

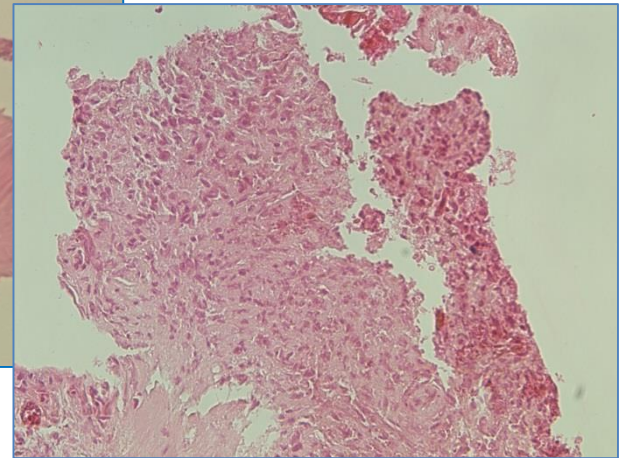
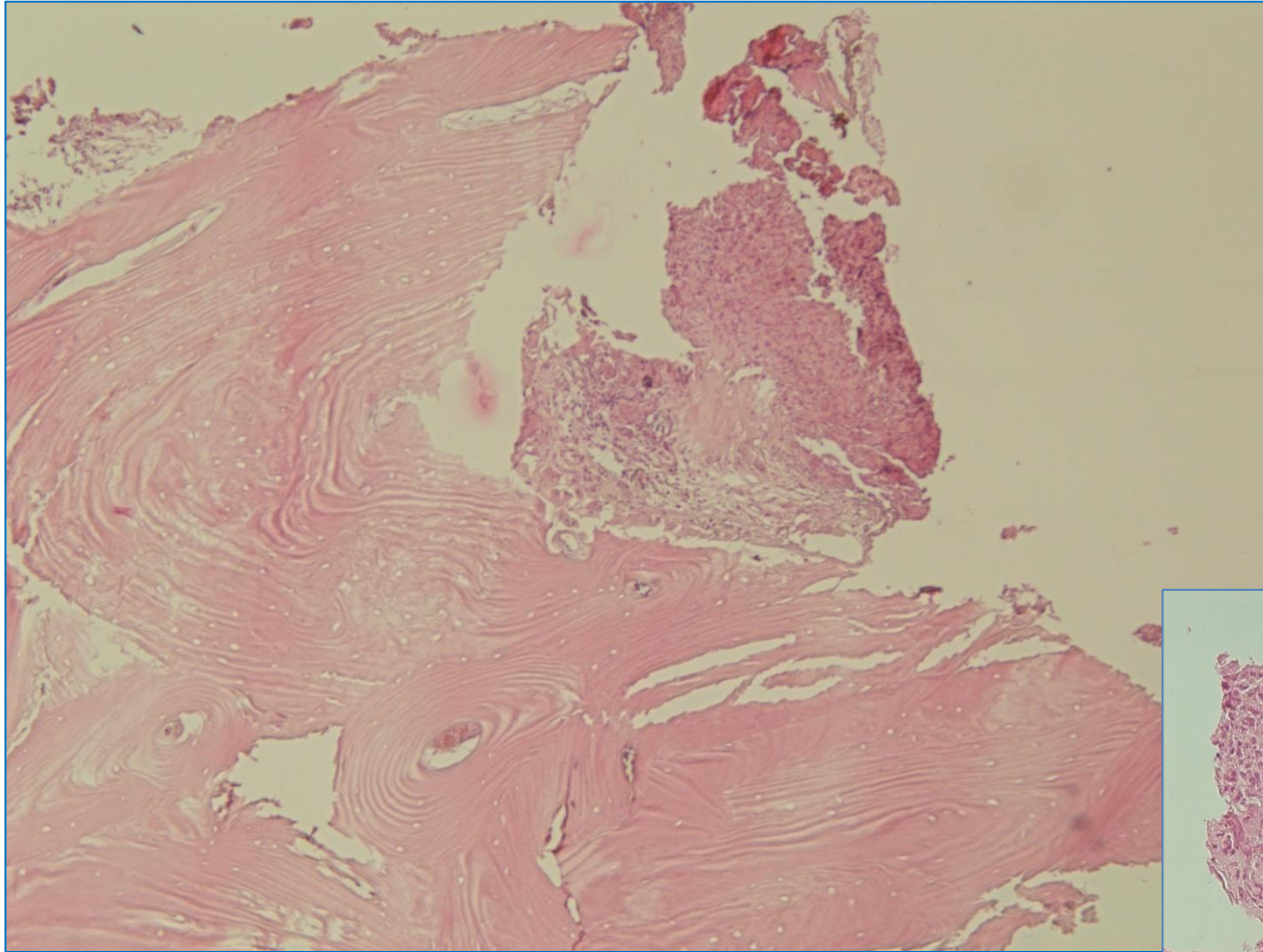
Prípád č. 647

Katarína Adamicová
2017

Anotácia

- Pacient MB, narodený 1991, **(26 rokov)**
- Recidivujúci pseudocystický tumor maxilly, v poslednom roku rýchlo rastúci (1 mesiac podľa anamnézy).
- Uzurácia kosti, očného kútika, nosovej steny.

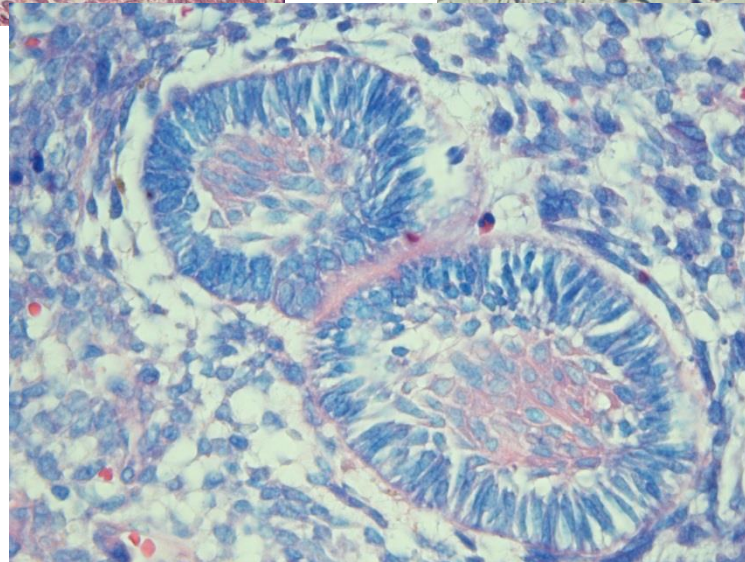
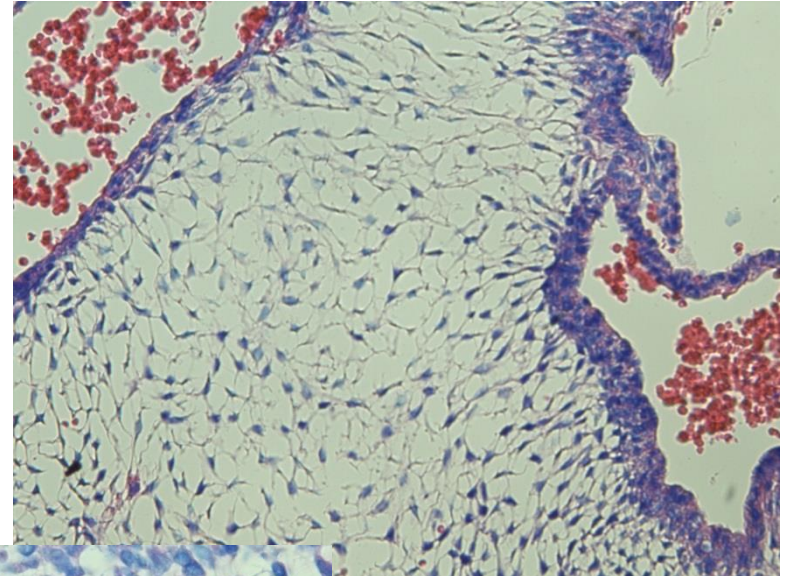
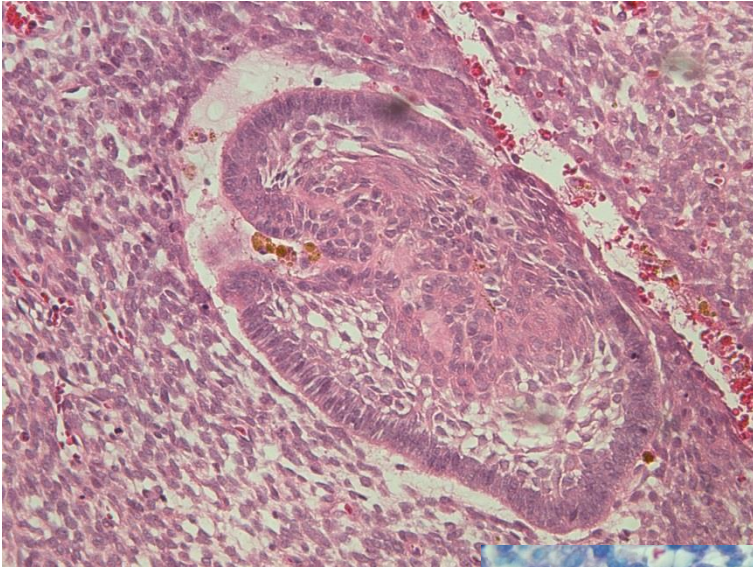
Prvá biopsia



Súhrn údajov 1

Číslo biopsie	Klinická dg.	Lokalizácia	Biopsia	Dátum
98/21159-65	Vak cysty maxilly I.dx. + 24, 25	Maxilla l. sin.	Drtený materiál. Odontogénny tumor s celulárnym mezenchýmom najsôr ameloblastický fibróm	22. 10. 1989

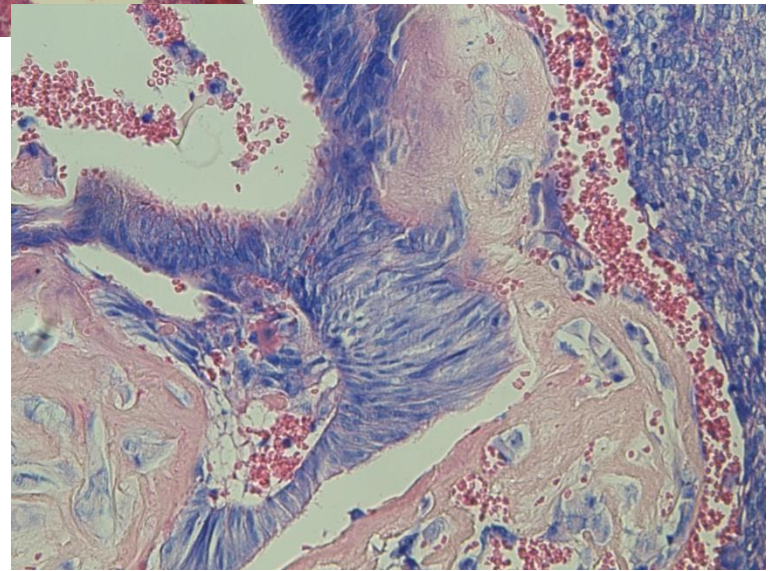
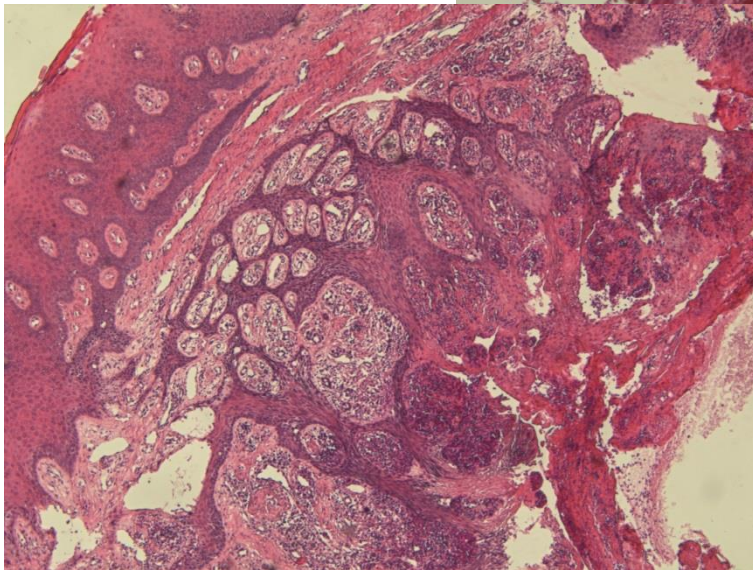
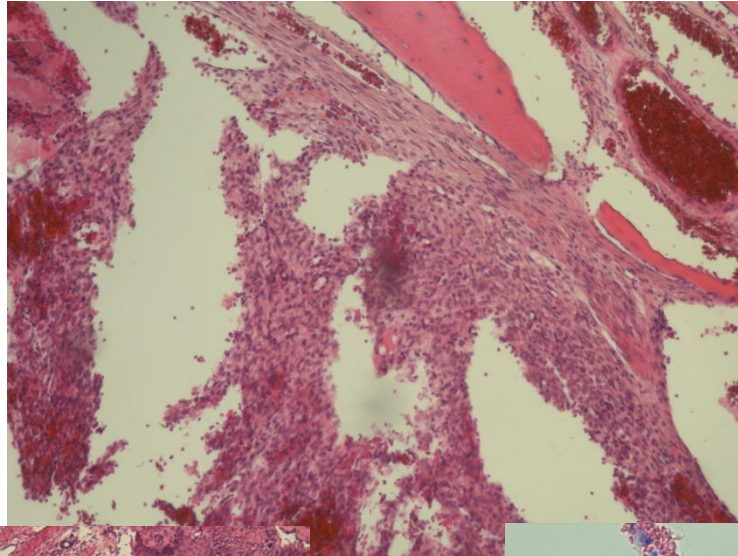
Druhá biopsia



Súhrn údajov 2

Číslo biopsie	Klinická dg.	Lokalizácia	Biopsia	Dátum
00/24154-60	Tumor nosového antra (recidíva)	Nosové antrum	Ako v predchádzajúcom vyšetrení. Drtený materiál aj s odontogénnymi štruktúrami Ameloblastický fibro-odontóm	21.12.2000

Tretia biopsia



Súhrn údajov 3

Číslo biopsie	Klinická dg.	Lokalizácia	Biopsia	Dátum
05/36675-83	Tumor maxilly l. sin. (recidíva)	Maxilla, antrum Highmori a orbita	Ameloblastický fibróm neistej dignity s celulárnym mezenchýmom. Epitelové súčasti sú miešané s epitelom antra. Cystický charakter	02. 08. 2005

Stav po terapeutickom chirurgickom zákroku 2005

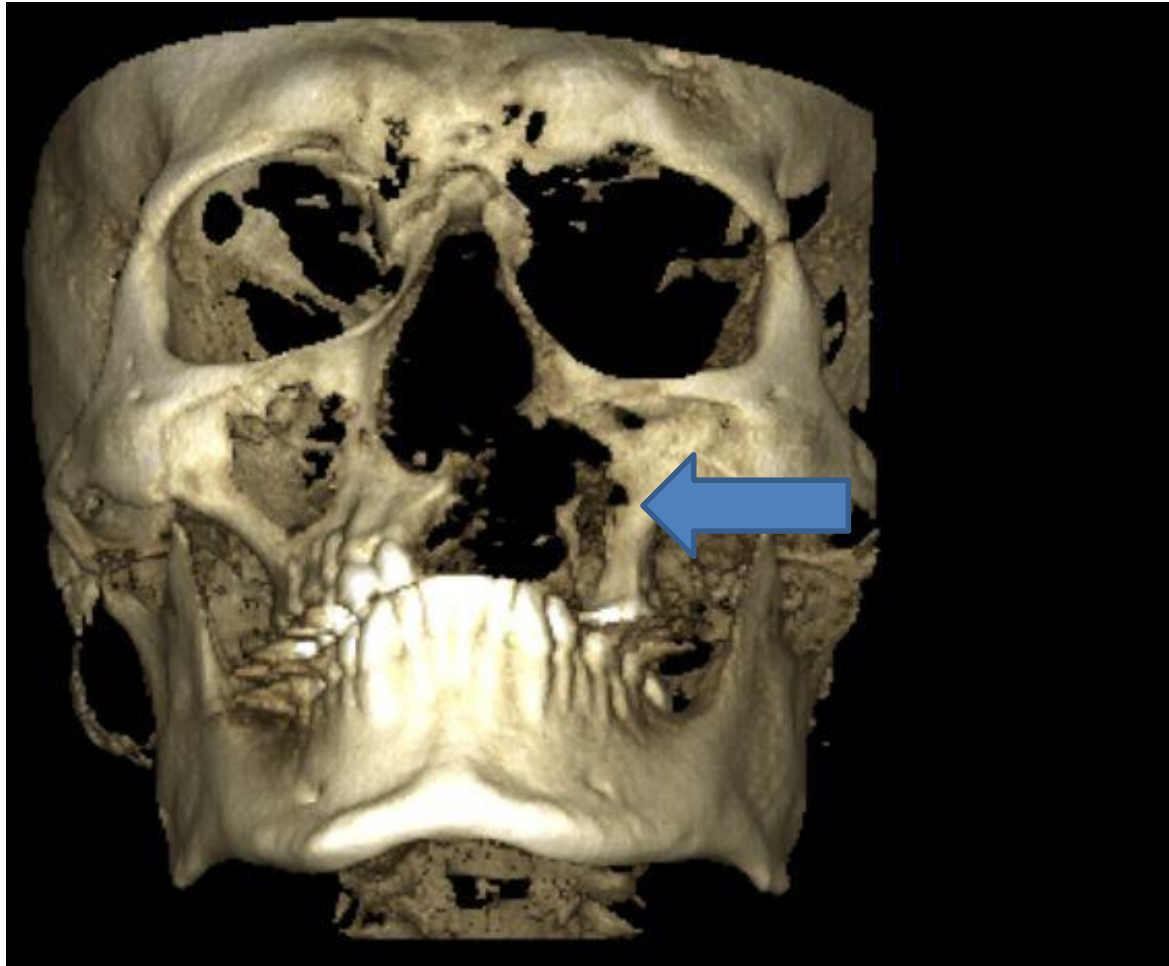
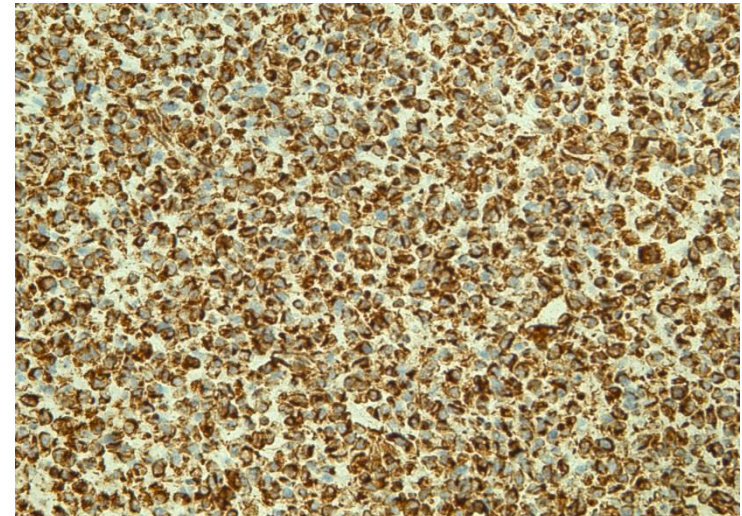
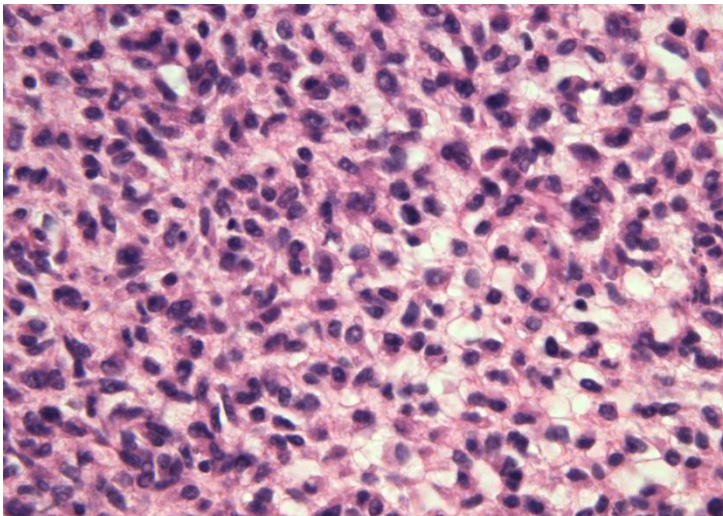
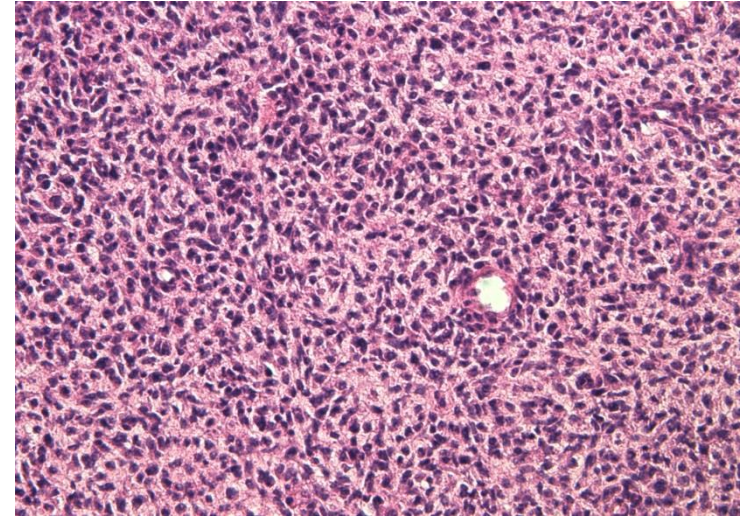
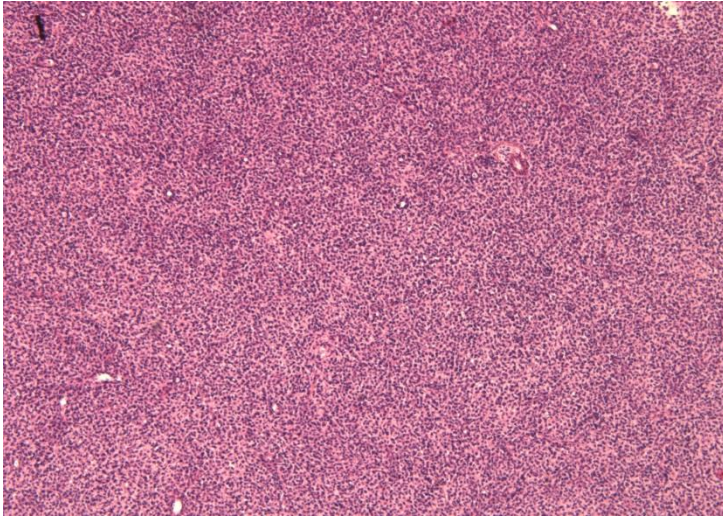


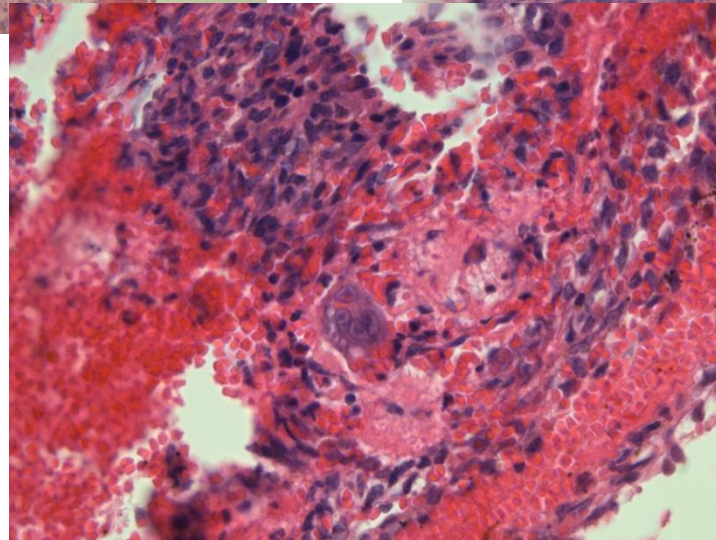
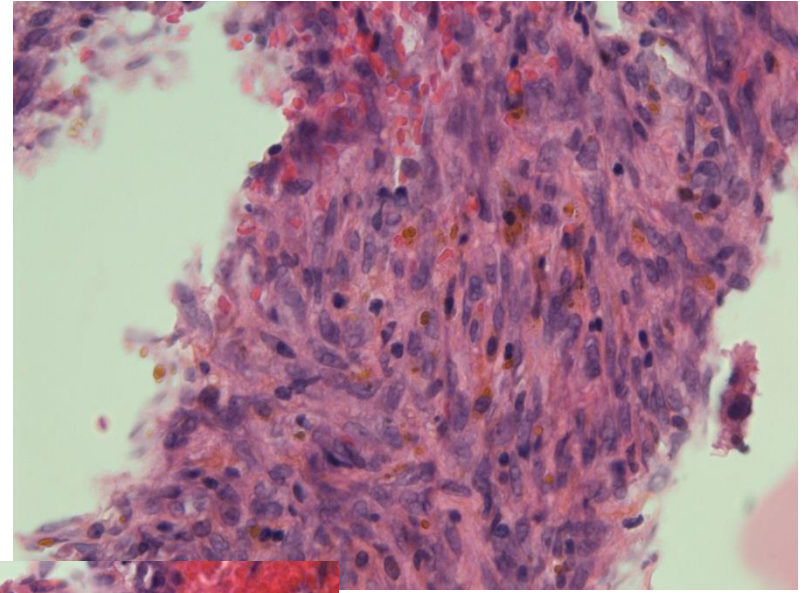
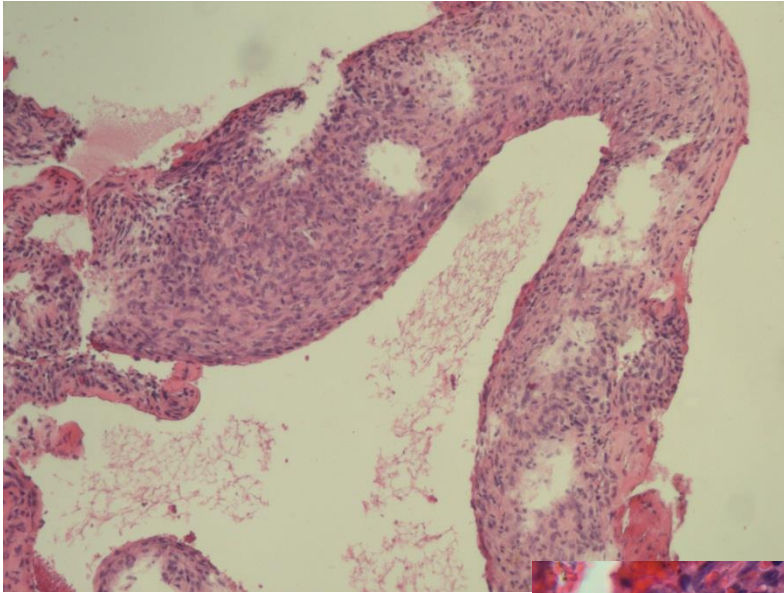
Foto pred (zatiaľ) poslednou operáciou



Posledná (peroperačná) biopsia



Posledná biopsia



Súhrn poslednej diagnózy

Číslo biopsie	Klinická dg.	Lokalizácia	Biopsia	Dátum
17/39143-49	Tumor maxilly (recidíva)	Mediálny kútik ľavého oka	Rýchla histológia: mezenchýmový tumor MI-3/10 HPF IHCH + vim., CD34 (fok.), CKAE1/AE3 +/- minim. (nejednoznačné)	02. 08. 2017
17/39150-54	Ameloblastický fibróm – agresívny typ	Posledný mesiac rýchly rast tumoru. Uzurácia kosti očného kútika a nosovej steny	Pseudocystický útvár prekrvácanie, obrovské bunky, bez epitelu, bunečnaté spojivo Ameloblastický fibro-odontóm	17. 08. 2017

Súhrn IHCH vyšetrení

Antigén

CKAE1/AE3+ cystická komponenta ameloblastómu

Vimentín+ mezenchýmová komponenta tumoru

S-100 negat.

D-240 negat.

Dezmín negat.

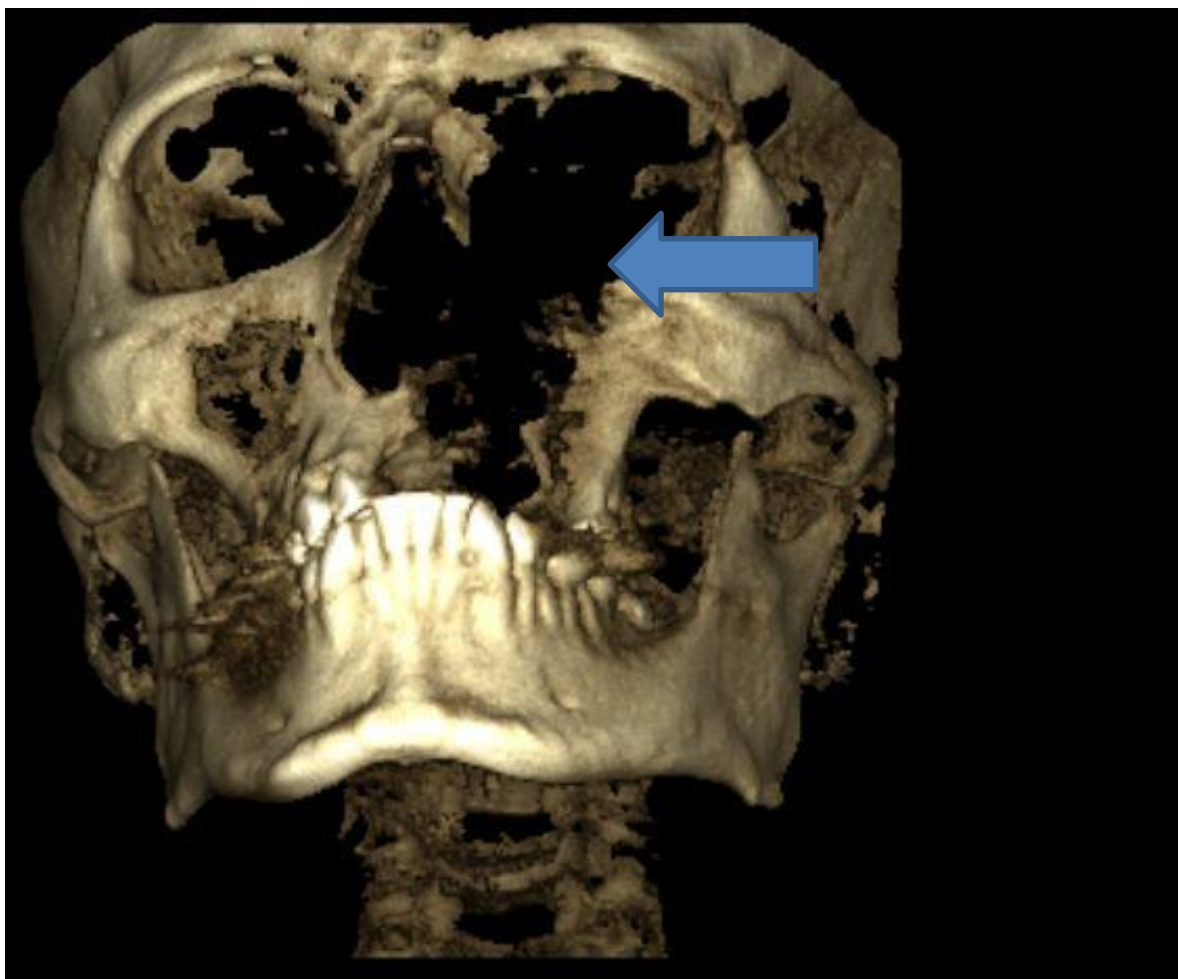
myoD-1 negat.

CD31 negat.

CD34 negat.

Proliferačný faktor MIB-1 v solídnej komponente nádoru s proliferujúcimi malými bazaloidnými bunkami cca 30 %

Stav po operácii 2017



Súčasný stav dentície v ústnej dutine



9107237843 : BACMAŇÁK MARCEL
7.8.2017 66.0kV 10.0mA 18.5s 73.4mGy*cm2
Provider Default

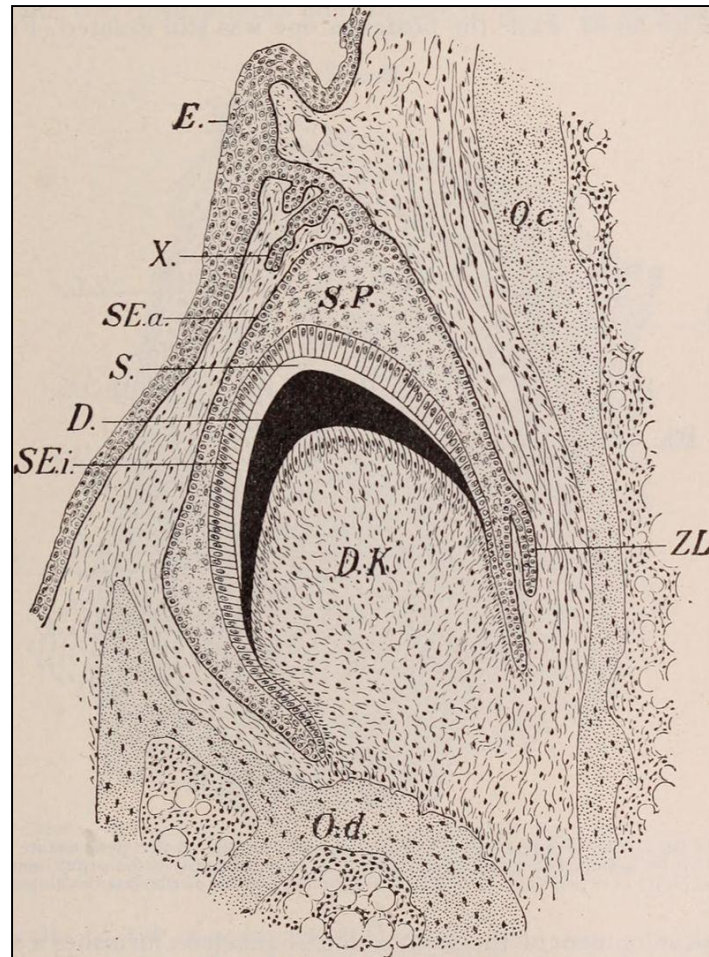
Naša diagnóza

- **Ameloblastický fibro-odontóm** s výraznou proliferáciou mezenchýmovej súčasti nádoru, bez jednoznačných známkov svedčiacich pre ameloblastický fibrosarkóm

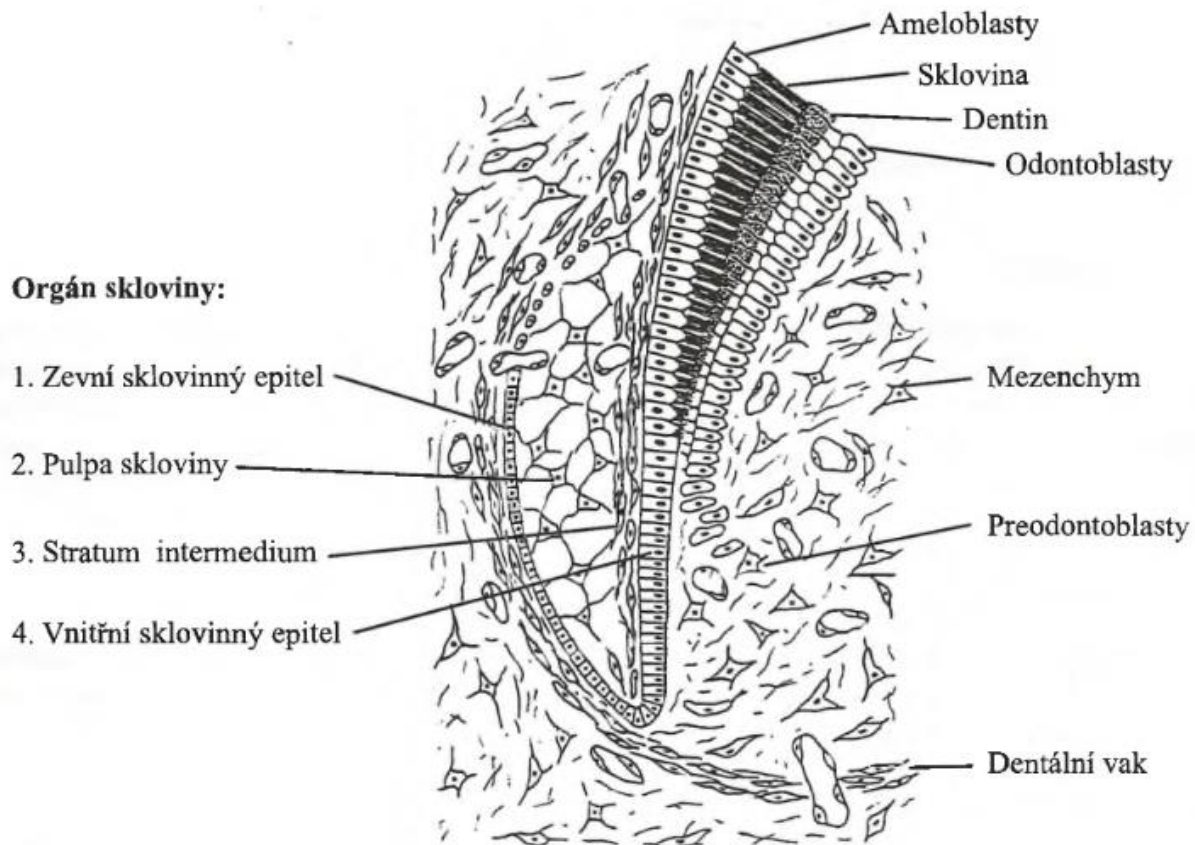
Diskusia

- Odontogénne nádory (M-9270/0) majú okrem bližšie nešpecifikovanej skupiny nádorov tri základné podskupiny nádorov:
- Epitelové – ameloblastóm (M-9310/0)
- **Zmiešané – odontóm (M-9280/0)**
- Mezenchýmové – cementom (M-9272/0)

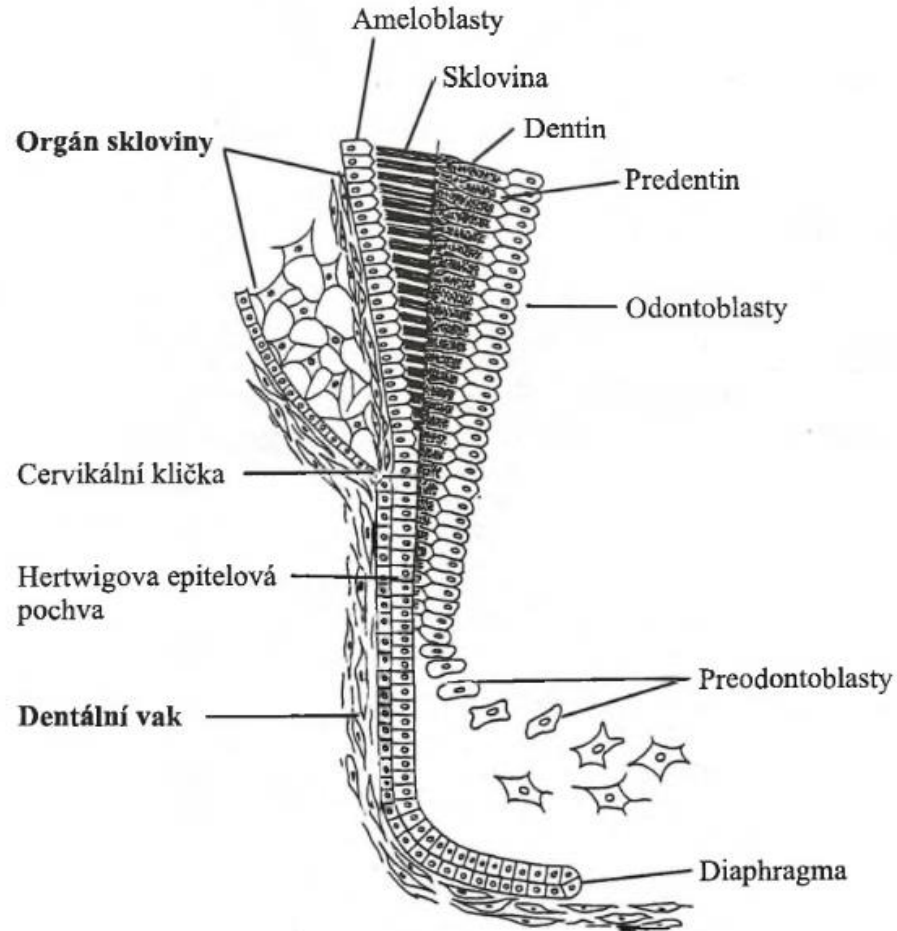
Zubný „pohárik“ či „zvon“ („bell“ stadium)



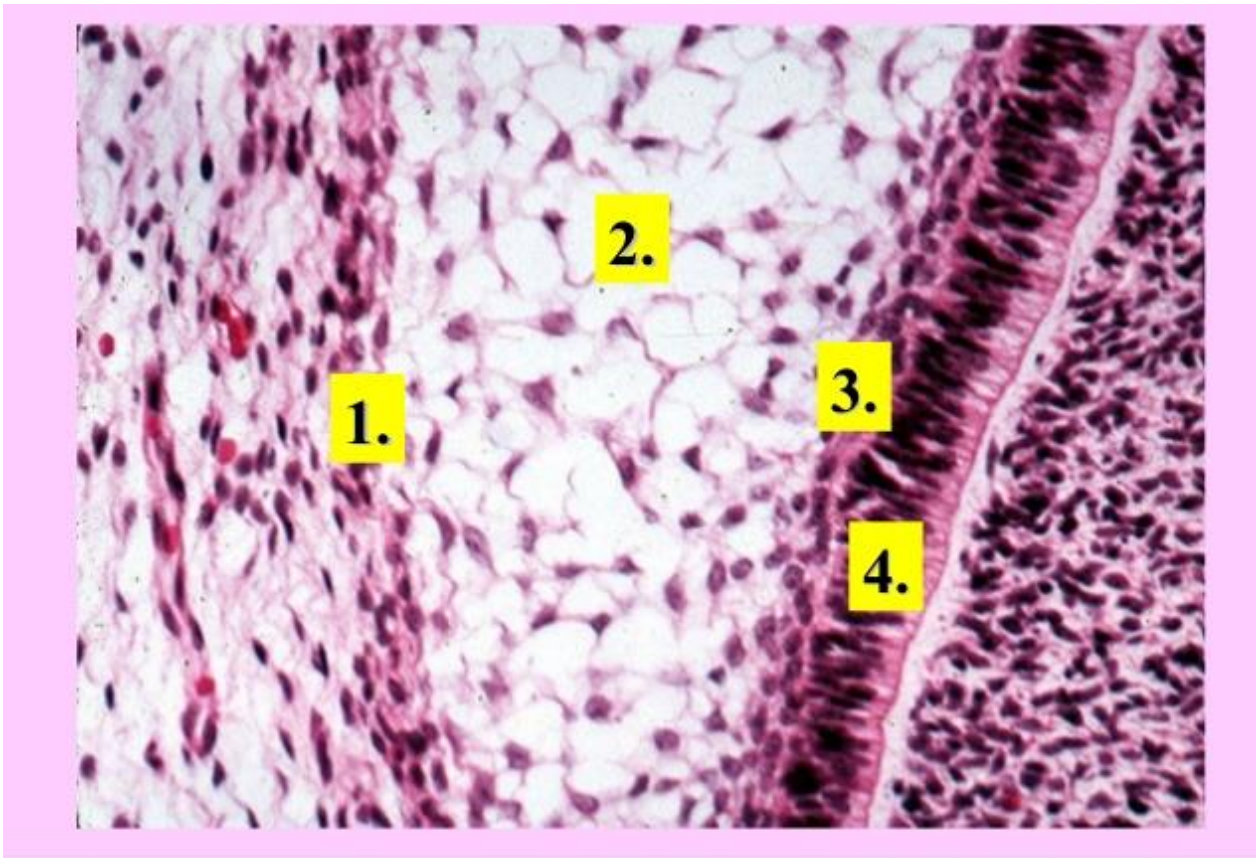
Orgán skloviny



Orgán skloviny (detail)

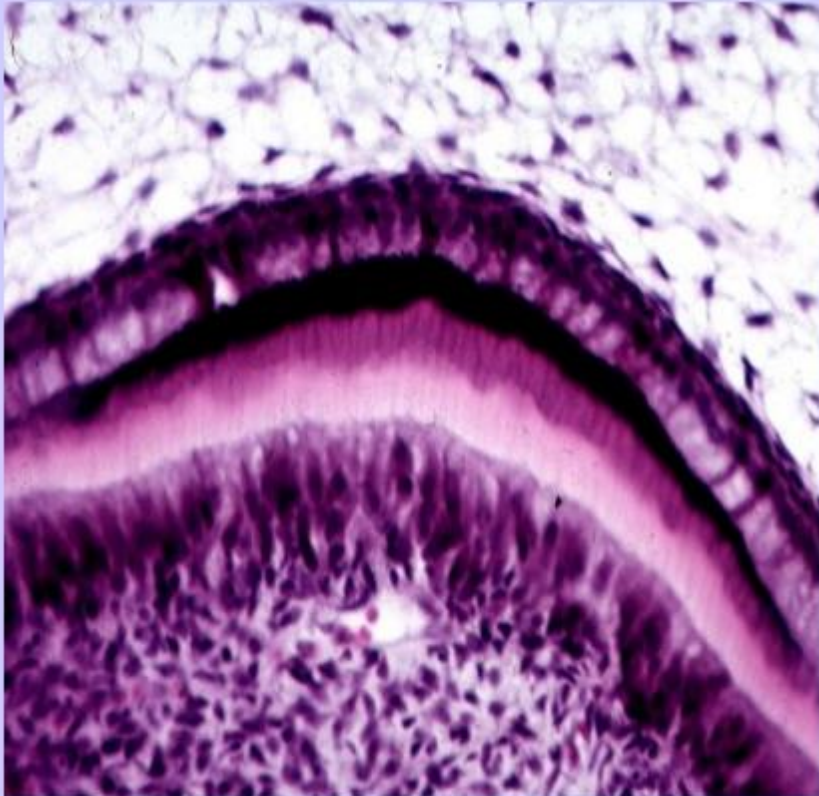


Orgán skloviny (enamelový orgán)



1. Vonkajší enamelový orgán
2. Stelátny epitel
3. Stelátne intermédium
4. Vnútorý enamelový orgán

Neskoré štádium „zvona“



- Sklovina
- Dentín
- Transformácia dentálnej papily na DENTÁLNU PULPU
- Morfológické zmeny vidieť v dentálnom vaku

Molekulárna regulácia vývoja zubu

- Vznik a vývoj zubov je paralelou k vývoju neurálnej lišty
- Vývoj prebieha interakciou medzi epitelom a mezenchýmom
- Zubný vzorec je determinovaný expresiou génov **HOX** v bunkách mezenchýmu
- Signálne molekuly ktoré sa uplatňujú pri vývoji zubu – **WNT, BMP, FGF, SHH** a transkripčné faktory – **MSX1 a 2**

Vysvetlivky

- **HOX** (Homeobox gén má významnú úlohu v ontogenéze. Sekvenácia 183 párov báz sa podiela na sagitálnom antero-posteriornom rase)
- **WNT** (Wingless/Integration – významná, evolučno konzervovaná signálna dráha riadenia bunkových proliferácii, diferenciácii a určovania bunkovej polarity)
- **BMP** (Bone Morphogenetic Protein 7 – transformátor mezenchýmových buniek do chrupky a kosti)
- **FGF** (Fibroblast Grow Factor – zabezpečuje proliferáciu a diferenciáciu mezenchýmu, aj dentálnej papily)
- **SHH** (Sonic Hedgehog, exprimovaný dentálnou papilou v niekoľkých fázach. Všeobecne zabezpečuje vývoj dorzoventrálneho usporiadania nervovej trubice, vývoj anterioposteriórneho usporiadania končatín, vývoj stredových štruktúr CNS. Názov je od podoby octomilky s mutáciou v géne hh (také larvy pripomínajú ježka). Názov podľa hrdinu počítačovaj hry Sonic the Hedgehog.
- **MSX 1** (proteín, lokalizácia v chromozóme 4, funguje ako transkripčný represor počas embryogenézy, kraniofaciálneho vývoja, odontogenézy a inhibície tumorového rastu, **2** časť signálnej dráhy BMP, zabezpečujúci vývoj kosti)

Profil CK expresie epitélií

CK	1	4	5	6	7	8	10	13	14	16	18	19
Epiderma	++		++	+		-	++		++	+		
Slizničný epitel		++	++	+		-	-	++	+	-	-	+
Gingiva	++	+	++	+	-	-	++	+	++	++	-	+
Vestibulum		++	++		-	+	-	++	++	++	+	++
Junkčný epitel		-	++		-	+	-	++	++	+	+	++
Tvrde podnebie	++		++						++	++		
Epitel enamelového orgánu		-	++		+	+	-	-			-	++
Malssezove zvyšky		-	++		-	-	-	-	+	-	-	++

Odontóm

- Nádor sa vyvíja na podklade neusporiadaného rastu všetkých zložiek zubného základu.
- **Ide o diferencovaný zmiešaný epitelovo-mezenchýmový nádor.**
- Na mikroskopickom obraze sa zúčastňujú všetky zložky vývoja zubu.
- Tkanivá sú „prehádzané“, ale vykazujú určitú usporiadanú organoidnú architektúru. Epitelová zložka je minimálna a nádorovo neprogreduje.

Diferenciálna diagnostika

- **Ameloblastický fibróm**
- Nádor pozostáva s fibrózneho tkaniva a ameloblastického epitelu.
- Hniezda ameloblastov sa príznačne polarizujú k proliferujúcemu väzivu. Rudimentárne sa môže tvoriť dentín
- **Ameloblastický fibroodontóm**
- Definícia je takmer totožná s ameloblastickým fibrómom s tvorbou dentínu a skloviny. **Považuje sa za prechodný variant AF a odontómu**
- **Môže sa vyvinúť do podoby kalcifikujúcej odontogénnej cysty**

Odontogénny epitel je pozitívny

- **CK14** a **CK17** (high molecular weight)
- **CK8** a **CK19** (low molecular weight)
- Všetky typy odontogénnych tumorov sú pozitívne pri použití **p63**
- Ameloblastický odontogénny tumor – **Calretinin pozit.**
- Keratocystický odontogénny tumor – **Calretinin negat.**

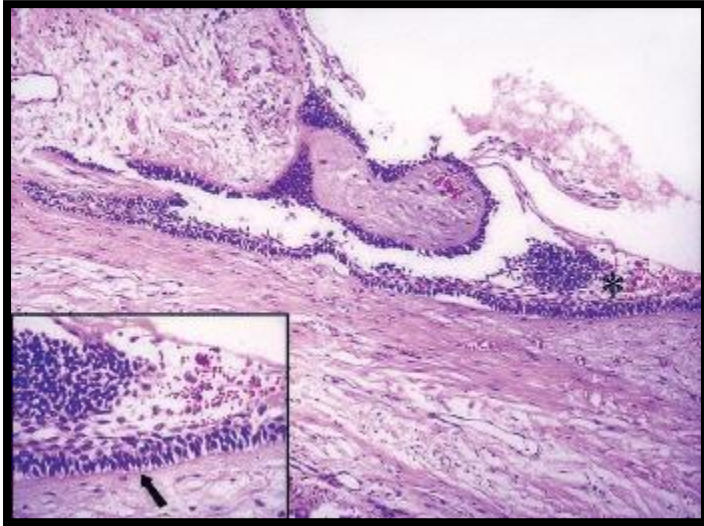
Najbežnejší problém v rutinnej diagnostike lézií orálnej kavity

Unicystický ameloblastóm	Keratocystický odontogénny tumor
Cystická lézia vystlaná ameloblastomatóznym epitelom	KCOT je vystlaný keratinizujúcim epitelom
CK 10 negat.	CK 10 pozit.

20% ameloblastómov
Stredný vek 25 rokov, od-do 8 - 60 r., 2/3 muži
> 90% v mandibule, 63% v úhľe a vzostupnom ramene
Rekurencia do fibróznej steny - invázia: 36% áno vs. 7% nie; rekurencia môže nastať aj po rokoch
Môže byť asociovaný s nevoidným bazaliomom (Gorlinov syndróm)

4-12% z odontogénnych cýst
Často v 2 a 3 dekáde (hocikedy)
90% sú solitárne
Mnohopočetné KCOT asociujú s Gorlinovým syndrómom
Mandibula je častejšie postihnutá (65-85% KCOT)
Najčastejšia lokalizácia – zadná časť mandibuly
Niekedy asociovaná s impaktovaným zubom
Zriedkavo postihuje mäkké tkanivo

UAB vs. KCOT



DIGNITÀ



Ameloblastický fibrosarkóm

- Definícia je takmer totožná s ameloblastickým fibrómom.
- Proliferácia a cytologické vlastnosti fibróznej zložky nádoru vedú k záveru, že ide o malígny proces, čo je však v praxi výnimočné!
- Vyvíja sa buď ako sekundárny nádor s ameloblastického fibrómu, alebo „de novo“, malígnou expresiou zapríčinenou genetickou alteráciou mezenchýmu.

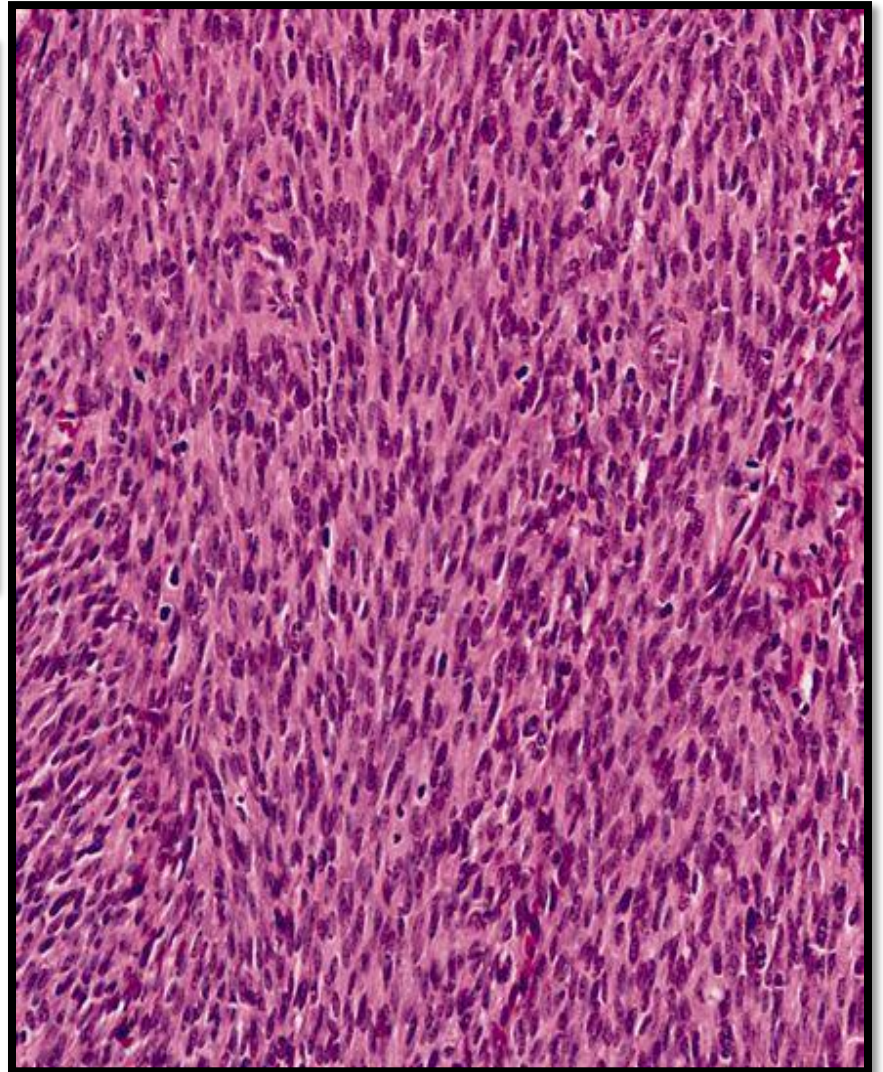
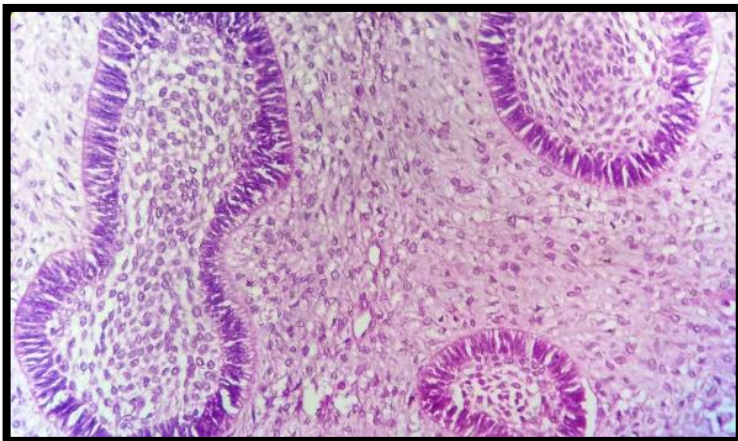
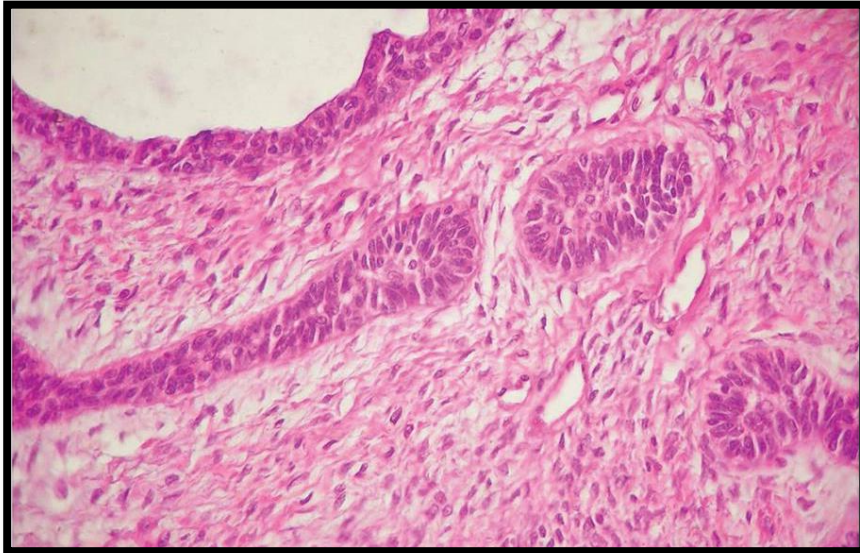
Ameloblastický fibrosarkóm

- Bifázický s benígnym epitelom a malígnou strómou:
Benígny odontogénny epitel s „ameloblastickým
vzhľadom bazaloidného odontogénneho epitelu
 - Pásky, pruhy a hniezda odontogénneho epitelu
 - Fokálne, väčšie nádory s ostrovkami periférneho
palisádovania, reverznej polarizácie a stelátneho retikula
- Malígna stróma pozostáva z vrtenovitých buniek s
pleomorfizmom, hyperchromáziou a početnými
mitózami
 - Stromálne bunky môžu mať „herringbone“ alebo
„storiformný“ vzor

Diferenciálna diagnostika ameloblastického fibrosarkómu

- Odontogénna keratocysta
- Ameloblastóm
- Odontogénny myxóm
- Centrálny obrovskobunkový tumor kosti
- Histiocytóza z Langerhansových buniek
- Osteosarkóm

Ameloblastický fibrosarkóm



Konzultačný nález S 129694/17 prof. MUDr. Alena Skálová, CSc.

Vzhledem k uvedenému nálezu a anamnéze bych nález hodnotila jako recidivující komplexní odontogenní tumor, který odpovídá odontogennímu ameloblastickému fibromu s přerůstáním mezenchymální fibromové komponenty v současné biopsii. Klinický průběh je jistě agresivní a konsternující, ale histologické znaky nejsou dostatečné podle mého názoru k diagnóze odontogenního fibrosarkomu.



Ďakujem Vám za záujem a pozornosť

