

# **Onemocnění kostního systému. Nádory kostí.**

Orální patologie

Shatkhina Tetiana

# **Vrozené a získané onemocnění kostí**

- **1. Osteogenesis imperfecta**
- **2. Osteopetróza**
- **3. Kleidokraniální dysplazie**
- **4. Achondroplazie**
- **5. Fibrooseální léze**
- **6. Cherubismus**

# Vrozené onemocnění kostí

- vzácná onemocnění
- variabilní postižení čelistí
- orofaciální projevy:
  - abnormality počtu, formy, struktury zubů
  - malokluze
  - abnormální vzhled obličeje

# Osteogenesis imperfecta

- AD, mutace kolagenu 1. typu (80-90%)
- generalizovaná osteoporóza (křehké kosti)

Klinicky 4 typy:

- I. typ (klasický typ) – *AD, mírnější kostní lomivost, modré skléry, hluchota, +/- dentinogenesis imperfecta*
- II. typ – *AD, extrémní lomivost kostí, perinatální úmrtí,*
- III. typ – *AD/AR, těžká osteoporóza, deformity, dentinogenesis imperfecta*
- IV. typ – *AD, podobná I. typu, ale více vážnější*

Mikro: *primitivní pletivové kostní trámce kortexu*

# Osteogenesis imperfecta



**Dentinogenesis imperfecta:**  
**významně jemné kostní**  
**trabekuly + obliterace pulpy**

# Osteopetróza (mramorovitost kostí)

- nadměrná tvorba kostní hmoty
- obliterace kostních dřevných dutin → sekundární anémie
- nedostatečná činnost osteoklastů, porucha remodelace kosti
- mechanicky křehká a lomivá kost, patologické zlomeniny!!!

Symptomy: *zpoždění v erupci zubů, osteomyelitida (po extrakci zubu)*

RTG: *mandibula >> maxilla, neviditelné zubní kořeny*

# Kleidokraniální dysplazie (kleidokraniální dysostóza)

- AD, mutace genu RUNX2
- porucha diferenciacie osteoblastů z prekurzorových buněk
- abnormality lebky, čelistí
- parciální/kompletní absence klíčních kostí
- maxilla s vysokým klenutým patrem
- *zpoždění v erupci / absence erupce trvalých zubů, zvýšený počet zubů*

RTG: *jemné zubní kořeny*

# Kleidokraniální dysplazie



*Kompletní absence klíčních kostí*



*Retence dočasných zubů + četné impakce trvalých zubů*



# Fibrooseální léze

## I. Oseální dysplazie

1. Fibrózní dysplazie (monostotická/polyostotická forma)
2. Cemento-oseální dysplazie

## II. Benigní neoplazie (osifikující fibrom)

- náhrada normální kostní tkáně fibrózní tkání
- obsahují pletivovou kost + acelulární ostrůvky mineralizované vyžívající tkáně

# Fibrózní dysplazie (FD)

- nedědičné onemocnění, vývojová porucha

## Monostotická forma FD: **častější!**

- dětství a adolescence  
reaktivace „neaktivní“ léze během těhotenství
- postižena 1 kost: končetina, lebka, **zejména čelisti**  
maxilla>>mandibula

**Kraniofaciální fibrózní dysplazie** – postižena 1 kost (maxilla) + expanze na přiléhající kosti

Symptomy: **nebolestivé zduření kosti** ⇒ **obličejová asymetrie**

**náhlý a extenzivní růst** ⇒ **exoftalmus**

**postižení mandibuly** ⇒ **vřetenitá expanze + posun zubů**

Makro: **neostře ohraničené hladké zduření**

RTG: **fenomén „matnicových“ skel/ orange-peel-stippling effect**

# Fibrózní dysplazie (FD)



## **Fibrous dysplasia**

Monostotic form more common in the craniofacial region

Ground glass change with areas of sclerosis (arrows)

More ill-defined border compared to ossifying fibroma

# Fibrózní dysplazie (FD)

## Polyostotická forma FD

- postiženo několik kostí, segmentální léze
- končetiny (dolní), **lebka**, obratle, žebra, pánev
- dětství, Ž:M 2-3:1

*expanze většinou skončí při skeletální maturaci*

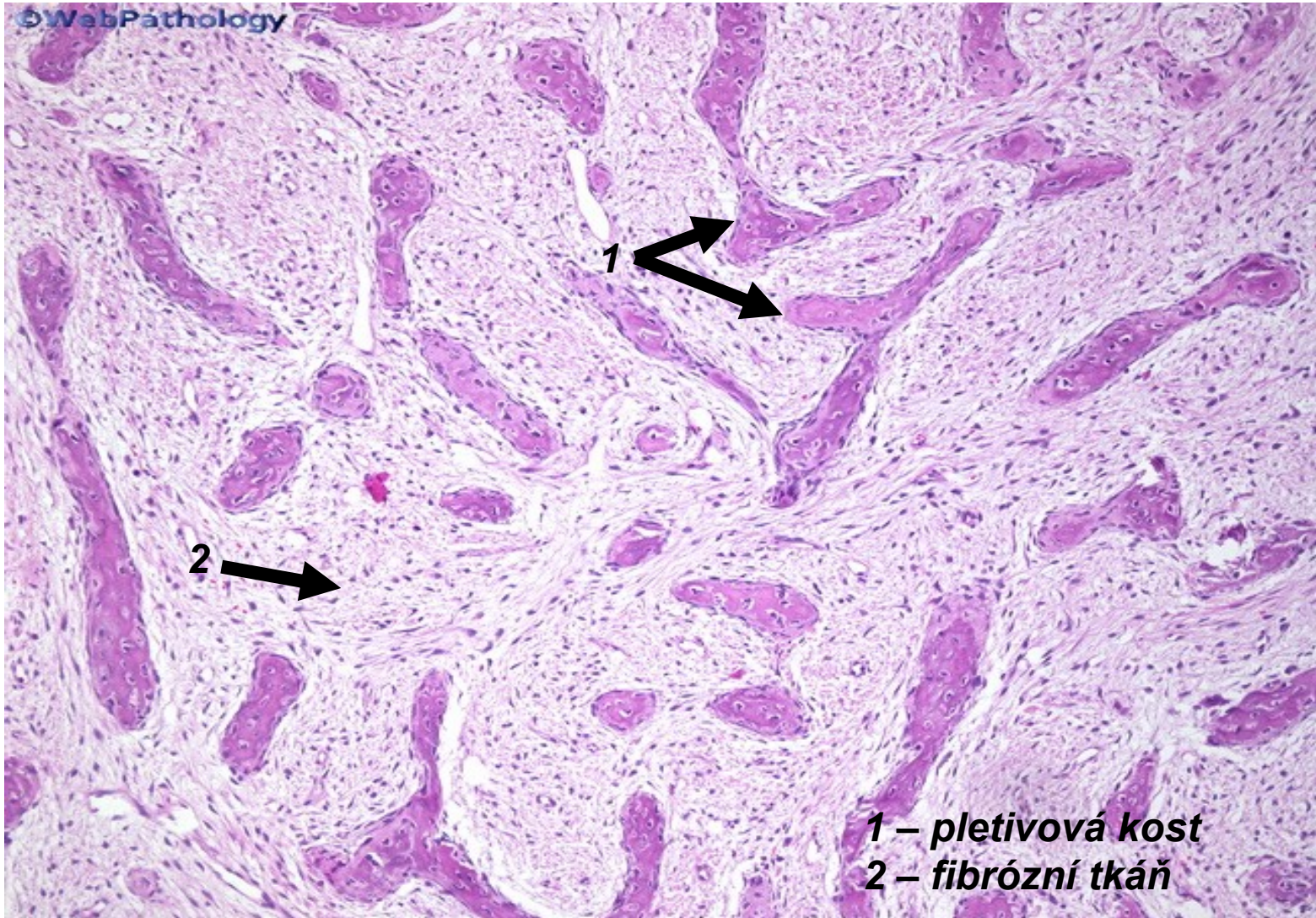
**McCuneův-Albrightův syndrom** – kostní léze doprovázeny kožní hyperpigmentací, endokrinními abnormalitami (předčasná puberta,....)

Mikro: *jemné trabekuly pletivové kosti + fibrózní tkáň*

Remodelace pletivové kosti do lamelární je možná s věkem!!!

Léčba: *kontraindikována RTh (riziko maligní transformace do fibrosarkomu)*

# Fibrózní dysplazie (FD)



# Cemento-oseální dysplazie

- oseální dysplazie čelisti s postižením oblasti zubních zárodků
- Ž>>M, starší 30 let, mandibula>>maxilla

Klinicky a radiologicky rozlišujeme 3 typy:

*periapikální, fokální a floridní cemento-oseální dysplazie*

**Klinicky:**

četná a drobná <1 cm	četná a větší >1 cm
asociace s apikální částí mandibulárních řezáků	postižení 1 nebo více kvadrantů jedné nebo obou čelistí

Mikro: *fibrozní tkáň + kost/maturující acelulární tkáň s kalcifikací*

RTG: *radiolucentní/ smíšené/ radioopákní*

# **Zánětlivá onemocnění kostí**

- **1. Alveolární osteitis (suché lůžko)**
- **2. Fokální sklerotická osteitida**
- **3. Osteomyelitida**
- **4. Chronická periostitida**
- **5. Radiační poškození a osteoradionekróza**

# Osteomyelitida

- dnes vzácně
- polymikrobiální infekce

## Predisponující faktory:

### Lokální faktory

- trauma
- radiační poškození
- Pagetova choroba
- osteopetróza
- choroby cév velkého kalibru

### Systemové faktory

- imunodeficiencie
- imunosuprese
- DM
- malnutrice
- extrémní věk



# Supurativní osteomyelitida

- klinicky: akutní, chronická (>1 měsíc)
- mandibula>maxilla
- zdroj infekce – *dentální abscesy, fraktury, penetrující rány, extrakce*

## Symptomy:

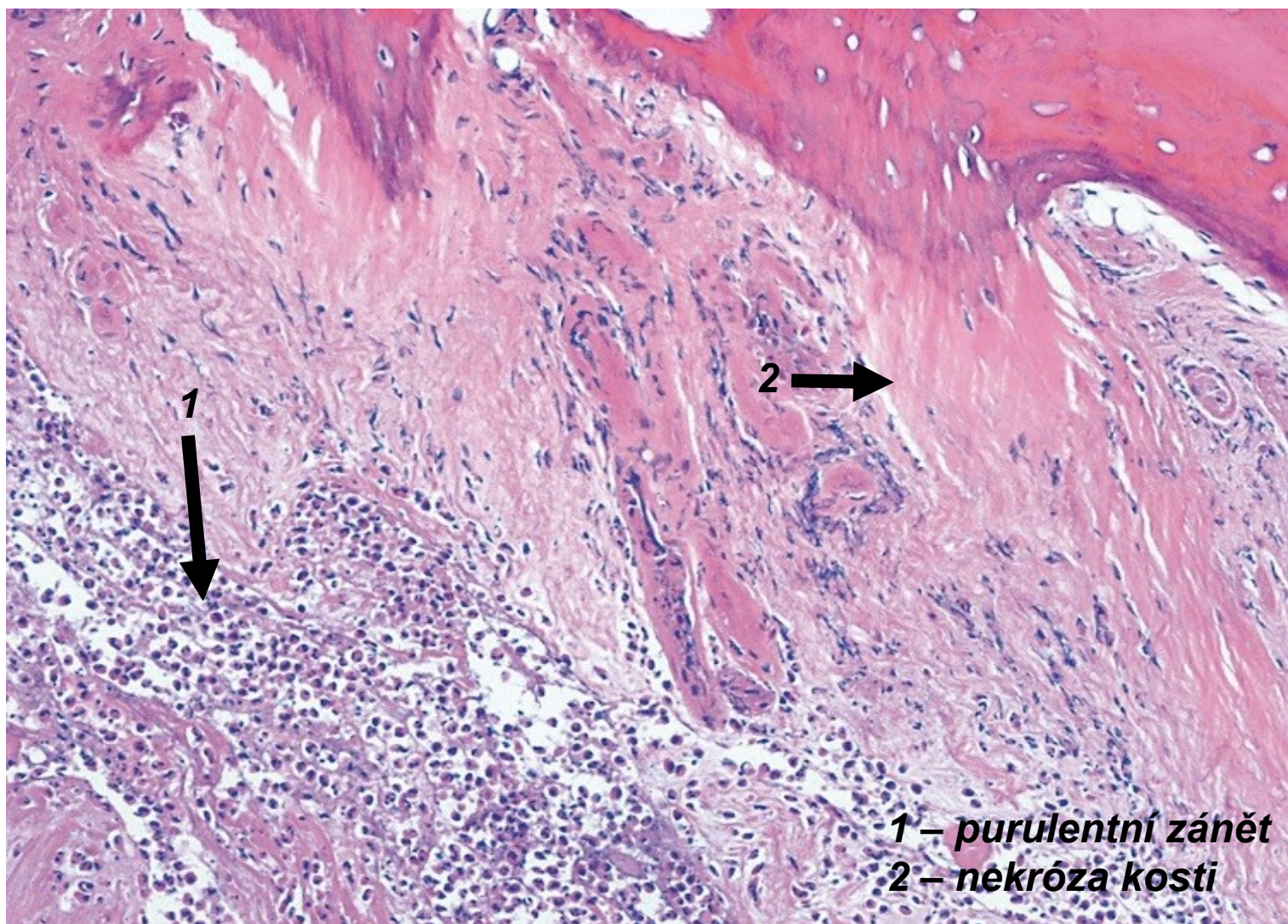
akutní léze – *bolest, zduření, horečka, malátnost, mobilita zubů*

chronická – *vylučování hnisu přes 1 nebo více sinusů*

Mikro: *supurativní (hnisavý) zánět, nekróza kostí, hnis v kostní dřeni, vaskulární trombóza*

Komplikace: *sekvestry (odloučení nekrotické kosti přes sinus)  
chirurgické odstranění*

# Supurativní osteomyelitida



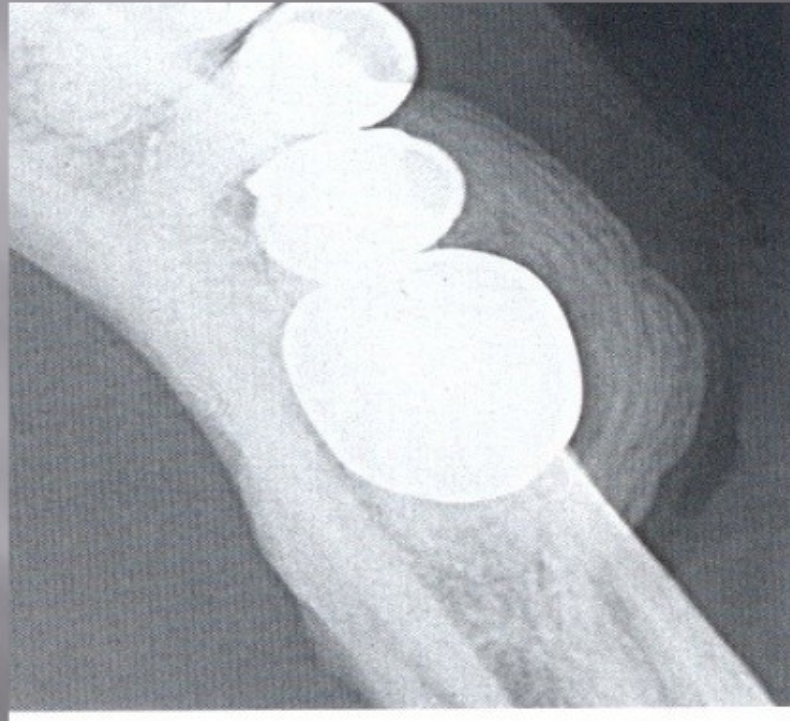
# Chronická osteomyelitida s proliferativní periostitidou

- syn. Garrého osteomyelitida, periostitis ossificans
- typ sklerotizující osteomyelitidy
- mandibula, děti a mladí dospělí

Makro: *zduření zevního povrchu mandibuly*

Mikro: *subperiostální masy trabekul pletivové kosti + chronický zánětlivý infiltrát ve fibrotické kostní dřeni*

# Chronická osteomyelitida s proliferativní periostitidou



Garre's osteomyelitis

***Subperiostální masy mandibuly***

# **Metabolické a endokrinní poruchy kostí**

- **1. Osteoporóza**
- **2. Primární hyperparathyroidismus**
- **3. Sekundární hyperparathyroidismus**
- **4. Rachitida a osteomalacie**
- **5. Akromegalie**

# Osteoporóza

- nadměrný úbytek kostní hmoty/ redukce apozice kosti tkáně
- Ž:M 2:1
- postmenopauzální ženy (úbytek kostní hmoty 1-8% ročně)
- edentulózní pacienti (mandibula)
- častá u Cushingova syndromu, tyreotoxikózy, primárního hyperparathyroidismu
- osteoporotické kosti: ztenčený kortex, redukovaný počet trámců + široké intertrabekulární prostory.

RTG: *zvýšená radiolucenost, ztenčení kortexu*

# Hyperparathyroidismus

## Primární

- **↑** sekrece parathormonu PTH (adenom/Ca, hyperplazie PT)
  - hyperkalcémie, hyperkalciurie + patologická metastatická kalcifikace
- Mikro: **hnědý tumor (hemosiderin + fibrotická tkáň + obrovské multinukleární, osteoclast-like)**

## Sekundární

- odpověď na chronickou hypokalcémii (CRI)
  - může být asociován s rachitidou a osteomalacií
- Mikro: **nekalcifikovaný osteoid + hnědý tumor**

případná afekce čelistí

# Pagetova choroba kostí

- druh osteodystrofie, porucha tvoření a remodelace kosti
- etiologie – není známá, primární dysfunkce osteoklastů

*genetická predispozice, paramyxoviry (Measles, RSV)*

- >40 let, maxilla >>mandibula

Fáze:

1. Osteolytická
2. Smíšená (osteolýza a osteogeneza)
3. Osteoblastická (fáze sklerotizace)



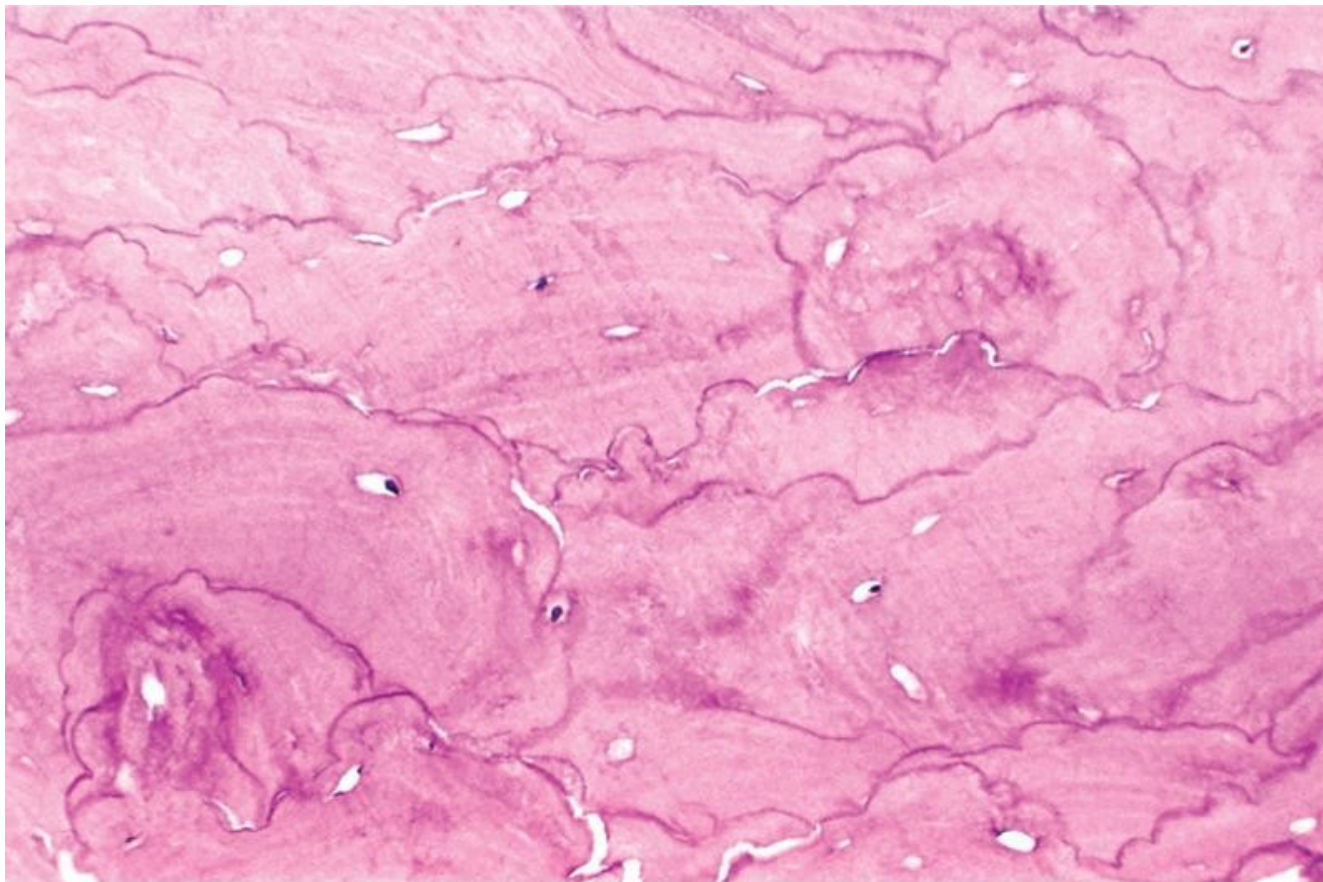
# Pagetova choroba kostí

Symptomy: *bolesti kostí, komprese kranialních nervů, obličejové deformity, problémy se snímatelnými náhradami, hypercementóza, ankylóza zubů* → *obtížná extrakce resorpce kořenů (1. fáze)*  
*aktivní 2. fáze – postextrakční krvácení!!! (AVC)*  
*3. fáze – lůžko po extrakci náchylné k infekcím!!!*  
*↑ sérová hladina alkalické fosfatázy*

Mikro: *vzájemně se křížící kostní trámce (criss-crossing), mozaikovitá kost*

Komplikace: *riziko maligního zvratu (osteosarkom!!!)*

# Pagetova choroba kostí



© Elsevier. Kumar et al: Robbins Basic Pathology 8e - [www.studentconsult.com](http://www.studentconsult.com)

***vzájemná se křížící kostní trámce (criss-crossing), mozaikovitá kost***

# Nádory kostí

## 1. Osteogenní nádory

Benigní:

Osteom

Osteoblastom

Maligní:

Osteosarkom

## 2. Chondrogenní nádory

Benigní:

Chondrom

Maligní:

Chondrosarkom

## 3. Nádory kostní dřene:

Myelom

## 4. Neoplazie histiocytární

a z dendritických buněk

Histiocytóza z Langerhansových buněk

## 5. Cévní nádory:

Hemangiom kosti

## 6. Nádory vazivové tkáně:

Osifikující (cemento-osifikující) fibrom

## 7. Sekundární nádory (mts)

# Osteogenní nádory

**Osteom** – benigní, pomalu rostoucí, bolestivý nádor!!!

- dospělí, mandibula>maxilla

Makro: *solitární, dobře ohraničené léze*

*četné osteomy + polypóza tlustého střeva = součást Gardnerova sy*

Mikro: *kompaktní typ: lamelární kost + úzké dřevné prostory*

*spongiózní: vzájemně propojené tenké trámečky + fibrotická KD*

**Osteoblastom** – vzácný tumor v čelistech

Mikro: *cementoblastom (!!!bez souvislosti se zubními kořeny)*

# Osteogenní nádory

**Osteosarkom** – primární maligní tumor kostí

- 30 let a starší
- relativně vzácné v čelistech

Intramedulární typ – *centrální lokalizace ve kosti*

Juxtakortikální typ – *periferně ve vztahu k periostu, lepší prognóza*

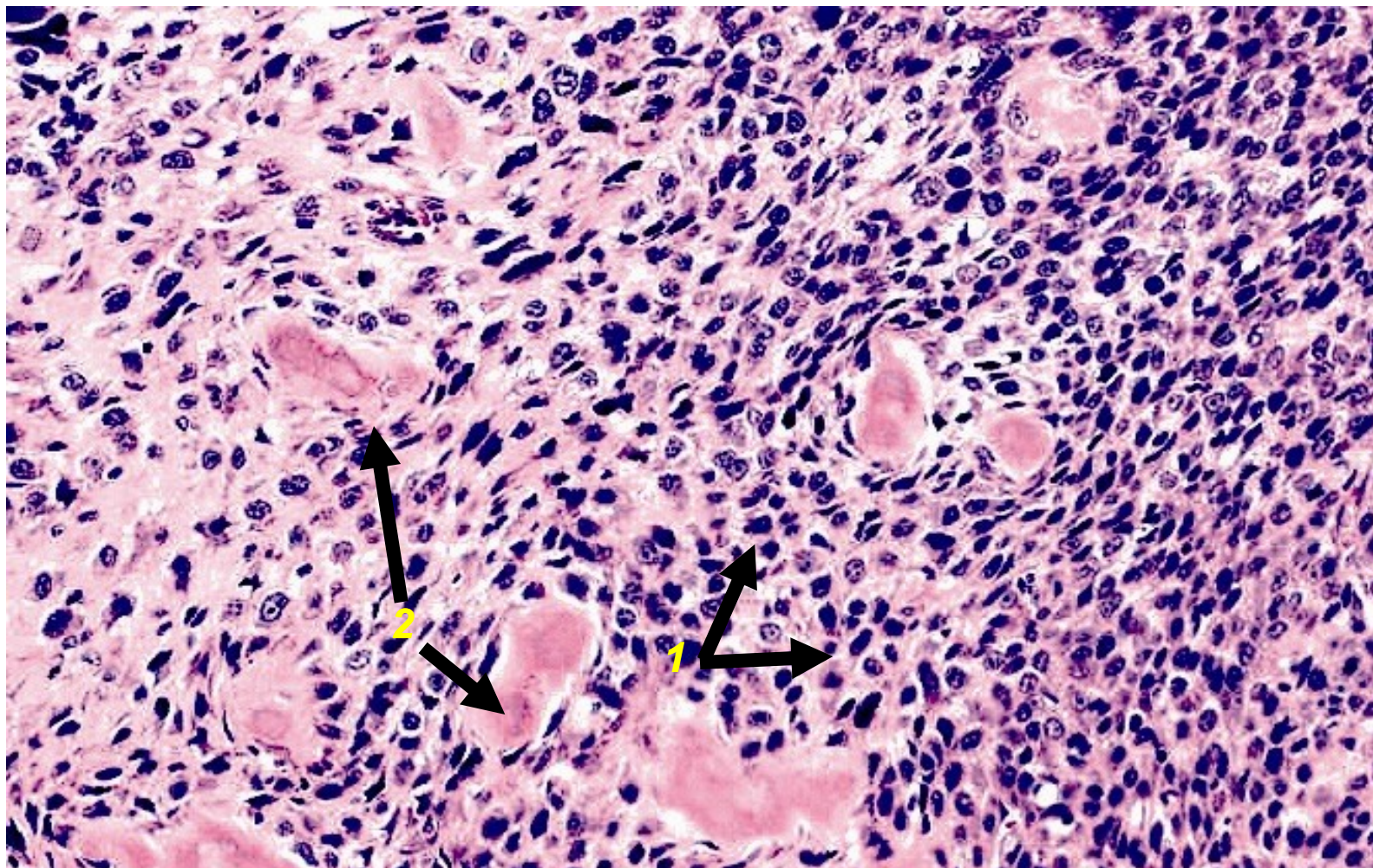
Symptomy: *zduření, +/- bolest nebo parestesie*

Mikro: *maligní osteoblasty + abnormální osteoid*

Metastazování: *RLU, plíce, mozek*

Léčba: *neoadjuvantní CT+ chirurgické odstranění + adjuvantní CT*

# Osteosarkom



*1 – maligní osteoblasty  
2 – abnormalní osteoid*

# Chondrogenni nádory

**Chondrom** – vzácný benigní tu v čelistech

- 3-4 dec.
- Mandibula (*processus condylaris, zádňí část*)

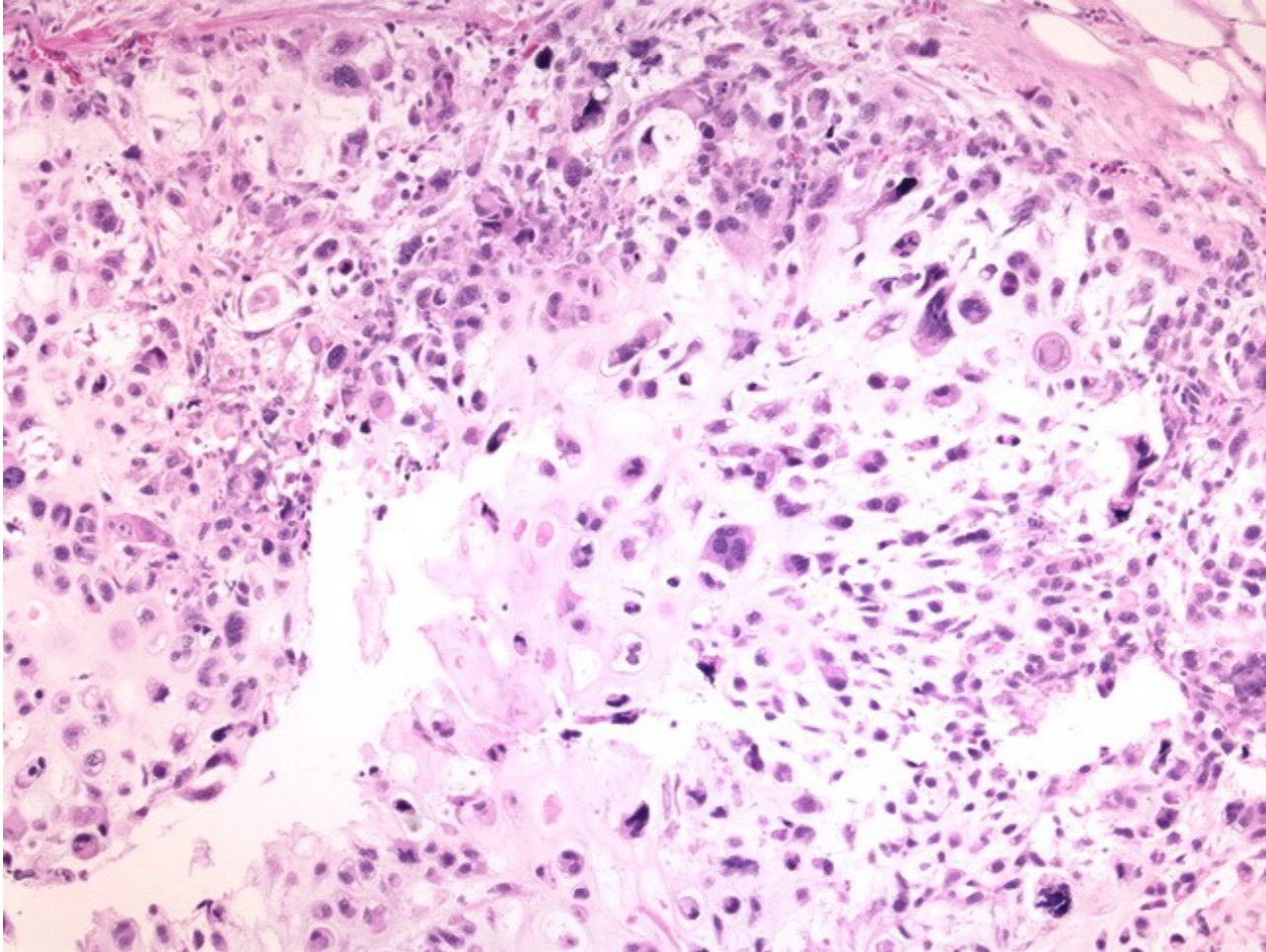
Maxilla (*předňí část*)

Mikro: *ohraňčené masy maturované hyalinní chrupavky*

↑ *celularity, binukleární buňky* ⇒ *susp dobře diferencovaný  
chondrosarkom !!!*

Prognóza pro chondrosarkom: *lepší pro mandibulární léze*

# Chondrosarkom



*Binukleární atypické chondrocyty*



# Nádory kostní dřeně

**Myelom** – neoplazie z plazmatických buněk

**Mnohočetný myelom** – *diseminovaný proces s postižením kostí*

**Solitární myelom (plazmocytom)** – *solitární léze*

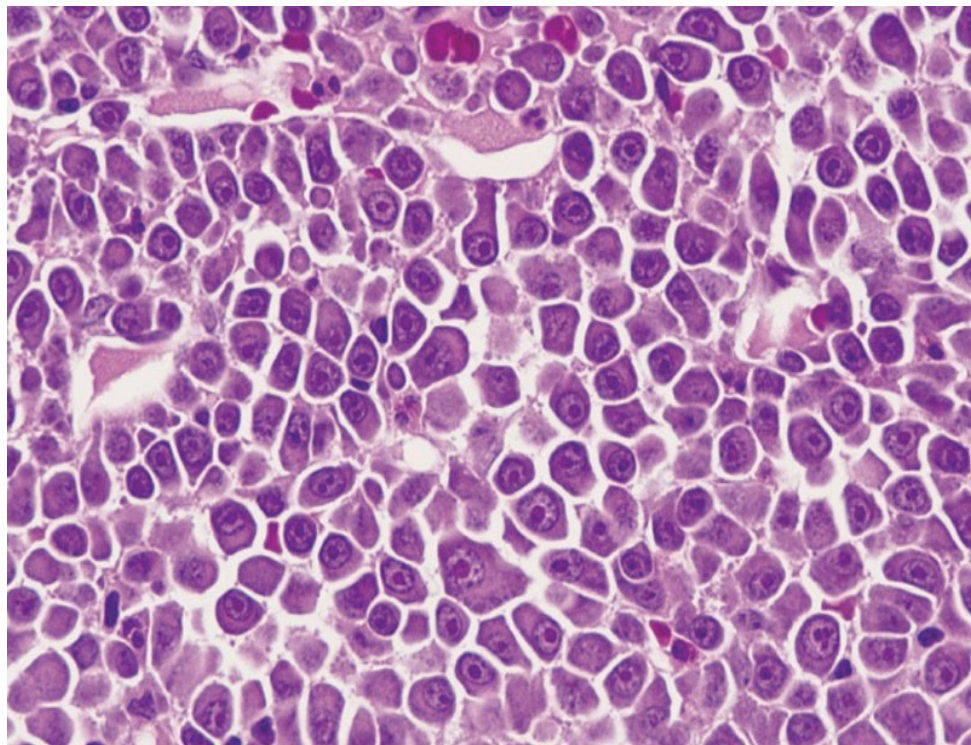
- 50-70 let
- **lebka**, obratle, sternum...(místa s krvetvornou KD) + orální měkké tkáně
- abnormálně zvýšená sérová hladina monoklonálních imunoglobulinů **Ig**  
(paraprotein)

RTG: *osteolytická ložiska*

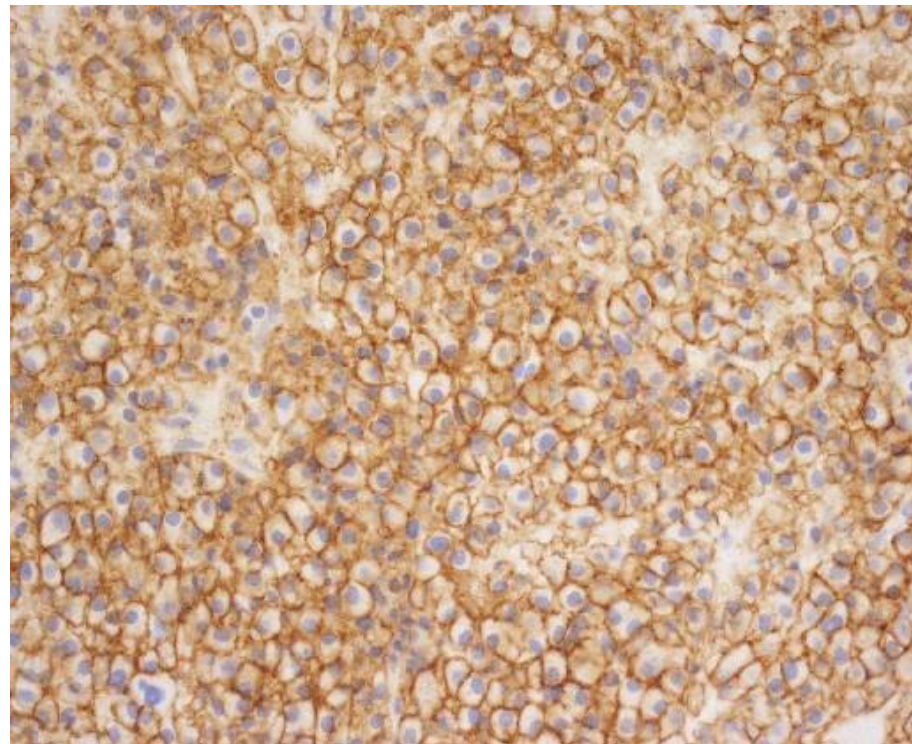
Mikro: *proliferace nádorových buněk podobných plazmocytům*

IHC: *pozitivita CD20, CD138, kappa, lambda*

# Myelom



*Tu buňky podobné plazmocytům*



*IHC: pozitivita CD138*

# Histiocytóza z Langerhansových buněk

– klonální proliferace dendritických buněk (Langerhansovy buňky)

**Solitární léze v kosti** (unifokální eozinofilní granulom)

**Multifokální eozinofilní granulom** (kost + jiné orgány)

**Handův-Schüllerův-Christianův sy** – defekty lebky + exophthalmus + diabetes insipidus

**Systémová forma histiocytózy** (Lettererova-Siweova nemoc)

***Unifokální/multifokální eozinofilní granulomy:***

- <20 let, M:Ž 2:1

- kranium a čelisti (mandibula)

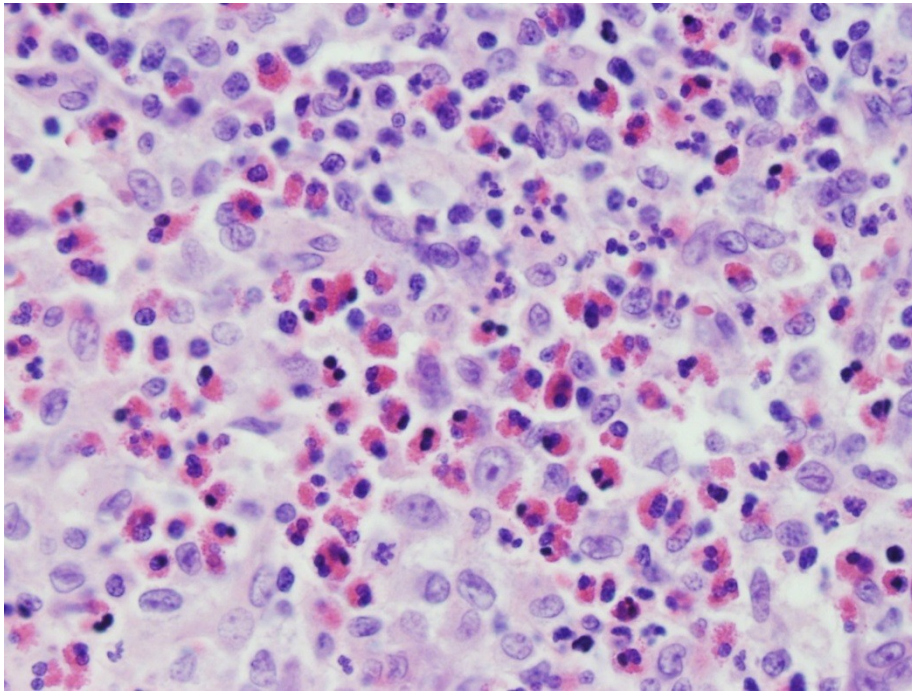
RTG: ***solitární/mnohočetná osteolytická ložiska, ztráta zubů***

Mikro: ***histiocyty + variabilní počet eozinofilů***

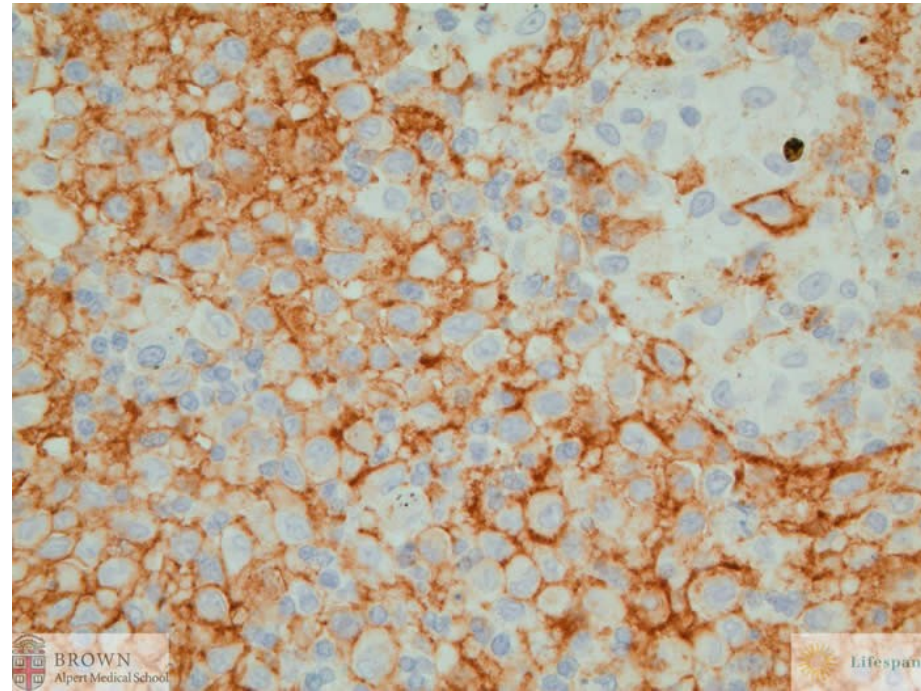
EM: ***tyčkovité nebo raketovité granuly (Birbeckova granula)***

IHC: ***pozitivita CD1α, S100***

# Histiocytóza z Langerhansových buněk



***Histiocyty + velké množství eozinophilů***



***IHC: pozitivita CD1a***

# Nádory vazivové tkáně

**Osifikující (cemento-osifikující) fibrom** — benigní **dobře ohraničený tu!!!**

- Ž>M, různé věkové skupiny
- premolární-molární oblast mandibuly (+sinonazální komplex, orbita)
- pomalu rostoucí tu

***náhlý růst v dětství/adolescenci - juvenilní osifikující fibrom***

Mikro: ***dobře ohraničený, celulární fibrotická tkáň + trámce kosti + kulatá kalcifikovaná tělíka***

Diff.dg: ***fibrózní dysplazie***

***Juvenilní osifikující fibrom – hypercelulární + zvýšená mitotická aktivita + pletivová kost (recidiva 30-60%)***

Diff. dg: ***osteosarkom***

# Sekundární (metastatické) tumory

- 1% všech maligních tu dutiny ústní
- **Mandibula>>maxilla**  
jazyk, dásně, alveolární sliznice
- Ca mammy, plic, ledvin...
- Mts mohou způsobit: **bolest, zduření, ztrátu zubů...**
- RTG: osteolytické změny  
osteoblastické změny



***Děkuji za pozornost...***