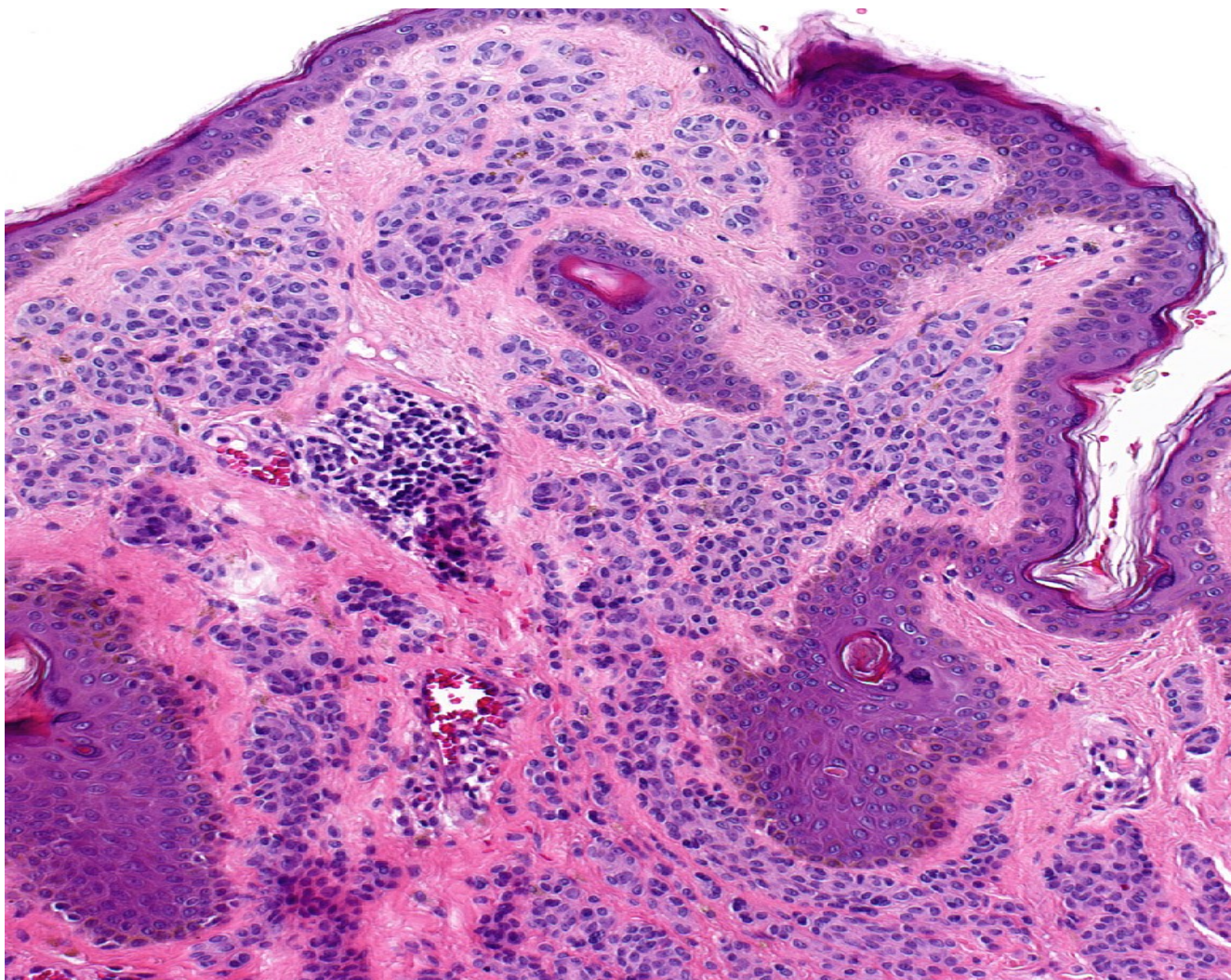


# Intradermální melanocytární névus

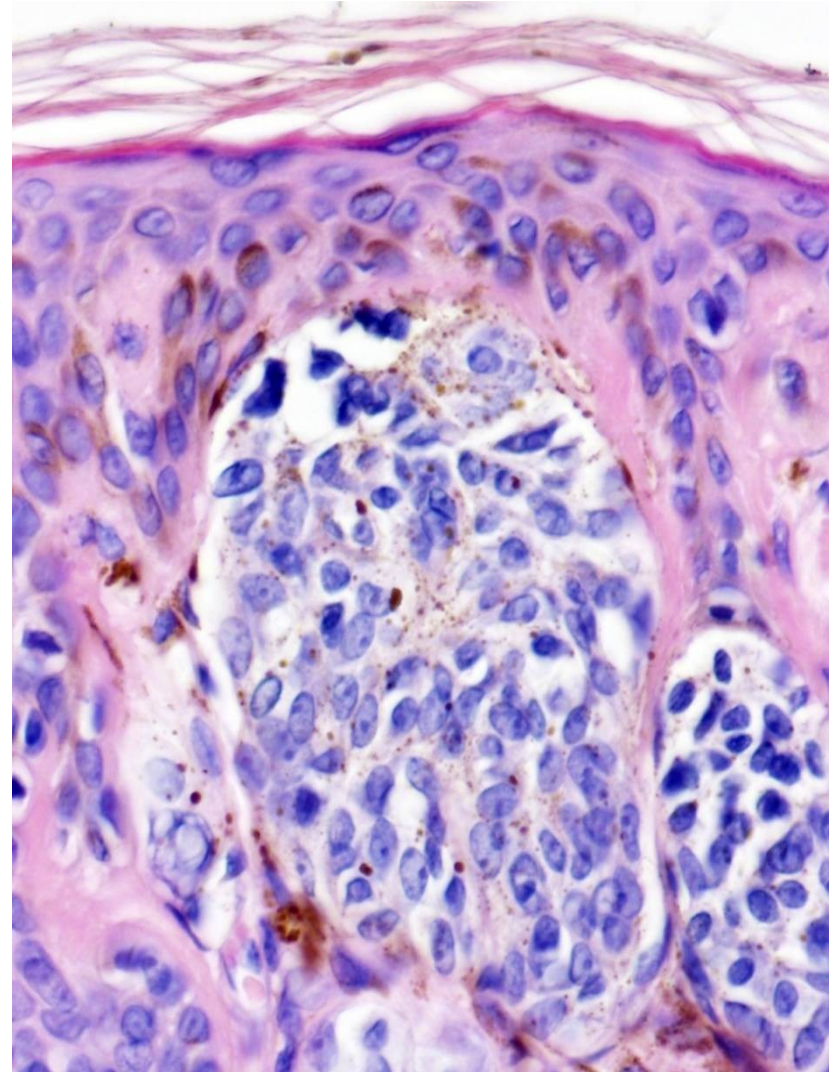
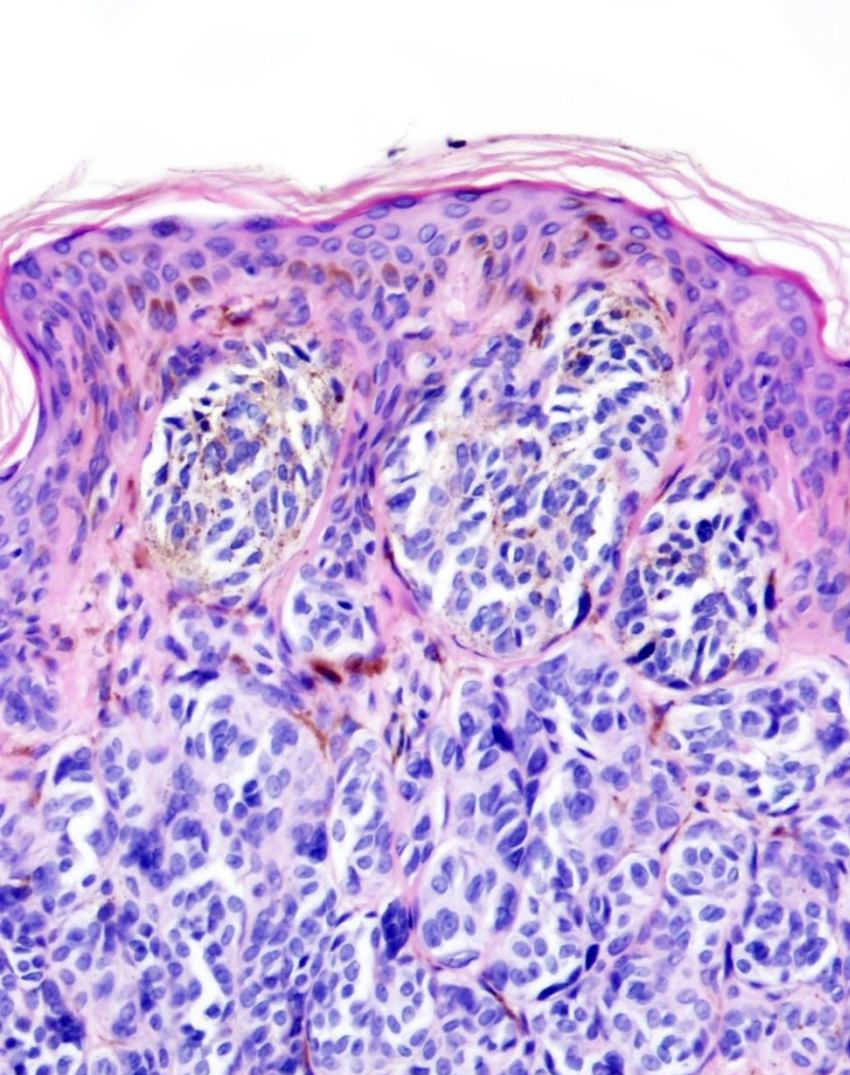


1. Melanocyty
2. Vrstva papilárního kória oddělující hnízda melanocytů od epidermis

# 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

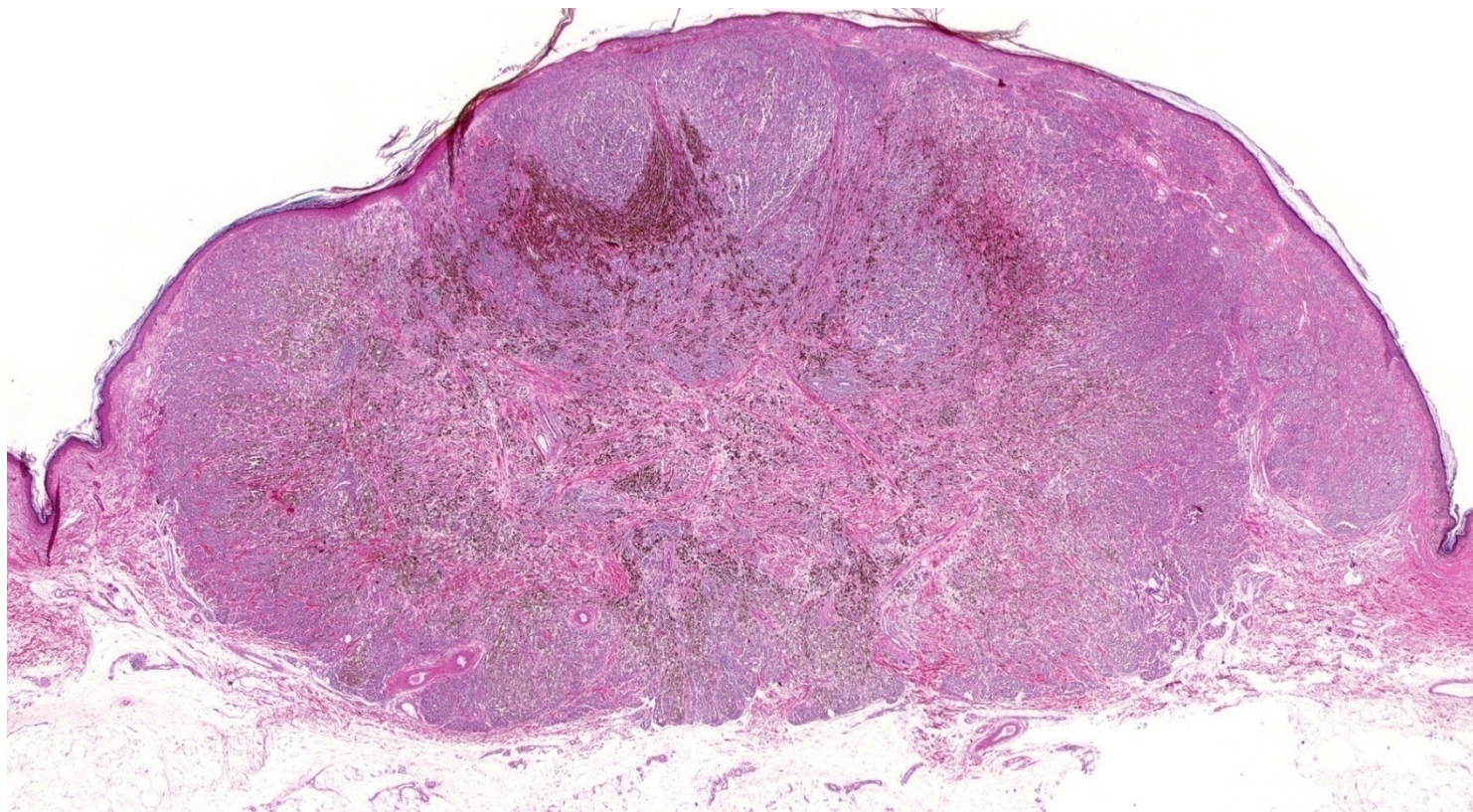
- **3 růstové fáze:**
  - melanoma in situ (intraepidermální fáze)
  - **radiální růstová fáze - superficiálně se šířící MM**
    - superficiální růst intraepiteliálně s laterálním šířením a invazí do papilární dermis
  - **vertikální růstová fáze – nodulární MM**
    - invaze do retikulární dermis
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



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



# ***Nodulární maligní melanom***

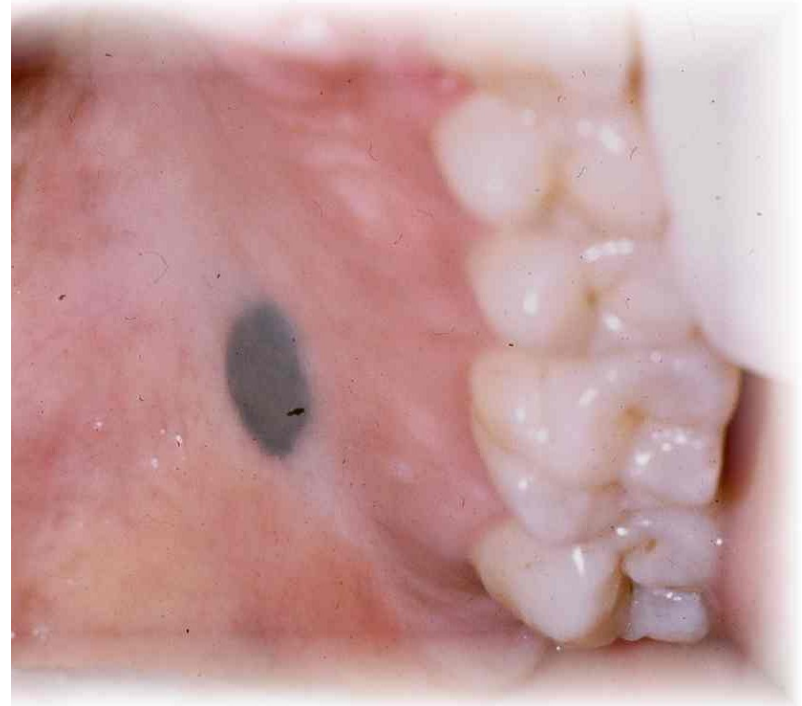
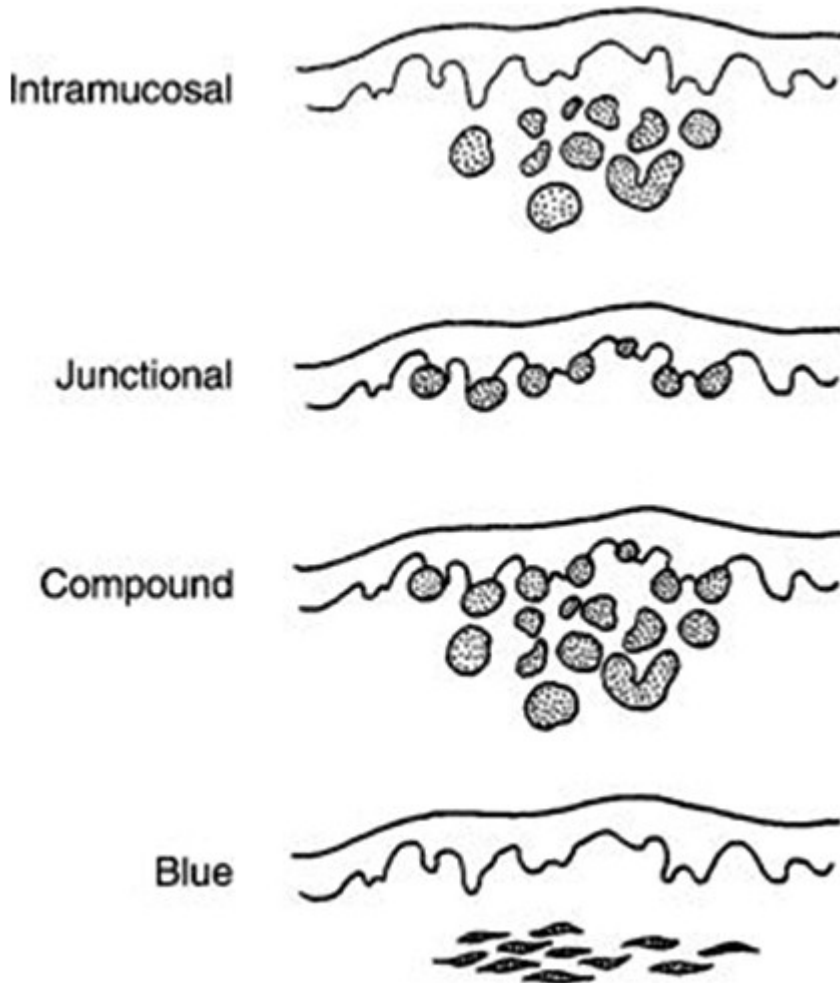


Rozsáhlý tumor zasahující do tukové tkáně, bez výrazné horizontální složky;  
fokálně výrazná tvorba melaninu

# 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



