

Onemocnění kostního systému. Nádory kostí.

Orální patologie

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

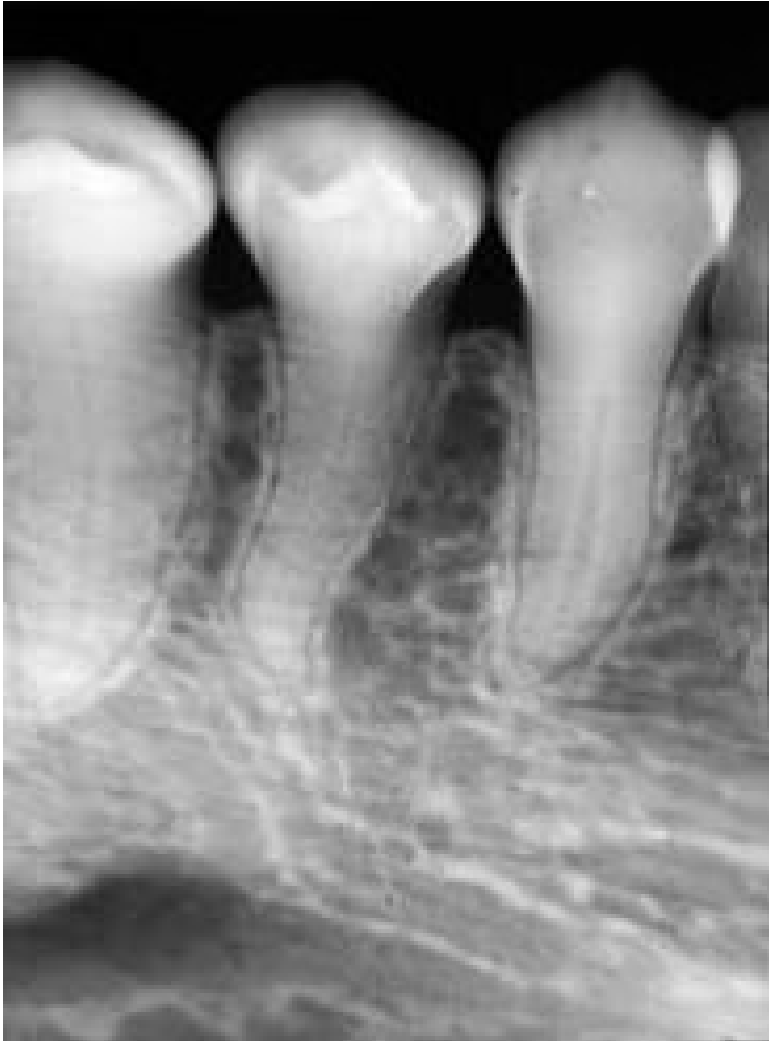
- AD, mutace kolagenu 1. typu (80-90%)
- generalizovaná osteoporóza (křehké kosti)

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 činnosti 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)

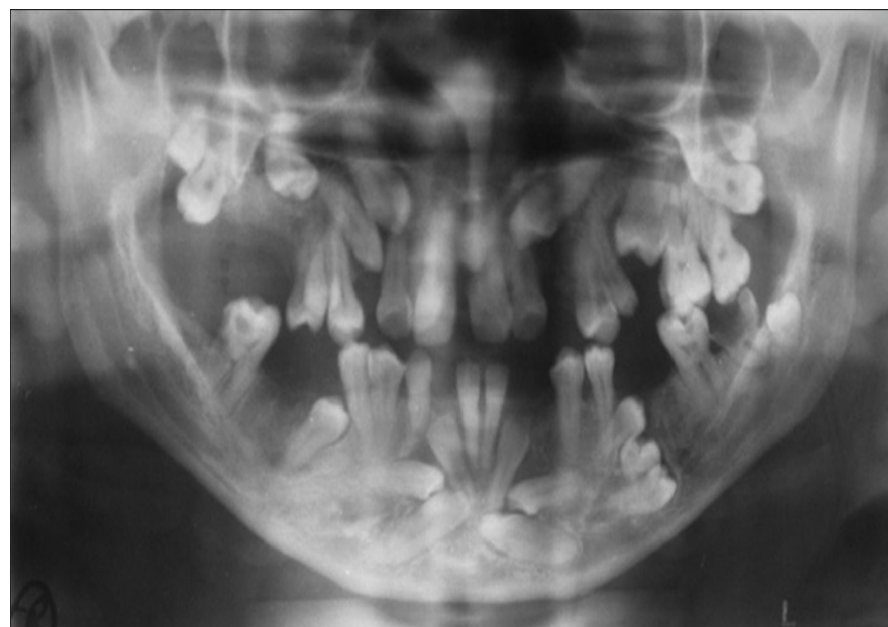
- AD, mutace genu RUNX2
- porucha diferenciacie osteoblastů z prekurzorových buněk
- abnormality lebky, čelistí
- parciální/kompletní absence klíčních kostí
- maxilla s vysokým klenutým patrem
- *zpoždění v erupci / absence erupce trvalých zubů, zvýšený počet zubů*

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

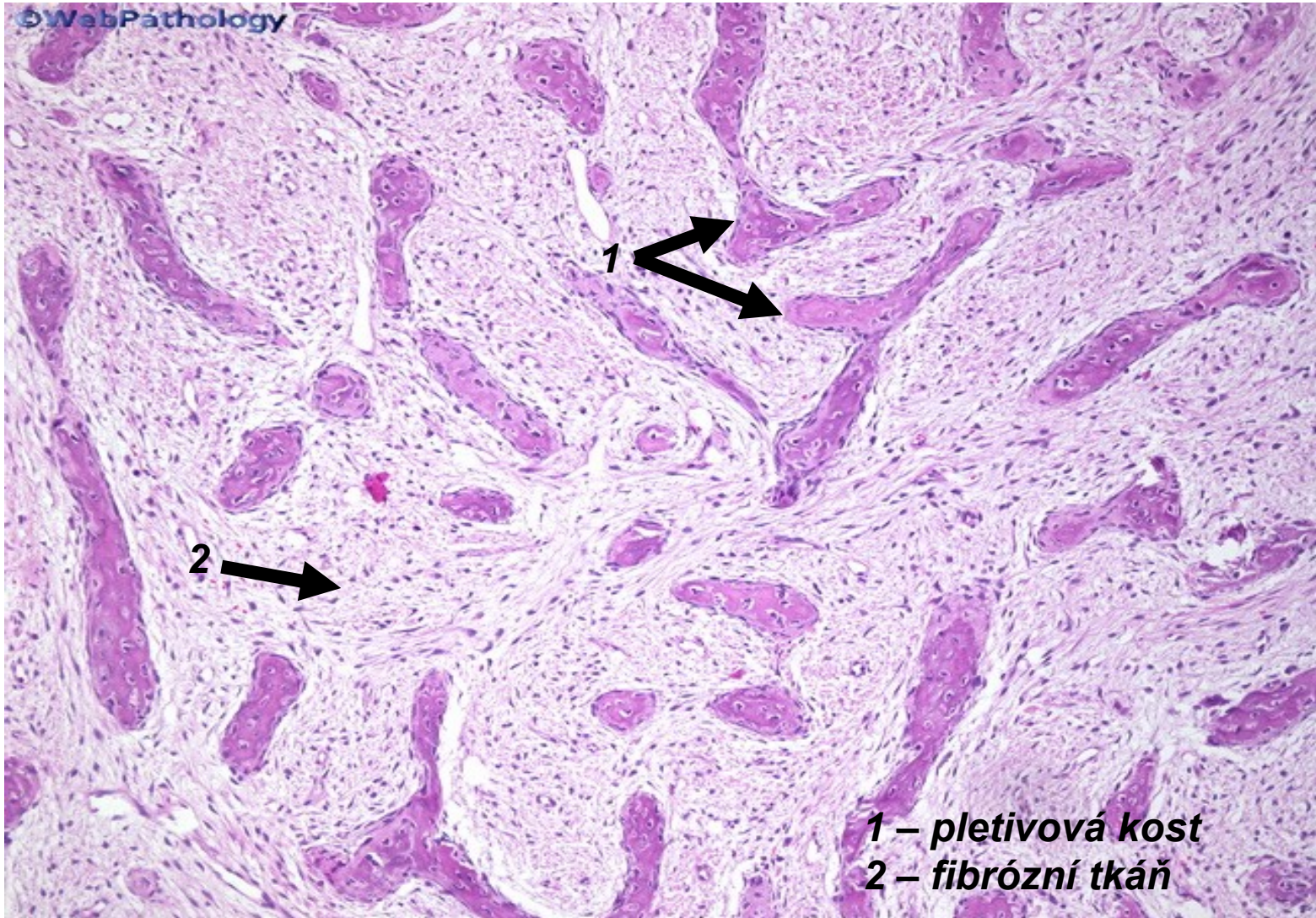
McCuneův-Albrightův syndrom – kostní léze doprovázeny kožní hyperpigmentací, endokrinními abnormalitami (předčasná puberta,....)

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:

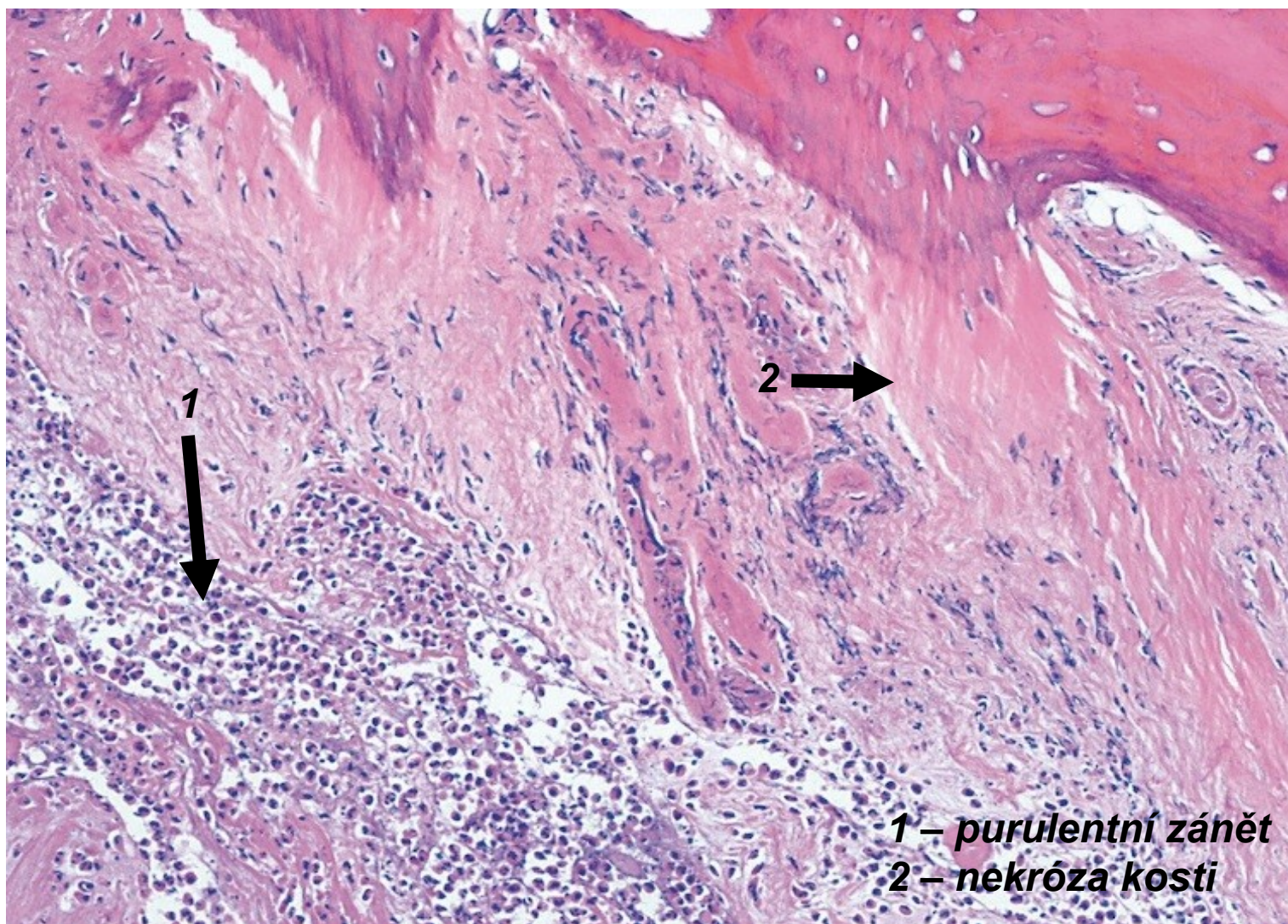
akutní léze – *bolest, zduření, horečka, malátnost, mobilita zubů*

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



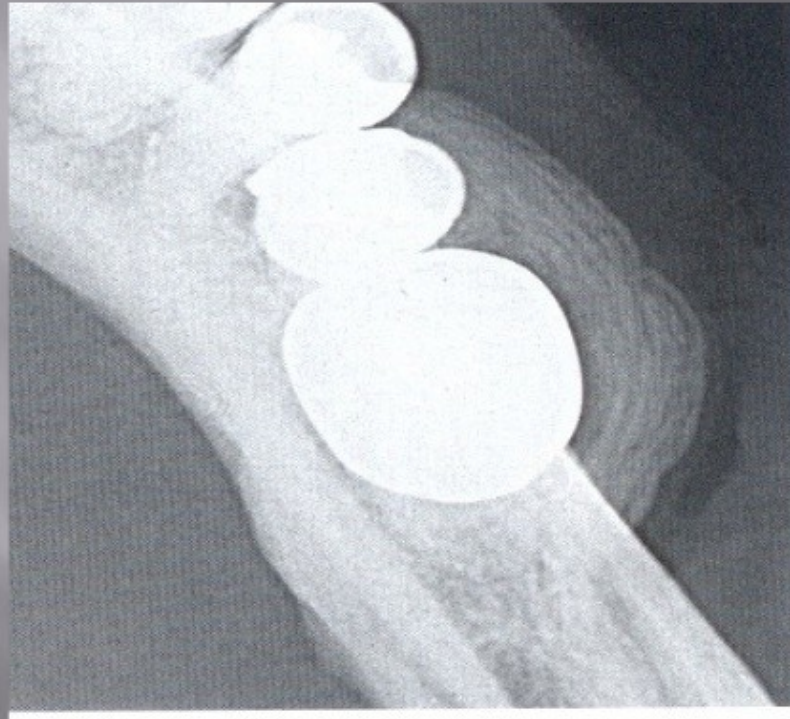
Chronická osteomyelitida s proliferativní periostitidou

- 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, redukováný 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)

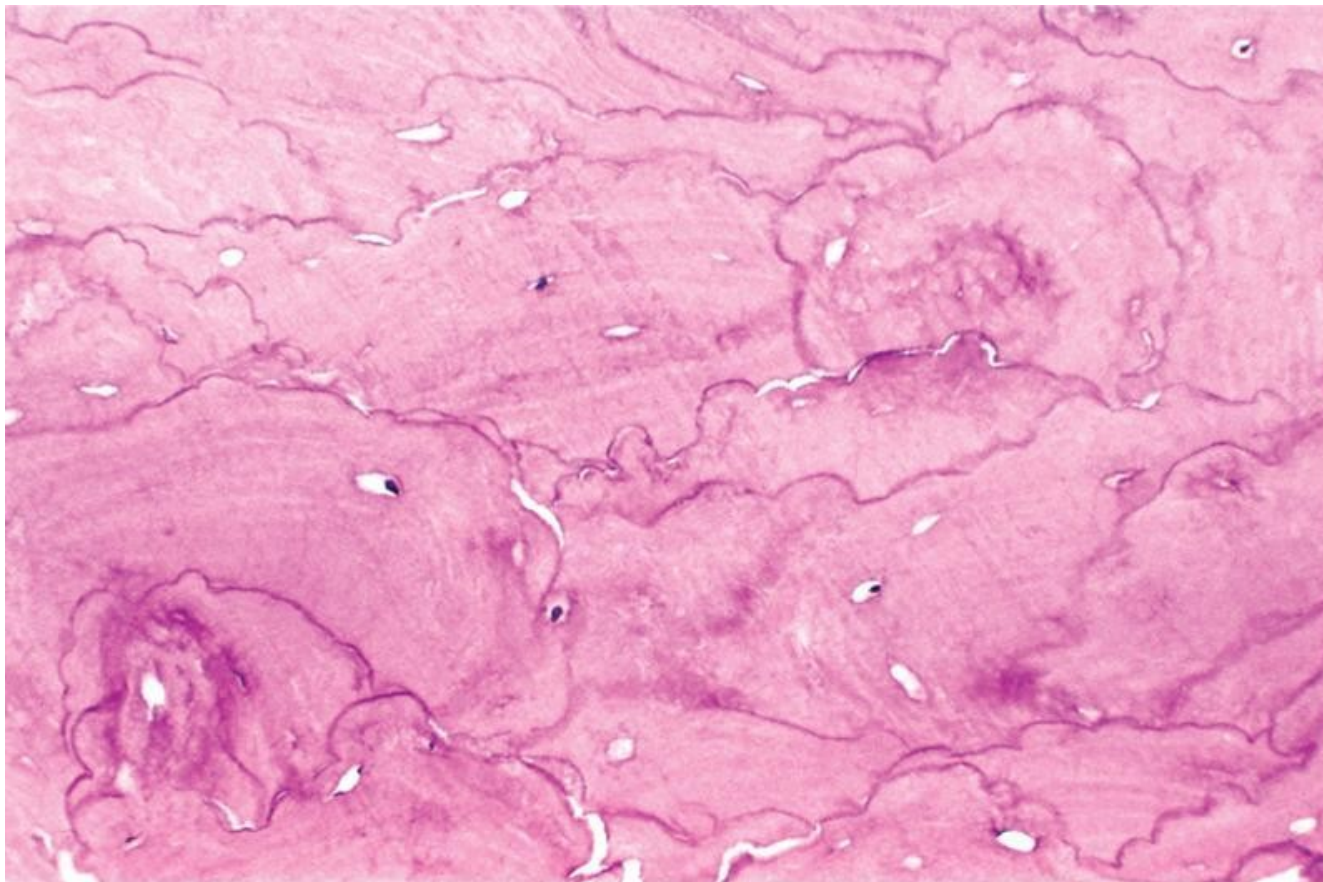
Pagetova choroba kostí

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

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 dřeně:

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
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*

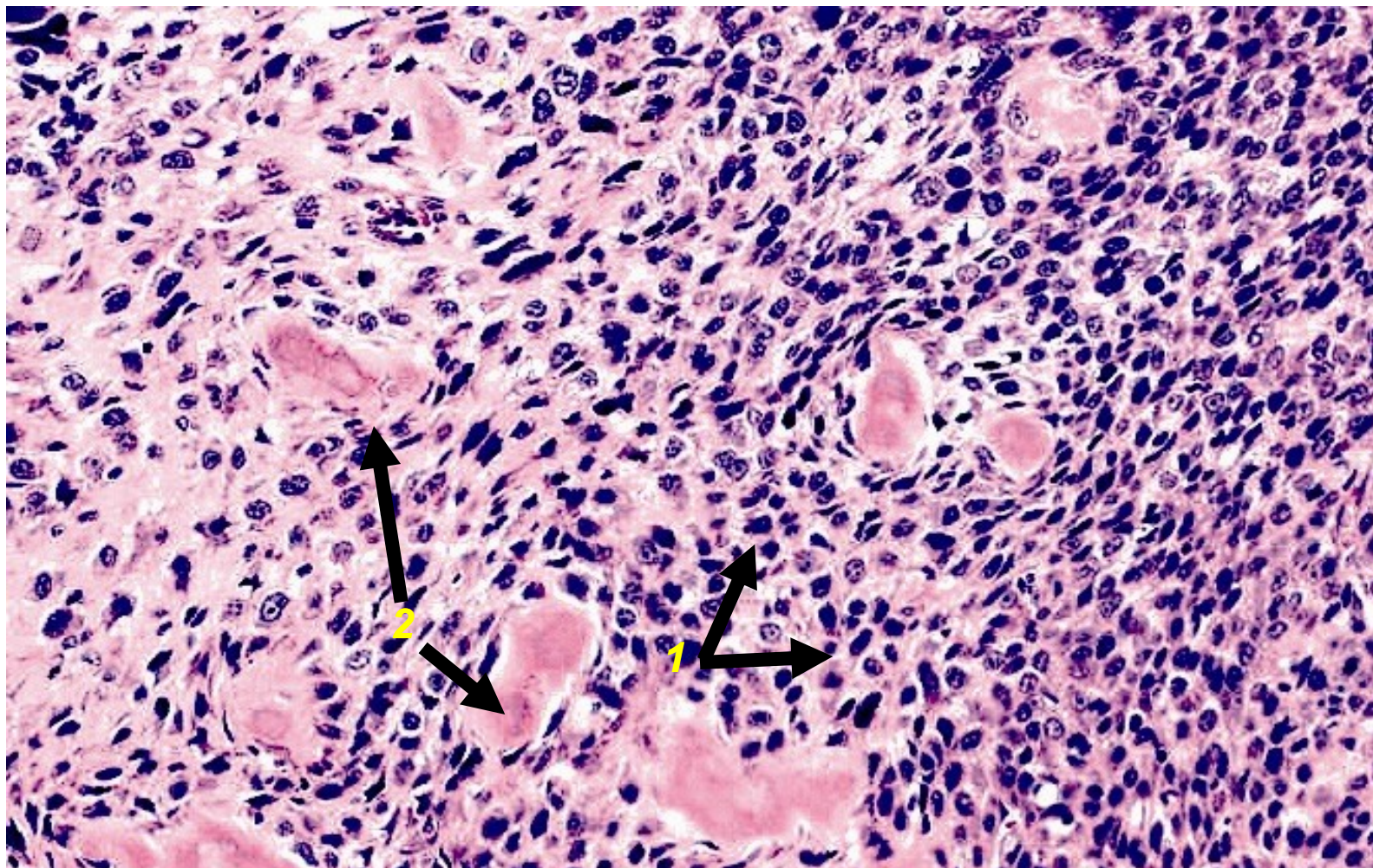
Symptomy: *zduření, +/- bolest nebo parestesie*

Mikro: *maligní osteoblasty + abnormální osteoid*

Metastazování: *RLU, plíce, mozek*

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

Osteosarkom



*1 – maligní osteoblasty
2 – abnormalní osteoid*

Chondrogenní nádory

Chondrom – vzácný benigní tu v čelistech

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

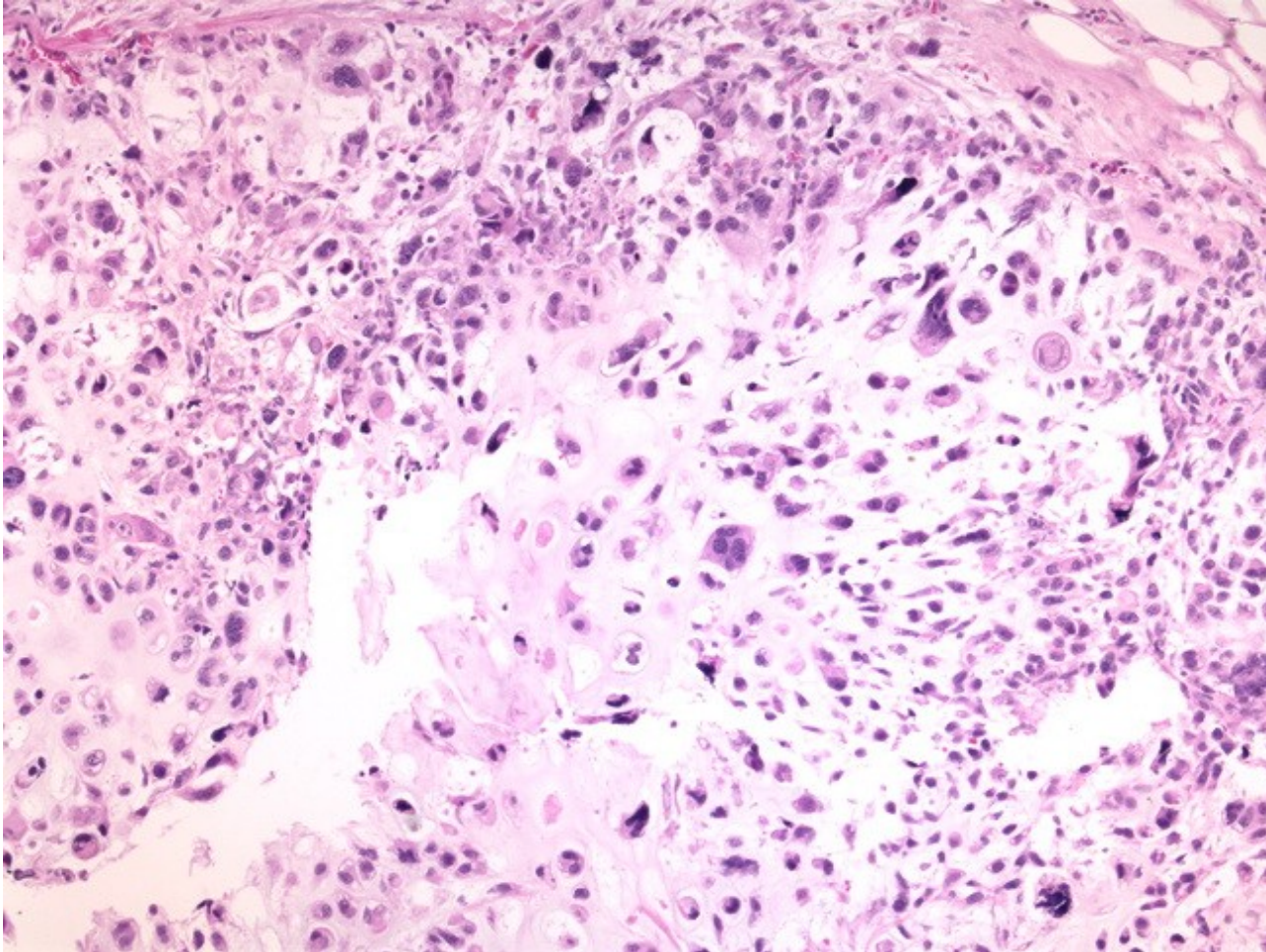
Maxilla (*předňí část*)

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*

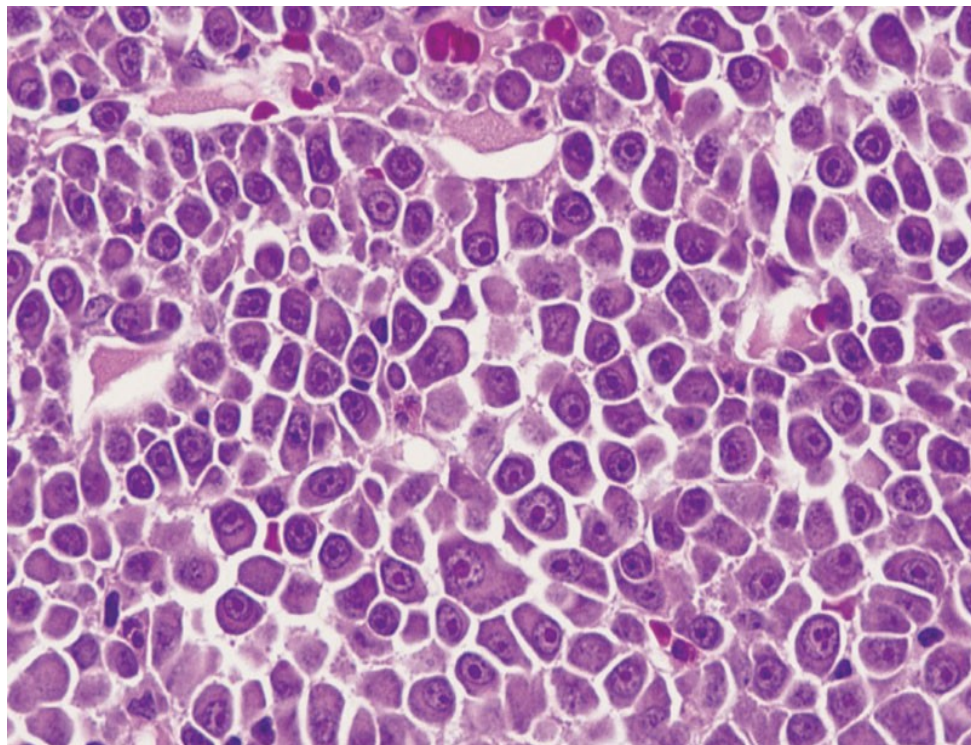
- 50-70 let
- **lebka**, obratle, sternum...(místa s krvetvornou KD) + orální měkké tkáně
- abnormálně zvýšená sérová hladina monoklonálních imunoglobulinů **Ig**
(paraprotein)

RTG: *osteolytická ložiska*

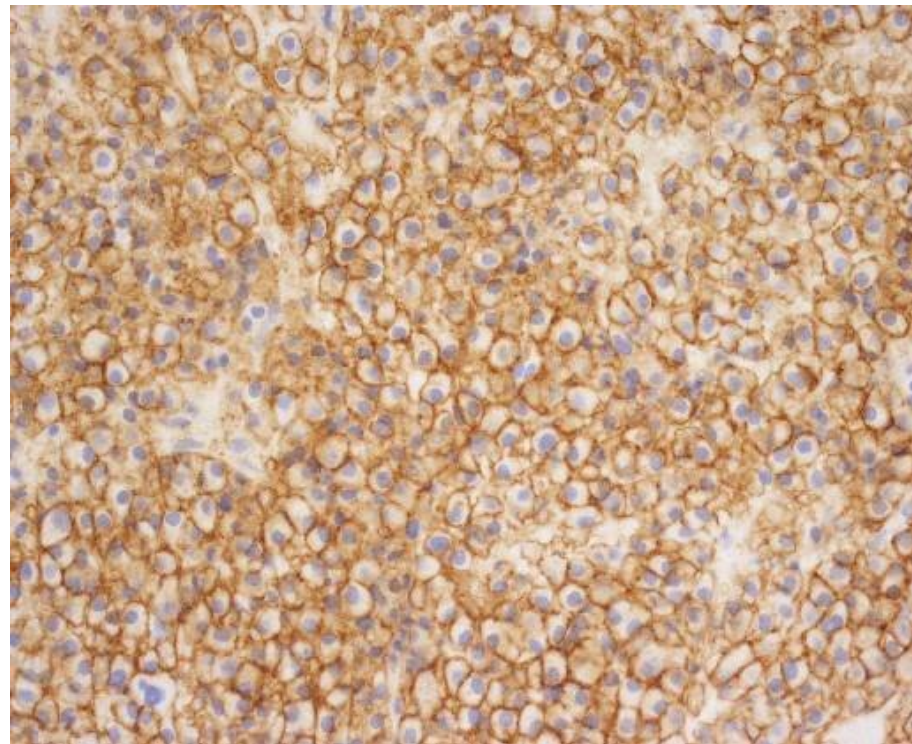
Mikro: *proliferace nádorových buněk podobných plazmocytům*

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)

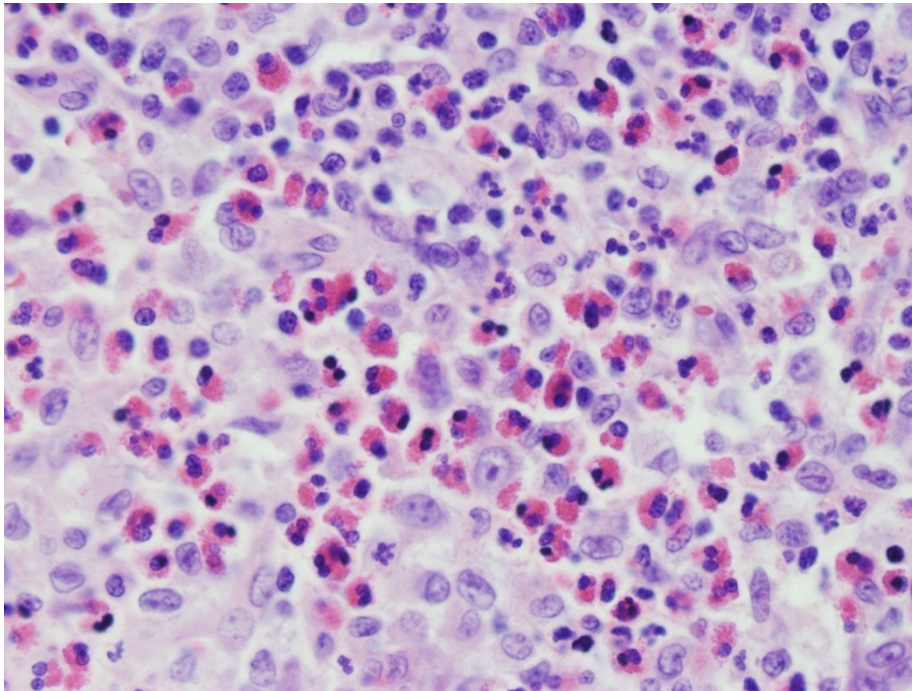
RTG: ***solitární/mnohočetná osteolytická ložiska, ztráta zubů***

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

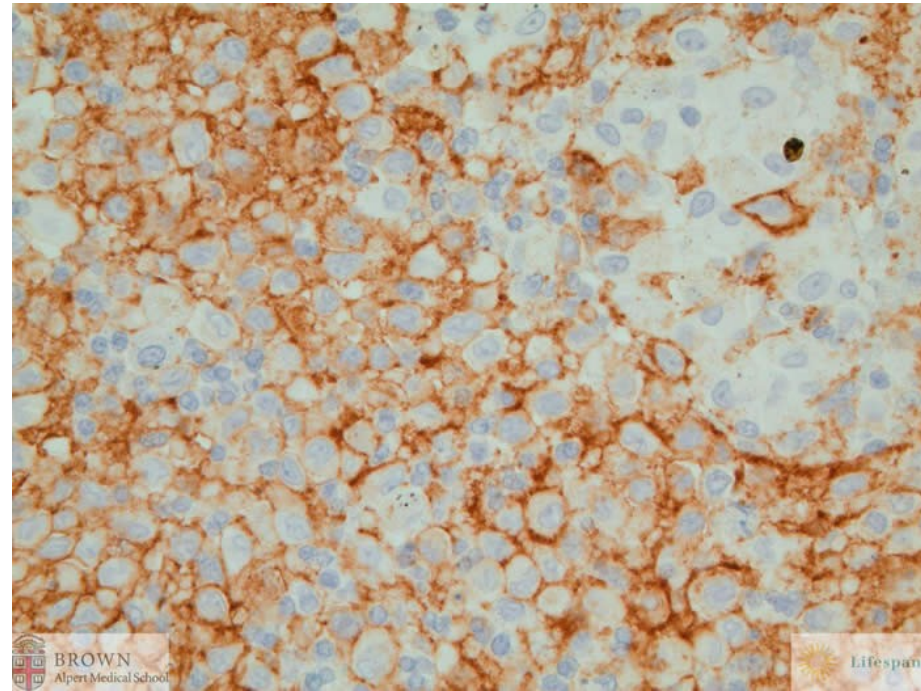
EM: ***tyčkovité nebo raketovité granuly (Birbeckova granula)***

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...