

## 1 BENÍGNE KOSTNÉ LÉZIE NEODONTOGÉNNÉHO PÔVODU V MAXILOFACIÁLNEJ OBLASTI

### Klasifikácia benígnych kostných lézií neodontogénneho pôvodu podľa Pogrela

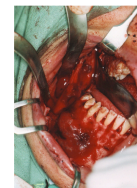
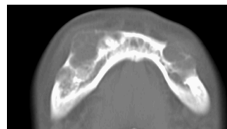
(Pogrel MA, Schmidt BL, Robertson CG. Odontogenic and non-odontogenic tumors of the jaws. Maxillofacial Surgery. Ed. Ward Booth P, Schendel SA, Hartman JE. St. Louis, MO, Elsevier, 2006).

- **Benign mesenchymal tumors**
- **Fibro-osseous lesions** (fibrous dysplasia, osseous dysplasia, ossifying fibroma)
- **Giant cell lesions** (central giant cell granuloma, hyperparathyroidism, Cherubismus)
- **Nonodontogenic cysts** (solitary/traumatic bone cyst, aneurysmal bone cyst)
- **Langerhans cell histiocytosis**
- **Neurogenic tumors** (neurofibroma, Schwannoma)
- **Osteoma**
- **Osteoid osteoma** and osteoblastoma
- **Chondroma**
- **Desmoplastic fibroma**
- **Vascular lesions** (hemangioma, vascular malformation capillary, lymphatic, venous, arterial, combined,)

## Neodontogénne kostné nádory

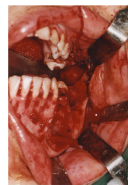
### Fibro-oseálne lézie

- Fibrózná dysplázia
- Osifikujúci fibróm
- Cemento-osálna dysplázia



### Obrovskobunkové lézie

- Centrálny obrovskobunkový granulóm
- Cherubizmus
- Hnedý nádor



### Neurogénne nádory

- Schwanom
- Neurofibróm



Pogrel MA, Schmidt BL, Robertson CG. Odontogenic and non-odontogenic tumors of the jaws. Maxillofacial Surgery. Ed. Ward Booth P, Schendel SA, Hartman JE. St. Louis, MO, Elsevier, 2006.

### *Snímka č. 1*

**Centrálny obrovskobunkový granulóm** patrí medzi kostné lézie vyskytujúce sa s predilekciou v oblasti čeľuste a sánky. Histologicky sú prítomné obrovské mnohoadrové bunky, uložené vo fibróznom tkanive, ložiská čerstvého zakrvácania, ukladanie hemosiderínu a siderofágy. Prevaha mnohoadrových bunkových elementov nad fibróznym tkanivom je známkou vyššej agresivity procesu. Makroskopicky je granulomatózne masy tvorené krehkým

dobre prekrveným tkanivom červenofialovej farby. V minulosti, bola táto lézia považovaná za reparatívny proces, odtiaľ nesie názov granulóm.

Svojim rastom vyvolávajú expanziu vestibulárnej a lingválnej kompakty, dislokáciu zubov s rezorbciou koreňov.

Centrálne obrovskobunkové granulómy môžu predstavovať pomaly rastúce asymptomatické lézie až agresívne lézie, ktoré sa prejavujú aj bolesťou, lokálnou deštrukciou kosti, resorpciou koreňov, posunom zubov.

U dievčat sa vyskytuje 2 krát častejšie ako u chlapcov. Najčastejšou lokalizáciou týchto lézií je sánka v premolárovej a molárovej oblasti. Sánka je postihnutá 3 krát častejšie ako čeľusť.

V diferenciálnej diagnostike je potrebné odlíšiť centrálny obrovskobunkový granulóm od hnedého kostného nádoru pri hyperparatyroidizme. Na stanovenej diagnózy (hnedý tumor) je potrebné vyšetriť kalciový a fosfátový metabolizmus a hladinu parathormonu (pri hedom tumore zvýšená hladina parathormonu). Terapia spočíva v exstirpácii a kyretáži, tendencia k pooperačným recidívam je pomerne vysoká.

V CT obraze je zjavné vykľututie až uzurácia vestibulárnej alebo lingválnej kompakty.

Na röntgenovej snímke sa lézia zobrazuje ako dobre ohraničené, unilokulárne alebo multilokulárne prejasnenie. Lézia môže prechádzať stredovou čiarou čeľuste alebo sánky.

V čase diagnostiky a liečby v roku 2005, **16 ročná pacientka** sledovaná už 15 rokov, t.č. 30 ročná žena.

Koncom roka 2005, vtedy 16 ročnej pacientke, obvodný stomatológ extrahoval zub 45 pre bolesť a mierny perimandibulárny edém. Pre pretrvávajúce edému bola pacientka koncom marca 2006 odoslaná na našu kliniku.

Pri extraorálnom vyšetrení bola zjavná asymetria a výrazná dekonfigurácia dolnej tretiny tváre. Pri intraorálnom vyšetrení nebola zistená kontraktúra, extrakčná rana v oblasti 45 nebola zhojená neprerезaný bol zub 37 a kariézny bol zub 26.

V CT obraze boli prítomné početné ohraničené multilokulárne prejasnenia s náznakmi kostných sept, zasahujúce telo, uhly a muskulárne výbežky mandibuly obojstranne.

Anamnesticky v novorodeneckom období absolvovala rehabilitácie pre torticollis vľavo, liečená pre pes calcaneovalgus vľavo. Na nohách syndaktília 2. a 3 prsta obojstranne. Sledovaná pre displasia coxae congenita. Vo veku 13 rokov absolvovala endokrinologické vyšetrenie pre asténiu a nízky vzrast, v tomto období bol pacientke diagnostikovaný glaukóm. Dvomi bratmi bol zistený glaukóm vo veku 11 a 12 rokov. Matke vo veku 36 rokov.

**Genetické vyšetrenie** Záver suspektný Ackermanov syndróm charakterizovaný glaukómom, anomáliami koreňov zubov prevažne molárov, anomáliami nechtov a syndaktýliami, hypotrichózou (plešatosť).

Po predoperačnej príprave bola v celkovej anestézii (v auguste 2006) z intraorálneho prístupu urobená resekcia patologicky zmenených tkanív bez porušenia kontinuity mandibuly s perifernou ostektomiou do makroskopicky zdravého tkaniva. Extrahované boli zuby 34, 37, 38, 47 a 48. Vzniknuté kostné defekty boli vyplnené nevstrebateľným hydroxyapatitovým augmentačným materiálom (Biovan H) a následne bol mukoperiost saturovaný.

V histologickom obraze boli ložiská krvácania, penovité bunky ako i prejavy fágickej schopnosti obrovských buniek. Ložiskovo prítomné zápalové bunky chronického typu. V okrajoch tumoróznej lézie je reaktívna osteoplázia. Depozity hemosiderínu.

Neboli zistené žiadne prediktívne črty, ktoré by suponovali agresívnejší či menej agresívny vývin lézie.

Stav dva roky po operácii rekonštruovaný 3D obraz.

T.č. pravidelne sledovaná bez známkov recidívy.

## Neodontogénne kostné nádory

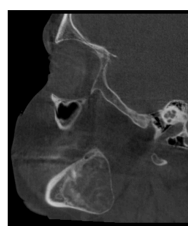
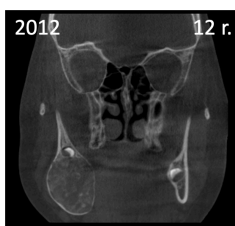
### Fibrooseálne lézie

Fibrózna dysplázia

Osifikujúci fibróm

Cemento-oseálna dysplázia

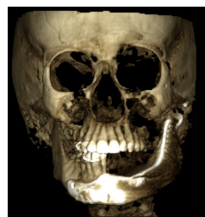
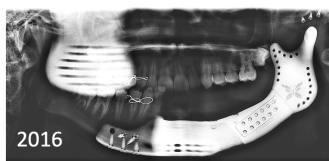
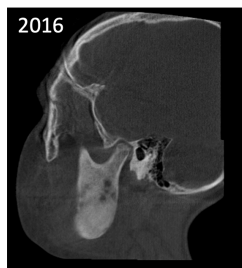
### *Fibrózna dysplázia*



*Snímka č. 2*

## Neodontogénne kostné nádory

### *Fibrózna dysplázia*



*Snímka č. 3*

#### Fibrooseálne lézie

**Fibrózna dysplázia** je vrodená porucha diferenciácie a zrenia osteoblastov, čo vedie ku transformácii kostného tkaniva na fibróznú strómu a nezrelú vláknitú kosť.

(Fibrózna dysplázia je vzácna benígna choroba neznámej etiologie spôsobená postzygotickou mutáciou *GNAS* génu, ktorá vedie k inhibícii diferenciácie a proliferácie buniek strómy kostného tkaniva a nahrádza normálnu kosť a kostnú dreň vláknitým tkanivom a vláknitou kosťou).

Táto choroba môže byť lokalizovaná na jednej kosti (monoostotická forma) alebo na viacerých miestach skeletu (polyostotická forma).

Existujú tri rôzne typy polyostotickej fibróznej dysplázie, ktorá môže ovplyvniť mnohopočetné kraniofaciálne kosti: kraniofaciálna fibrózna dysplázia, Lichtenstein-Jaffova fibrózna dysplázia a Albrightov syndróm. Kraniofaciálna fibrózna dysplázia ovplyvňuje iba kraniofaciálne kosti. V prípade fibróznej dysplázie typu Lichtenstein-Jaffe postihuje polyostotické ochorenie kraniofaciálne aj ne-kraniofaciálne kosti. U pacientov sa môžu vyskytnúť kožné škvrny v cafe au lait a zriedkavé endokrinopatie. Albrightov syndróm je charakterizovaný ťažkou polyostotickou fibróznou dyspláziou (väčšinou jednostrannou), kožnými škvrnami v cafe au lait rôznych endokrinopatií (zvyčajne u dievčat s predčasnou pubertou). Pri syndróme Mazabraud je fibrózna dysplázia spojená s myxómami mäkkých tkanív.

Niekedy je fibrózna dysplázia spojená s extraskletelnými prejavmi na koži alebo na endokrinných orgánoch, čo označujeme ako McCune-Albrightov syndróm (endokrinopatiami,



kožnou hyperpigmentáciou a predčasnou pubertou. Fibrózna dysplázia, ktorá zahŕňa viacero kraniofaciálnych kostí sa považuje za monoostotickú formu. Monoostotická forma postihuje rovnako obe pohlavia aj všetky rasy, a je 6-krát častejšia ako polyostotická forma. Fibrózna dysplázia sa vyskytuje najčastejšie v dlhých kostiach, maxille a mandibule, rebrách a na báze lebky.

Príznaky fibróznej dysplázie závisia od typu a umiestnenia lézie. Sú to predovšetkým asymetria a deformity tváre, poruchy vízu, poškodenie sluchu, obštrukcia nosovej dutiny, bolesti a parestézie. Mnohí pacienti sú bez príznakov a deformitu tváre alebo asymetriu si všimnú rodinní príslušníci alebo priatelia, ktorí pacienta dlhší čas nevideli. Niekedy sa zistí lézia ako náhodný nález na RTG snímke alebo na CT.

Chirurgická liečba je indikovaná v prípadoch pretrvávajúceho deformujúceho rastu a prítomných funkčných poruchách, vyplývajúcich z poškodenia okolitých anatomických štruktúr.

Malígne zmeny typu osteosarkómu sú zriedkavé a tvoria menej ako 1%

Röntgenologicky je typický obraz brúseného skla, so stratou trabekulovej štruktúry kosti, stenčenie kortikálnej lamie, ktoré však ostávajú intaktné,

Na snímke č.2 rtg dokumentácia chlapca, v čase diagnostiky a liečby v roku 2012 - 12 ročný.

V anamnéze nebolestivá asymetria tváre v oblasti tela sánky vpravo. V tom čase štyri roky po liečbe Hodgkinov lymfóm IIIsB štádium (2008 teda štyri roky pred diagnostikou)

Okrem extraorálnych a intraorálnych príznakov nádorového procesu v oblasti tela a uhla mandibuly vpravo (palpačne neohraničená rezistencia bez fluktuácie), prítomná bola i krčná lymfadenopatia.

Röntgenologicky bol prítomný na koronárnej, sagitálnej a axiálnej projekcii obraz expanzie kostného tkaniva, strata trabekulovej štruktúry, stenčenie kortikálnych lamie, striedanie prejasnení a zatienení, pripomínajúci obraz „brúseného skla“.

Realizovaný chirurgický výkon exstirpácia, remodelácia s osteoplastikou. Výsledok histologického vyšetrenia fibrózna dysplázia. Pacient dlhodobo sledovaný klinicky a röntgenologicky s dobrým liečebným efektom, bez progresie ochorenia, bez funkčných obmedzení.

Extranodálna propagácia malígnych lymfómov do splanchnokránia sa vyskytuje v 5 % všetkých lymfómov (hodginove aj NHL lymfómy).

Na snímke č. 3 rtg dokumentácia dievčaťa, v čase diagnostiky rok 2014, 12 ročné.

Odoslané pre nebolestivú asymetriu v oblasti tela sánky vľavo.

Rtg vyšetrenie preukázalo prítomnosť patologického kostného procesu, neprítomnosť trabekulovej štruktúry kosti, striedajúce sa ložiská prejasnenia a zatienenia, rozšírenie mandibulárneho kanála. V diferenciálnej diagnostike pripadala do úvahy osteomyelitída, aj benígne kostné lézie.

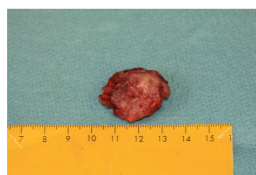
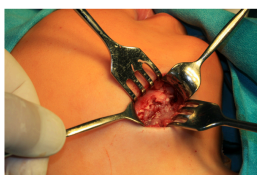
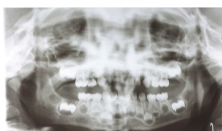
Realizovaný preto výkon v celkovej anestézii, exstirpácia patologicky zmenených tkanív, peroperačná biopsia obraz fybróznej dysplázie.

Pacientka rok sledovaná. Postupne pribúdali subjektívne potiaže, bolesti sťažené otváranie úst. Pri klinických kontrolách postupne zväčšujúca sa asymetria, röntgenologicky zjavná patologická prestavba ramena sánky až do oblasti muskulárneho a kondylového výbežku.

Indikovaná bola preto parciálna resekcia mandibuly s exartikuláciou a rekonštrukciou pomocou individuálne zhotoveného titánového implantátu.

## Neodontogénne kostné nádory

- Osteóm
- Osteoidný osteóm, osteoblastóm
- Chondróm
- Desmoplastický fibróm



*Snímka č. 4*

Do skupiny neodontogénnych benígnych kostných lézií patrí aj desmoplastický fibróm, osteóm, osteoidný osteóm a chondróm.

Desmoplastický fibróm, synonymá, desmoid, desmoidný tumor, agresívna fibromatóza sa zaraďuje sa medzi heterogénnu skupinu mezenchýmových nádorov. Rozdeľuje sa na intraabdominálna a extraabdominálna forma, infantilná, juvenilná a agresívna fibromatóza

dospelých. V pravom slova zmysle sa jedná o monoklonálnu proliferáciu fibroblastov vychádzajúcu z fibro-aponeurotického tkaniva s typicky lokálne invazívnym rastom bez metastatického potenciálu.

Hranica medzi benignitou a malignitou je veľmi tesná, preto aj pre medzinárodnú klasifikáciu a striktné rozdelenie doposiaľ nebol stanovený konsenzus. Desmoidy sú však jednoznačnou neopláziou so svojou klonálnou povahou a schopnosťou agresívneho a infiltratívneho rastu, napriek chýbaniu základnej malígnej črty, ktorou je metastázovanie.

Etiológia nie je doposiaľ jednoznačná, predpokladá sa genetická predispozícia najmä pri intraabdominálnej forme (spojená s familiárnou intraabdominálnou polypózou), endokrinologické poruchy a trauma.

Sporadický výskyt je 2–4 prípady na milión obyvateľov za rok, incidencia agresívnej fibromatózy je 0,03 % zo všetkých novodiagnostikovaných nádorových ochorení.

Rtg dokumentácia - v roku 2011 si matka pri dennej hygiene všimla nebolestivé zdureníe v oblasti tela sánky vpravo u dva a pol ročného syna. U dieťaťa vtedy aktuálne prebiehal infekť horných dýchacích ciest.

Detským lekárom bol odoslaný na SONO submandibulárných a krčných lymfatických uzlín. Realizované bolo röntgenologické vyšetrenie, na ortopantomografickej snímke prítomné prejasnenie v oblasti dolnej hrany mandibuly pod mandibulárnym kanálom bez súvislosti s radixami zubov. Doplnené CT vyšetrenie s 3D rekonštrukciou s deštrukciou lingválnej kortikálnej lamely.

Doplnené bolo scintigrafické vyšetrenie s cieľom vylúčenia patologických procesov v ostatnom skelete. Kompletné laboratórne a hematologické vyšetrenie.

S ohľadom na izolované postihnutie mandibuly, indikovaný chirurgický výkon v celkovej anestézii, s extraorálnym prístupom. Identifikácia belavých nádorových más, ktoré boli exstirpované in toto, so šetrením marginálnej vetvy nervus facialis.

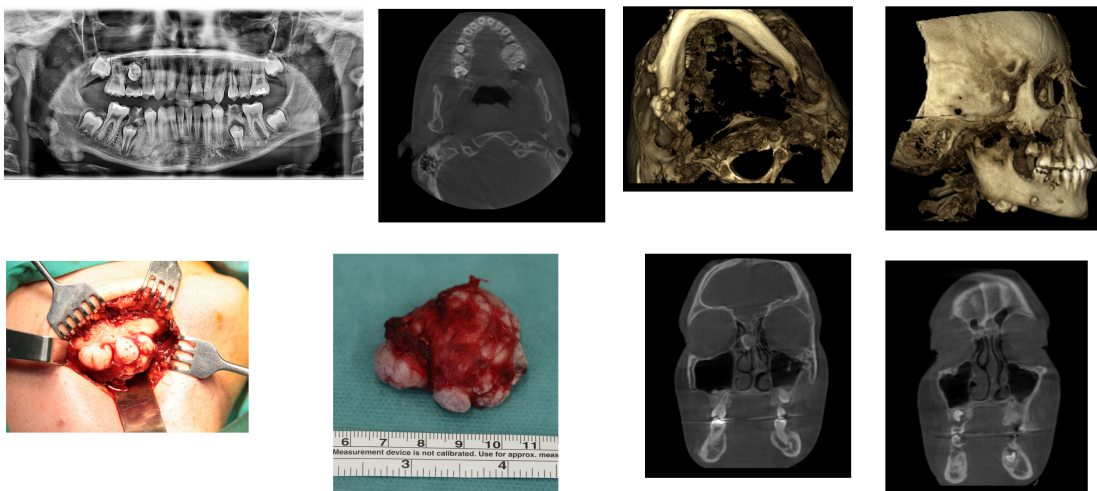
Konzultácia na Oddelení pediatickej hematológie a onkológie DF NsP v Banskej Bystrici.

20. 6. 2011 gamagrafia skeletu s cieľom vylúčenia patologických zmien v ostatných častiach skeletu. 22. 6. 2011 CT vyšetrenie

S ohľadom na izolované postihnutie mandibuly odporučená biopsia imunohistochemické vyšetrenie a chirurgická liečba.

Výsledok histologického vyšetrenia desmoplastický firóm, agresívna fibromatóza.

## Neodontogénne kostné lézie-osteoidný osteóm



*Snímka č. 5*

**Osteoidný osteóm** a osteoblastóm sú benígne nádory, ktoré zdieľajú rovnaké histologické znaky. Nepravidelné trabekuly osteoidu a nezrelej kosti sa nachádzajú v celulárnej fibrovaskulárnej stróme.

Osteoidné trabekuly, ktoré vykazujú rôzne stupne kalcifikácie sú obklopené osteoblastami. Navzájom sa od seba odlišujú primárne rozličnou veľkosťou, lokalizáciou a pridruženými symptómami. Etiológia je neznáma.

Väčšina týchto nádorov sa vyskytuje v 2. dekáde života s prevalenciou u mužov.

Osteoidný osteóm je menší ako 2 cm v priemere a najčastejšie sa vyskytuje vo femure, tibií a falangoch, vzácne sa vyskytuje v čeľusti a sánke.

Veľkosť osteoblastómu je viac ako 2 cm v priemere, lokalizácia je často v stavcoch a dlhých kostiach končatín.

V 15% postihujú aj kraniofaciálny skelet.

Distálne úseky mandibuly bývajú postihnuté častejšie ako maxila.

Na röntgenovej snímke sa tieto lézie zobrazia ako dobre ohraničené útvary, rôzne rozsiahle zatienenia. Liečba týchto nádorov je konzervatívne chirurgická exstirpácia s kyretážou.

Rtg dokumentácia - mnohopočetné osteómy tvárového skeletu a etmoidových dutín.

V čase diagnostiky v roku september roku 2019 12 ročný chlapec.

Vyšetrený pre asymetriu tváre v oblasti dolnej tretiny tváre, mandibuly vpravo.

RTG a CT vyšetrenie preukázalo početné zatienenia v oblasti maxily mandibuly obojstranne, v oblasti temporálnej kosti vpravo a etmoidových dutín.

Realizovaná scintigrafia skeletu bez nálezu patologických kostných procesov v ostatnom skelete. Výkon v celkovej anestézii, odstránenie kostných nádorov z oblasti uhla mandibuly a tuberu maxily.

Histologicky verifikovaný **osteoidný osteóm**.

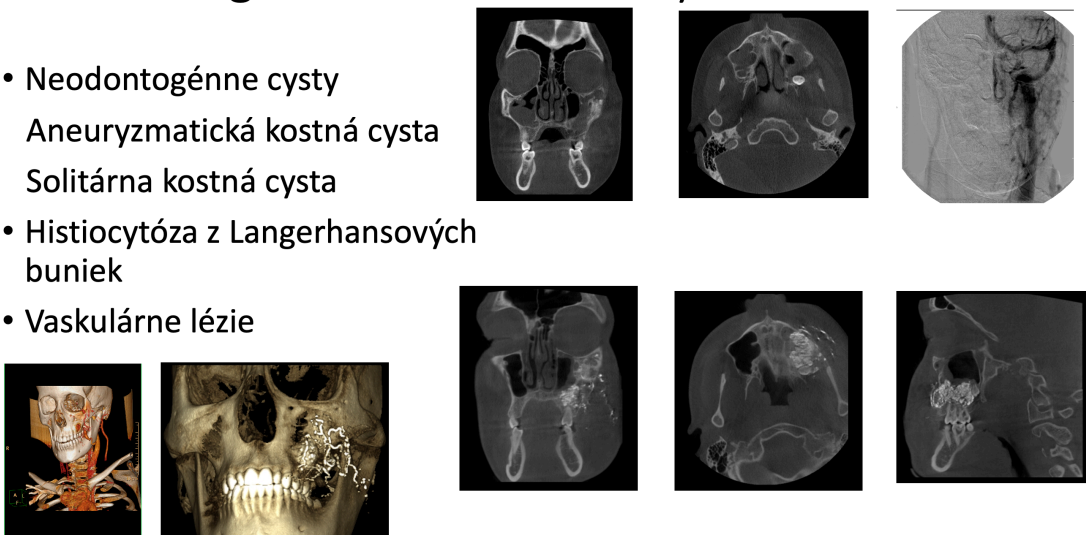
Pre početné osteómy vyslovené podozrenie na Gardnerov syndróm.

Ide o zriedkavé vrodené geneticky podmienené ochorenie. Je to forma FAP familárnej adenomatóznej polypózy, autozomálne dominantne dedičné ochorenie, príčinou je mutácia v géne zvanom APC tumor supresorový gén. Prejavuje sa mnohopočetnými polypmi hrubého čreva, ktoré sa začínajú objavovať približne v 16 roku života, majú tendenciu malignizovať (kolorektálny karcinóm), početné nezhubné kostné nádory, osteómy, nezhubné podkožné nádory väziva, fibrómy, anomálie v počte či prerezávaní zubov. Malignity sa objavujú v 3-4 decéniu, prognóza nepriaznivá. Prognóza nie je dobrá, vyliečiť sa nedá. Málokedy sa dožívajú viac ako 50 rokov.

Diagnostika dieťaťa pokračuje. Plánovaná kolonoskopia a následne genetické vyšetrenie.

## Neodontogénne kostné nádory

- Neodontogénne cysty
  - Aneuryzmatická kostná cysta
  - Solitárna kostná cysta
- Histiocytóza z Langerhansových buniek
- Vaskulárne lézie



*Snímka č. 6*

Poslednú skupinu neodontogénnych kostných lézií tvoria neodontogénne kostné cysty, kam sa zaraďuje aneuryzmatická kostná cysta a solitárna kostná cysta, vaskulárne lézie a histiocytóza z Langerhansových buniek.

Aneuryzmatická kostná cysta je tvorená sústavou kavernóznych dutín, vystlaných endotelom, fibroblasty, ložiská prekrvácania, siderofágy a obrovské viacjadrové bunky. Ako možné príčiny vzniku sa uvádzajú traumatické poškodenie a následný rezorptívny granulóm, porucha vývinu ciev v zmysle AV aneuryziem s následným poškodením kostného tkaniva, nevylučuje sa tiež, že sa jedná o zvláštnu formu obrovskobunkového granulómu.

Solitárna kostná cysta, označuje sa tiež ako traumatická kostná cysta. Etiológia nejasná: traumatické krvácanie do kostnej drene s následnou poruchou rezorpcie, štádium spontánneho hojenia obrovskobunkového granulému. Histologicky dutina bez výstelky (obsahu), prítomné obrovské mnohoadrové bunky, makrofágy, erytrocyty a leukocyty.

### **Vaskulárne lézie**

Intraoseálne vaskulárne lézie tvoria 0,5 až 1 % všetkých kostných lézií v maxilofaciálnej oblasti. V literatúre nie je úplne zdokumentovaný ich výskyt a pojmom intraoseálny hemangióm sa často označujú nielen hemangiómy ale aj vaskulárne malformácie (venózne s nízkym prietokom a arteriovenózne s vysokým prietokom).

Existuje 5 typov jednoduchých cievnych malformácií:

1. **Kapilárne malformácie (CM):** Medzi bežne sa vyskytujúce kapilárne malformácie patria kožné alebo sliznicové CM, všeobecne nazývané „škvrny od portského vína“. Môžu sa vyskytnúť ako súčasť Sturge-Weberovho syndrómu, kde sú sprevádzané očnými a intrakraniálnymi vaskulárnymi abnormalitami.
2. **Lymfatické malformácie (LM):** Tieto lézie sa skladajú z dilatovaných lymfatických ciev a sú ďalej kategorizované ako makrocystické, mikrocystické alebo zmiešané. Archaický pojem „cystický hygrom“ sa vo všeobecnosti týka makrocystického typu, ktorý sa javí ako tekutinou naplnená tenkostenná štruktúra s nie viac ako niekoľkými septami -priehradkami. Mikrocystické sa skladajú z mnohopočetných cyst oddelených septami, difúzne infiltrujú tkanivá.
3. **Venózne malformácie (VM):** sú charakteristické pomalým prietokom krvi, trombózami, ktoré vedú k vzniku charakteristických flebolitov. VM na hlave a krku zahŕňajú povrchové aj hlboké tkanivá. Orbitálna VM nesprávne označovaná ako „kavernózny hemangióm“ je najbežnejšou lokalitou.
4. **Arteriovenózne malformácie (AVM):** Sú zložené z tepien, žíl a intervenčných kapilár., považujú sa za jednu chorobnú jednotku a klasifikujú sa ako jednoduché



malformácie. Tieto lézie môžu byť veľmi agresívne a majú tendenciu difúzne prenikať do tkanív a postihovať kosť, čo vedie k lýze a nadmernému rastu.

5. **Arteriovenózna fistula (AVF):** AVF s priamou fistuóznou komunikáciou medzi tepnami a žilami. Vrodené AVF, podobne ako AVM, sú zvyčajne sporadické, ale môžu sa vyskytnúť aj ako súčasť syndrómu, ako je napríklad dedičná hemoragická teleangiektázia (HHT alebo Osler-Weber-Rendu).

**Kombinované malformácie** sú zložené z dvoch alebo viacerých typov vaskulárnych malformácií (CM, LM, VM, AVM), ktoré sa nachádzajú v jednej lézii. Bežnou kombinovanou malformáciou je LM + VM (tiež nazývaná LVM alebo „venolymfatická malformácia“). Okrem toho môžu byť prítomné kožné CM, ktoré pokrývajú jednu alebo viac hlbších jednoduchých vaskulárnych malformácií (napr. CM + AVM, CM + LM + VM).

Rtg dokumentácia - chlapec v čase diagnostiky v roku 2015, 10 ročný (liečený na diabetes melitus).

V rámci diferenciálnej diagnostiky procesu klinicky sa prejavujúceho asymetriu tváre v perimaxilárnej oblasti vľavo, kývavosťou zubov premolárov v ľavom hornom kvadrante sme realizovali rentgenologické vyšetrenie, opg a CT s nálezom rozsiahleho patologického procesu v oblasti maxily vľavo, s deštrukciou kosti ako vedľajší nález maxilárna sinusitída vpravo. Výrazná rezorbcia alveolárneho výbežku maxily, zuby súvisiace s léziou v ľavom hornom kvadrante kývavé.

Na základe anamnestického údajov laserovej liečby nevus flameus vo veku 2 rokov realizované MRI vyšetrenie a pre podozrenie na vaskulárnu léziu následne angiografické vyšetrenie.

Arteriovenózna malformácia deštruujúca skelet maxily vpravo s prerastaním do mäkkých tkanív, deštrukcia spodiny a laterálnej steny ľavej maxilárnej dutiny s propagáciou TU do ľavej maxilárnej dutiny, na spodinu orbity až ku proc. zygomaticus maxily, kde je tiež deštrukcia skeletu. Celkovo je TU na ploche 33x20x36mm.

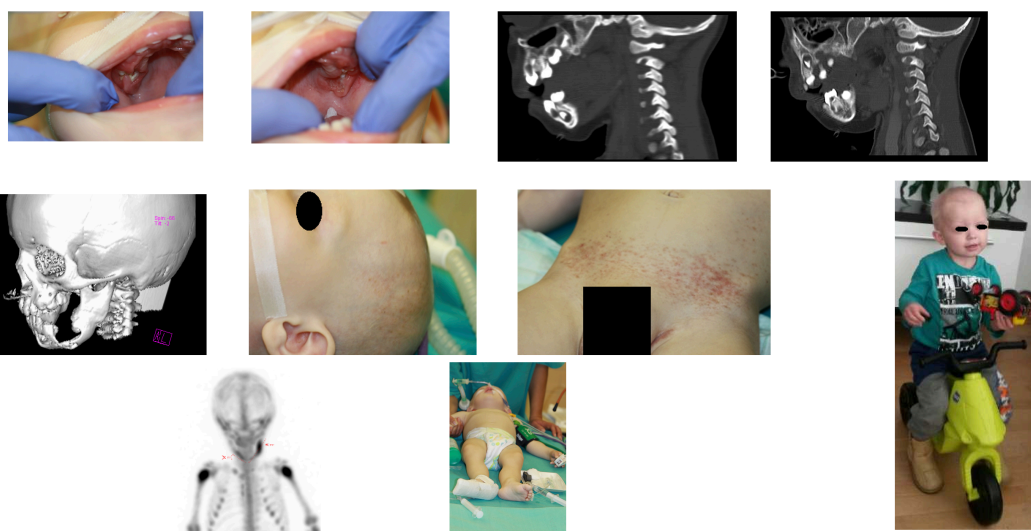
**AV malformácia** v oblasti ľavej maxilárnej dutiny a ľavého líca, sýtená je z viacerých vetiev ektatickej **a. maxillaris l. sin., a. facialis l. sin., a. ophtalmica l. sin.** Odvodná drenáž je **dominantne ektatickou v. facialis l. sin.** a viacerými podkožnými vénami.

Február/2015 **do dominantnej prítokovej tepny AVM, lokalizovanej vľavo v maxilárnej oblasti (vetvy a. maxillaris sin)** vykonaná postupná embolizácia. Kontrolné nástreky ACE bilat. zobrazujú subtotálnu oklúziu vyššie popisovanej AVM.

#### **Subtotálna embolizácia AVM v maxilárnej oblasti vľavo**

Kontrolné CT vyšetrenie v roku 2019 bez známkov progresie AV malformácie stav stacionárny, naďalej sledovaný.

## Neodontogénne kostné nádory



*Snímka č. 7*

Histiocytózy patria medzi vzácne hematologické ochorenia, ktoré majú veľmi variabilný klinický obraz, môžu sa prejavovať infiltráciou kože, kostí, lymfatických uzlín, pečene, sleziny CNS a iných orgánov.

*(Patrí medzi ochorenia postihujúce lymforetikulárne tkanivo a retikulohistiocyty.*

*Monoklonálna proliferácia a nahromadenie patologických Langerhansových buniek spolu s leukocytmi, eozinofylmi, neutrofylmi, lymfocytmi a obrovských mnohojadrových buniek zapríčiňujúcich deštrukciu tkanív, z kostnej drene v iných orgánoch a tkanivách).*

Incidencia multisystémovej formy LCH je uvádzaná asi 2,6 nových ochorení na 1 milión detí za rok!

**Postihnutie kosti** v 75 % veľké lytické ložiská mikroskopicky pripomínajúce eozinofilné granulómy, neurokranium, splachnokranium, ostatný skelet. **Koža** je druhé najčastejšie miesto

infiltrácie v podobe nodulov, pľuzgierov, šupinatých makúl či ložísk pripomínajúcich seborrhoeu resp. seboroickú dermatitídu krk, axily, inguiny, kapilícium, retroaurikulárne. U malých detí kožné postihnutie predstavuje až **50 % riziko prechodu do multisystémového ochorenia**. CNS infiltrácia stopky hypofýzy (hypofyzárna disfunkcia), centrálny diabetes insipidus. Pľúca: 40-50 % detí s diseminovanou formou histiocytózy má patologické zmeny v pľúcach, intersticiálne postihnutie pľúc v **podobe** búl až cyst, ktoré po ruptúre môžu spôsobiť vznik pneumotoraxu.

**Za rizikové sa považuje postihnutie** kostnej drene, pečene a sleziny, toto býva spojené s vážnym priebehom s ohrozením života pacienta pri diseminovanej forme ochorenia pretrvávajúce febrílie, celkové neprospievanie, cytopénia, splenomegália, hepatomegália.

Ostatné príznaky: únava, nechutenstvo, postihnutie GIT u – nauzea až vomitus, hnačky, celkovo neprospievanie, lymfadenopatia, hypoalbuminémia pri multisystémovom priebehu.

Príznaky v ústnej dutine: bolesti zubov, opuch ďasien, kývavosť zubov, krvácanie, porucha senzitívnej inervácie. Intraorálne je často postihnutá gingíva, sliznica tvrdého podnebia a spodiny ústnej dutiny.

Klasifikácia podľa klinických príznakov a v závislosti od veku, v ktorom sa príznaky objavili:

1. Chronická fokálna LCH prejavujúca sa ako uni alebo multifokálne kostné lézie, bez postihnúť mäkkých tkanív a systémových prejavov.
2. Chronická difúzna LCH Hand Schuller Christian disease typický trias príznakov exoftalmus, osteolytické ložiská kostí lebky a diabetes insipidus Klinicky stav môže imitovať leukémiu alebo lymfóm.
3. Akútna diseminovaná LCH Letterer-Siwe disease: postihuje deti do troch rokov, manifestuje sa ako multiorgánové a multisystémov poškodenie najčastejšie pečene, sleziny, lymfatických uzlín, kože (ekzém), kostnej drene, uší (otitis media), v laboratóriu anémia, prítomné sú hemorágie.

**Prognóza a liečba.** Dôležitý faktor, ktorý zhoršuje prognózu je prvotné postihnutie viscerálnych orgánov pečene, sleziny a kostnej drene. Ďalším faktorom negatívne ovplyvňujúcim prognózu je vek, u mladších ako 2 ročných mortalita stúpa až na 50 %. Posledným nepriaznivým prognostickým faktorom výskyt lézii vo viacerých kostiach a prerastanie do mäkkých tkanív. Multidisciplinárna spolupráca je nevyhnutná pre stanovenie správnej diagnózy. Dostupné sú viaceré liečebné modalities, doposiaľ neexistuje jednotný konsenzus. Terapia varíruje podľa štádia ochorenia od antibiotickej liečby, chemoterapie, rádioterapie, chirurgickej liečby, adrenokortikotropný hormón a kortikoidy systémovo aj lokálne. Chirurgická liečba podľa rozsahu ložísk zahŕňa od kyretáže a exkochleácie až po

resekcii postihnutého tkaniva a rekonštrukciu autológym kostným štepom, prevenciu vzniku patologických fraktúr.

Rtg dokumentácia - chlapec narodený 27.12.2012 v čase diagnostiky a liečby 20 mesačný, takmer dvojročný.

V oblasti alveolárneho výbežku maxily obojstranne prítomný edém začervenanie gingívy, korunky eruptovaných zubov takmer úplne prekryté, zuby kývavé, gingiválne okraje nekrotické. Krčná lymfadenopatia. V kapilíciu a retroaurikulárne dermatitída (aj v genitofemorálnych ryhách).

Pre niekoľko dní trvajúce teploty a sťažený príjem potravy a odmietanie tekutín hospitalizácia na KdaD s podozrením na hematoonkologické ochorenie. Konzultovaný detský onkológ realizované laboratórne vyšetrenia a CT hlavy s nálezom osteolytických ložísk v maxile a v mandibule.

Realizovaná v celkovej anestézii stagingová trepanobiopsia kostnej drene v oblasti bedrovej kosti obojstranne, exstirpácia 2 LU submandibulárne vľavo, excízia kožných eflorescencií retroaurikulárne, intraorálne extrakcia zubov 73,74, exkochleácia granulačného tkaniva z oblasti osteolytických ložísk.

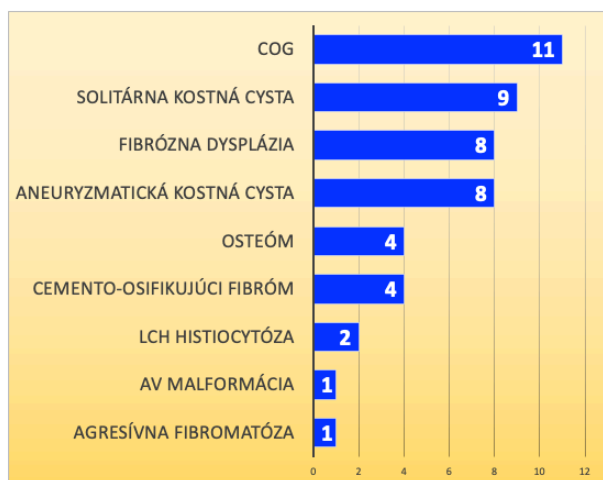
Scintigrafia skeletu osteolytické ložiská 3 v oblasti rebier, jedno v klavikule, pravá klavikula V pľúcnom parenchýme difúzne ground glass opacity – emfyzematózne buly až cysty bilaterálne. Vpravo v počte 6 do veľkosti 10x6 mm, vľavo v počte 6 do veľkosti 8x6 mm.

Záver: LCH polyostotické postihnutie, postihnutie kože, pľúc a kostnej drene,

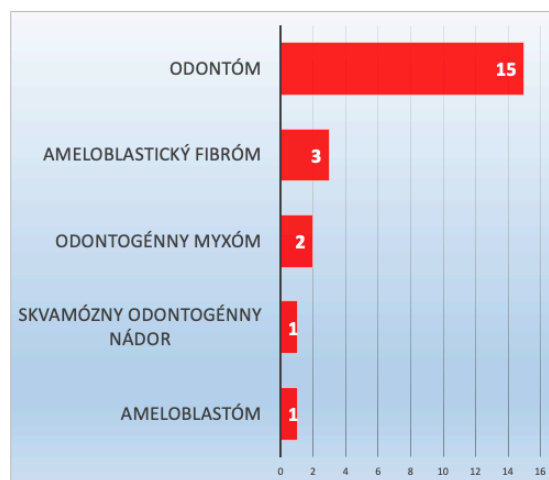
Preklad na Pediatrickú hematológiu a onkológiu DFNsP Banská Bystrica. Liečba chemoterapia. Jún 2015 - po 10 mesiacoch štandardnej liečby odozva zlá, progresia, infiltrácia kostnej drene, pancytopenia, neurodegeneratívne zmeny, diabetes insipidus

**December 2015 -16 mesiacov od začatia liečby laboratórne testy potvrdili dobrú odozvu terapiu. Dieťa doposiaľ multidisciplinárne sledované.**

## Neodontogénne nádory



## Odontogénne nádory



*Snímka č. 8 Benígne kostné lézie v materiáloch KSaMCH JLF UK a UNM za 20-ročné obdobie u pacientov do veku 18 rokov*

### **Záver**

Benígne kostné lézie sa vyskytujú vzácne, ale práve patologické procesy neodontogénneho pôvodu môžu byť často iniciálnym príznakom vážnych systémových ochorení či syndrémov, na čo sme chceli poukázať.

Nevyhnutnou podmienkou stanovenia správnej diagnózy je multidisciplinárny prístup a vysoká erudícia všetkých zainteresovaných klinických pracovníkov.

S ohľadom na vyvíjajúci sa tvárový skelet a dentíciu je v rámci chirurgickej liečby benígnych kostných lézií u detí dôležité zachovať primeranú radikalitu výkonu a tým zároveň predchádzať vzniku recidív, ktoré môžu vyvolať malignizáciu nádoru a vznik deformít, negatívne ovplyvňujúcich vývin a funkciu stomatognátneho systému.

S ohľadom na ich vzácny výskyt a rôznorodosť je nutná medziodborová spolupráca zubných lekárov, detských lekárov, maxilofaciálnych chirurgov, hematológov, patológov, onkológov, rádiológov a iných, v záujme stanovenia správnej diagnózy a aplikácie adekvátnej liečby.