

616.216-006.03-031.13

BENIGNÍ SYSTÉMOVÁ ONEMOCNĚNÍ S NÁDOROVÝM POSTIŽENÍM VEDLEJŠÍCH NOSNÍCH DUTIN

Plk. MUDr. M. FIALA

Otolaryngologické oddělení vojenské nemocnice v Českých Budějovicích
(náčelník: plk. MUDr. Miloš Fiala)

Skupinu benigních systémových onemocnění s nádorovým postižením vedlejších nosních dutin (dále pouze VND) je možno vymezit jen se značnými výhradami. Vyplývá to z dosud nepoznaných skutečností, z velké variability bio-

logického chování útvarů jednoho a téhož druhu a v některých případech z názorových rozdílů odborníků při pohledu na určitá onemocnění.

Zásadně je možno do této skupiny zahrnout:

Tab. 1

Přehled benigních Tu VND v porovnání s benigními systémovými Tu onemocněními postižujícími VND

Benigní Tu VND	Benigní systémová onemocnění s tumorózním postižením VND
1. Kostní tkáň: osteom, osteidosteom OSTEOKLASTOM →	OSTITIS DEFORMANS PAGET
2. Chrupavka	
3. Vazivová tkáň: fibrom, centrální fibrom, osifikující fibrom, cementofibrom OSTEOIDNÍ FIBROM →	OSTEODYSPLASIA JAFFÉ-LICHTENSTEIN
myxom CENTRÁLNÍ TU →	OSTEODYSTROPHIA FIBROSA – M. RECKLINGHAUSEN
Z OBROVSKÝCH BUNĚK	
lipom HISTIOCYTOM →	HISTIOCYTOSIS X – M. ABT – LETTERER-SIWE – M. HAND – SCHÜLLER – CHRISTIAN – EOZINOFILNÍ GRANULOM
MNOHOČETNÝ MYELOM →	PLAZMOCYTOM EXTRAMEDULÁRNÍ
4. Cévní tkáň: hemangiom GLOMUS TU →	ACHROMAFINNÍ PARAGANGLION ANGIOMATOSIS STURGE – WEBER ANGIOMA HEREDITARIUM HAEMORRHAGICUM RENDU OSLER
LYMPHANGIOM →	
5. Epitel: papilom, odontom, ameloblastom, papilární cystadenom, smíšený Tu	
6. Svalová tkáň: leiomyom, rhabdomyom	
7. Nervová tkáň: neurinom →	NEUROFIBROMATOSIS RECKLINGHAUSEN
neurom, glyom, meningeom	

1. Onemocnění známé i neznámé etiologie, která ani pravými nádory nejsou, a nádorům se pouze množím tkáně podobají.

2. Některé pravé nádory, i s letálním koncem, pokud postrádají zásadně kardinální příznak maligních Tu, totiž tvorbu metastáz [13].

U benigních Tu je metastázování vyloučeno. Avšak vedle výskytu v jedné lokalizaci existují izolovaná i generalizovaná tumorózní onemocnění celého systému nebo traktu.

V mnohých případech jde vlastně o následek vývojové anomálie. Tyto zahrnujeme pod pojem procesů dysplastických, velmi často s névy v různých lokalizacích. Pro vrozené stavy, které se projevují vedle névů nárůstky podobnými nádorům, ale i pravými nádory, byl podle van der Hoeve zvolen název fakomatózy, a jde vlastně o hamartoblastomatózy [1].

V následujícím se pokusíme o přehled benigních Tu VND v porovnání s benigními systémovými Tu onemocněními postižujícími VND. Přehled je z větší části naším tabulkovým zpracováním kapitoly: Benigní Tu nosu a VND podle Hommericha v Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde in Praxis und Klinik z roku 1977 [5].

Tab. 1 srovnává benigní Tu VND s benigními systémovými onemocněními z hlediska histologického. Rozlišení mezi nimi není někdy možné ani za použití elektronového mikroskopu, např. rozlišení mezi histiocytomem a histiocytózou, mnohočetným myelomem a extramedulárním plazmocytomem.

Za pravé Tu jsou dnes považovány: některé druhy extramedulárního (extraosálního) plazmocytomu, achromafinní paragangliom, někdy neurofibromatosis, některými autory histiocytosis.

Zde bychom rádi poukázali na příklad protichůdných názorů. Eozinofilní granulom byl staršími autory zařazován mezi specifické granulární tkáně. Šíkl [13] jej označil za proces zcela benigní, Škorpil [14] nazval histiocyto-eozinofilním granulomem a zdůrazňoval, že je někdy omylem považován za Tu. Dnes je podle Grafa a Fische [4] skoro všeobecně pokládán za chronickou formu retikulogranulomatózy. Koutecký [9] jej uvádí mezi pseudotumory.

Avšak Hommerich [5], Jung a Guthjahr [7] píší pravý opak, že se eozinofilní granulom dnes více a více považuje za pravý nádor. Poslední uvedení autoři jej řadí mezi maligní. Albertini mluví o eozinofilním retikulomu, zastává názor, že jde o pravý Tu, Přechtěl [11] jej zařadil do kapitoly — citují: „Zhoubné nádory — jiné než rakovina.“

Etiologie je známá pouze u osteodystrofie Recklinghausenovy, kde jde o hyperparatyroidismus. Avšak jaký vzniká problém s jejím zařazením, vystihuje snad nejlépe úryvek z Hlaváčkovy práce [5]: „Výskyt kostních obrovskobuněčných nádorů v oblasti otolaryngologie“, odkud citují: „Největší obtíž pro klinika je v tom, že některé tyto útvary jsou benigní,

jiné recidivují, některé metastázuji a konečně, že parametry Recklinghausenovy choroby lze prokázat jen u některých nemocných.“

Dědičnost je různá. Chybí u achromafinního paragangliomu, histiocytózy, plazmocytomu.

Maligní zvrát je možný u všech. U M. Paget se uvádí v 0,9 %, ale i do 10 %, u histiocytózy

byl pozorován častý přechod v sarkom; rovněž tak u osteodystrofie Recklinghausenovy. U neurofibromatózy až v 10 % (9).

Tab. 2

Porovnání četosti tumorózního onemocnění mimo VND a ve VND

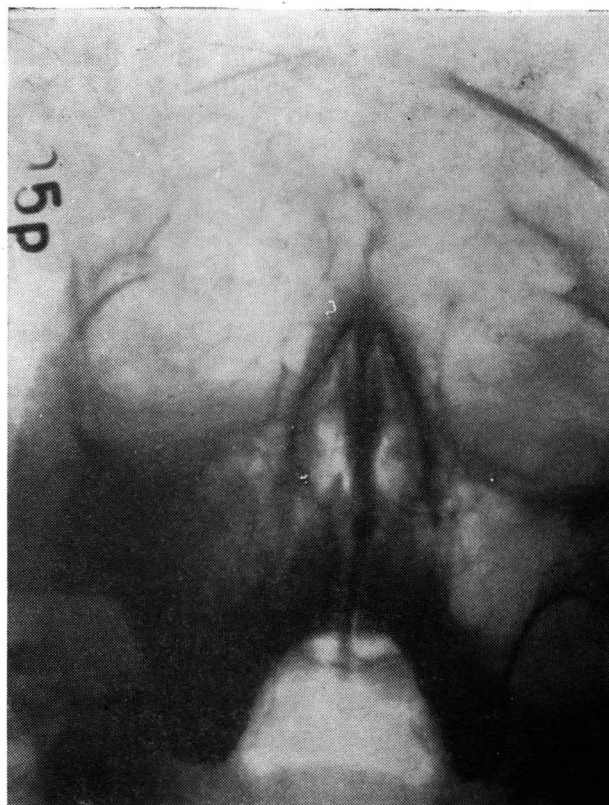
Název onemocnění	Mimo VND	Ve VND
Ostitis deformans Paget	0,013 % – 3 % populace (6)	popsáno Pagetem v r. 1877
Osteodysplasia fibrosa Jaffé – Lichtenstein	Přívara 2 případy (14)	Údaje velkých klínik: 20, 7, 16 případů Kučera 3 př. (9)
Osteodystrophia fibrosa Recklinghausen	10–12 př. na milión	170 př.
	Hlaváček 3 př. (5)	2 př.
Histiocytosis X	Do r. 1970 302 př.	170 př.
	Drastík 13 př. (2)	0
Plazmocytom extramedulární	150 př.	59 př.
	Hybášek I, Hybášek I.	—
	a Pellant 3 př. (13)	
Achromafinní paragangliom	Přívara (15) 25 př. za 20 let	1 př. Chytil (7)
Angiomatosis Sturge-Weber	1 př. v ORL (6)	1 př. v Českých Budějovicích (3)
Angioma hereditarium Rendu – Osler	3 na 100 000 (6)	?
Neurofibromatosis R.	1 na 2000 (10)	ojediněle

Vlastní pozorování

1. Svob. zákl. služby S.V., 21 let, č. chor. 481/79 ORL, nikdy nebyl vážněji nemocen. Poslední 3 roky pozoruje na pravé tváři nebolestivé, pomalu se zvětšující zduření. Na naše odd. byl odeslán ze stomatologického odd., byl přijat 7. 8. 1979.

St. loc.: Na pravé tváři zřetelné zduření, spont. i palpačně nebolestivé, tvořené tvrdým vyklenutím přední stěny pravé čelistní dutiny ve fossa canina.

RTG nativní snímek: Skelet v mediální části zygomatické kosti při porovnání s druhou stranou je sytější, má však homogenní strukturu. Vyplňuje laterální část pravé dutiny maxilární, směrem mediálním v dutině ubývá na sytosti (obr. 1a, 2a).



Obr. 1a. Předozadní rtg fibrózní osteodysplazie Jaffé–Lichtenstein pravé čelistní dutiny



Obr. 1b. Předozadní maxilografie fibrózní osteodysplazie Jaffé–Lichtenstein pravé čelistní dutiny



Obr. 2a. Boční rtg fibrózní osteodysplazie Jaffé—Lichtenstein pravé čelistní dutiny



Obr. 2b. Boční maxilografie fibrózní osteodysplazie Jaffé—Lichtenstein pravé čelistní dutiny

Z pravé dutiny maxilární zůstává zbytková, proužkovitá dutina při mediální stěně. Dolní okraj orbity je lehce kraniálně vyklenut, obdobné vyklenutí je patrné na laterální stěně dutiny maxilární distálně. Změny osteolytické neprokazujeme.

Maxilografie: V projekci AP vyplňuje kontrast mediální část pravé dutiny maxilární, která je zřejmá na nativním snímku jako zbytková dutina. V projekci bočně vyplňuje kontrast dorzální partii dutiny, částečně je uložen též při stropu. Defekt náplně je tedy uložen ventrolaterálně (obr. 1b, 2b).

10. 8. 1979 v celkové anestézii přistoupeno k operaci podle Caldwell-Luca, od které však záhy upuštěno a provedena pouze probatorní excize z kosti pro značné krvácení asi 3 cm silné stěny čelistní dutiny. Histolog. nález č. 4862 z 24. 8. KÚNZ KNSP prim. MUDr. Holý byl laконický: v zaslané kostní excizi jde o fibrózní osteodysplazii Jaffé-Lichtenstein.

Pooperační průběh byl bez komplikací, vyšetření všeho druhu (RTG kostí, neurologické, interní, oční, kožní, laboratorní) zcela normální. Byl propuštěn po zhojení operační rány bez další operace s dg: Monostotická forma fibrózní dysplazie, dokončil základní vojenskou službu.

Rozprava

Fibrózní kostní dysplazie byla vyčleněna jako samostatné kostní onemocnění v r. 1938 Lichtensteinem a znovu 1942 Lichtensteinem a Jaffém, kteří onemocnění odlišili od ostitis deformans Paget a osteodystrofie Recklinghausenovy. Jakmile vešly jejich práce ve známost, byly publikovány četné případy, které byly dříve řazeny k výše zmíněným, kterých tímto ve VND citelně ubylo. Nejnověji jsou vedeny diskuse o tom, zda by pro zařazení k osteodysplaziím nemělo být užíváno přísnějších hledisek a zda se v některých případech nejedná o fibrózní kostní onemocnění, kterému náleží jako další vývojová etapa osifikující fibrom a cementom, pro což jsou patrné odpovídající tkáňové řezy v těchto novotvořených útvarech (5).

Četnost tohoto onemocnění ve VND je uváděna tak různě, že nelze převést na společného jmenovatele. Talbot ji pozoroval 7krát za 14 let, Day a Armela 3krát na 15 benigních Tu VND, Smith a Zanetta 1krát na 10 000 nemocných. Největší statistiku uvádí Dahlgren aj., a to 20 pozorování, z čehož 16krát byla postižena horní čelist, 4krát dolní čelist. U nás upozornil na toto onemocnění v r. 1927 Kutvirt (1 případ), (dále pouze př.) Hlaváček 1931 (3 př.), Horníček 1948 (3 př.), Ježek 1951 (1 př.) Tesařík 1959 (1 př.), Tománek 1980 (1 př.).

Onemocnění se vyskytuje ve 3 formách: monostotické, polyostitické a s dalšími změnami jako Allbrigtův syndrom. V 70 % postihuje maxilu a více ženy. V cizí literatuře byl nejmladší nemocný čtyřletý. Kučera (9), který uveřejnil studii 3 vlastních případů s fotodokumentací,

a nijak se netajil mimořádnou obtížností až beznadějností při léčbě nemocných, měl nejmladší nemocnou desetiměsíční, chlapce tříletého a šestnáctiletého. Přívara a Černý [12] popisují 2 případy s postižením temporální kosti a měli rovněž mladistvé nemocné. U našeho nemocného šlo o první projevy v 18 letech. I Tománek referoval o nemocném kolem 20 let věku.

Diagnóza je obtížná. Na RTG se jeví ve 3 formách jako: a) difúzní skleróza, b) mnohočetné oválné, též septované projasnění, c) nález týž, ale unilokulární.

Operační indikace se velmi liší od indikací u pravých Tu. Pouze monostotická forma opravňuje operovat čelistní dutinu podle Caldwell-Luca. Je však nutno omezit se na modelující operace a zasáhnout až tehdy, když to vyžadují bolesti, patologické fraktury nebo funkční a estetické faktory, nebo jde-li o podezření z malignity [5].

Jsou případy opakovaně operované, kde onemocnění přešlo ve fibrosarkom [10]. Ojedinele byl popsán i ústup od fibrosarkomu v osteodysplazii.

K operaci našeho nemocného jsme přistoupili bez těchto vědomostí, ale při výkonu jsme záhy pochopili, že dokud nebude histologické vyšetření, není možno rozhodnout o dalším operačním postupu.

2. Nemocný P. H., nar. 1954, č. chor. 434/1973 ORL, od narození na pravé tváři teleangiektatický névus zasahující i řasu bukogingivální a polovinu tvrdého a měkkého patra. V r. 1973 operativně odstraněn rozsáhlý osteom postihující pravou dutinu nosní, pravou horní čelist s propagací za zadní stěnu antra, do choány, epifaryngu, pravé fosy pterygomaxilární na kost klínovou a planum sfenoidale přední jámy lebni.

Od jara 1975 trpí občasnými nevolnostmi až kolapsovými stavy. Případ byl publikován [3]. Považujeme jej za dosud nepopsanou, abortivní formu kongenitální vývojové úchyly, Sturgeovy-Weberovy angiomatózy s osteomem.

Souhrn

Benigní systémová onemocnění s nádorovým postižením VND tvoří skupinu pravých i nepravých Tu se známou, nejasnou nebo neznámou etiologií, s klinickým průběhem od benignity po smrtící konec, bez schopnosti metastázování.

Pokusili jsme se sestavit přehled těchto onemocnění podle mikroskopických nálezů paralelně s benigními Tu.

Pojednali jsme o dvou vlastních pozorováních a to fibrózní dysplazii Jaffé-Lichtensteinově a Sturgeově-Weberově angiomatóze v koincidenci s osteomem čelistní dutiny.

Literatura

1. Danda, J. - Kraus, Z. - Jandová, E.: Kožní névy a fakomatózy. Čs. Derm., 51, 1976, s. 188—195.
2. Drastík, J.: Histiocytóza v otorinolaryngologii. Čs. Otolaryng., 19, 1970, č. 2, s. 49—55.
3. Fiala, M. - Dunda, J.: Sturgeova-Weberova angiomatóza v otorinolaryngologii. Čs. Otolaryng., 29, 1980, č. 4, s. 246—249.
4. Graf, K. - Fisch, U.: Geschwülste des Ohres und des Felsenbeines. In Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde in Praxis und Klinik von Berendes, J., Link, R., Zöllner, F., Stuttgart, Thieme 1977, sv. 5, Ohr I., s. 22.22—22.24.
5. Hlaváček, V.: Výskyt kostních obrovskobuněčných nádorů v oblasti otorinolaryngologie. Čs. Otolaryng., 22, 1973, č. 2, s. 77—83.
6. Hommerich, K. W.: Gutartige Geschwülste der Nase und der Nasenebenhöhle. In H.N.O.H. in Praxis und Klinik von Berendes, J., Link, R., Zöllner, F., Stuttgart, Thieme 1977, sv. 2, s. 20.1—20.53.
7. Chytil, S.: Příklad achromafinního paragangliomu vycházejícího ze supraselární krajiny a prorůstajícího přes klínovou dutinu do nosní dutiny. Čs. Otolaryng., 16, 1967, č. 2, s. 115—119.
8. Jung, H. - Gutjahr, P.: Kinderliche Malignome im HNO-Bereich. In: H.N.O.H. in Praxis und Klinik von Berendes, J., Link, R., Zöllner, F.: Stuttgart, Thieme 1977, sv. 2., s. 22.1—22.27.
9. Kučera, M.: Fibrózní dysplazie čelisti. Čs. Otolaryng., 16, 1967, č. 2, s. 110—114.
10. Koutecký, J. aj.: Nádory dětského věku. Praha, Avicenum 1978, s. 45—46, 425—426, 447—449.
11. Přecechtěl, A.: Zhoubné nádory — jiné než rakovina v: Základy otorinolaryngologie. Praha, SZdN 1959, s. 579—581.
12. Pellant, A.: Vývojové vady v otorinolaryngologii. Praha, Akademia 1976, s. 166.
13. Pellant, A. - Hybášek, I.: Extramedulární plasmocytom dýchacích cest. Čs. Otolaryng., 22, 1973, č. 2, s. 108—110.
14. Přívara, M. - Černý, E.: Osteodysplasia fibrosa kosti spánkové. Čs. Otolaryng., 17, 1968, č. 3, s. 141—143.
15. Přívara, M. - Černý, E. - Karásek, J.: Glomangiomy. Čs. Otolaryng., 26, 1977, č. 6, s. 327—332.
16. Šíkl, H.: Pathologická anatomie obecná. IV. — Zánět. Praha, USČS. 1950, s. 210.
17. Škorpil, F.: Obecná a soustavná patologie novotvarů. Praha, SZdN, 1950, s. 185—187, 89, 61—65.
18. Tesařík, J.: Příspěvek k fibrózním dysplaziím obličejových kostí. Čs. Otolaryng., 8, 1959, č. 2, s. 102 až 104.
19. Tománek, Z.: Příklad fibrózní dysplazie v ORL oblasti. Čs. Otolaryng., 29, 1980, č. 5, s. 311—313.