

patologie ORL oblasti

oto-

rhino-

laryngologie

- obor zabývající se diagnostikou a léčbou onemocnění horních dýchacích cest a oblasti hlavy a krku (head&neck)

patologie ORL oblasti I

- široká problematika
 - různé anatomické kompartmenty a topografické vztahy
 - orgány a žlázy tvořené tkáněmi různé histogeneze
 - podpůrné struktury
- přesah do dalších odvětví patologie
 - endokrinopatie, neuropatie, patologie GIT, dermatopatie, ortopedická a kostní patologie

patologie ORL oblasti II

- horní cesty dýchací
 - nos a paranasální sinusy
 - hltan (tonzilární okruh)
 - larynx a trachea
- ucho
 - zevní, střední, vnitřní
- dutina ústní a jazyk
- slinné žlázy
- štítná žláza
- měkké tkáně a lymfatické uzliny hlavy a krku
- slzný kompartment

patologie ORL oblasti III

- široké spektrum patologických změn
 - vývojové vady
 - regresivní a dystrofické změny
 - cirkulační poruchy
 - záněty
 - nádory

nos a vedlejší nosní dutiny

vývojové vady I

- poruchy vývoje nosu a spájení jednotlivých částí obličeje
 - ageneze, proboscis, dermoidní cysta
- často kombinované s vadami sousedních orgánů (oko, ústní dutina, ucho)
 - rozštěpy

vývojové vady II

- atrézie nozder a choan
 - oboustranná
 - vyžaduje intubaci a okamžité chirurgické řešení
 - jednostranná
 - častější
 - nemusí být rozpoznána do dospělého věku
 - recidivující záněty
- přítomnost mozkové tkáně a tkáně plen
 - meningokéla, encefalokéla
 - heterotopie mozkové tkáně

záněty

- rhinitida, rhinosinusitida, sinusitida
- akutní
- chronická
- nekrotizující
- granulomatózní

rhinitida I

- akutní (rýma)
 - virová etiologie (rhinoviry, adenoviry, echoviry...)
 - edém a hyperémie sliznice, vodnatá sekrece (katarální zánět)
 - šíření do okolí (VDN, farynx)
 - možná bakteriální superinfekce
 - pneumokoky, hemofily
 - hnisavý zánět
 - flegmonózní šíření do okolí

rhinitida II

- alergická
 - polinóza, senná rýma
 - hypersenzitivní imunitní reakce I. typu (IgE imunoglobuliny)
 - katarální zánět s edémem a vodnatým sekretem
 - příměs eozinofilů v zánětlivém exsudátu
 - přidružené choroby a komplikace
 - konjunktivitida, orální alergický syndrom
 - otitida, chronická rhinosinusitida s tvorbou polypů, bronchiální astma

rhinitida III

- chronická
 - opakované ataky akutní nebo alergické rhinitidy
 - ciliární dysfunkce řasinek respiračního epitelu
 - malformace nosu
 - atrofická forma
 - hypertrofická forma
 - nutno vyloučit jinou etiologii (vaskulitida, nádor)
 - vznik nosních polypů
 - syfilitická
 - u vrozené syfilis
 - destrukce skeletu nosu (sedlovitý nos)

nosní polypy

- následek hypertrofické chronické rhinitidy
- velikost až několik cm
- histologicky
 - na povrchu dlaždicová metaplazie epitelu
 - ve stromatu edém, hyperémie, chronický zánět
 - příměs neutrofilů – známky exacerbace
 - příměs eozinofilů – alergická etiologie
- antrochoanální polyp
 - ze sliznici maxilárního sinu
 - často povrchově ulcerovaný a krvácející

sinusitida

- akutní
 - šíření zánětu z nosní dutiny (akutní / chronická rhinitida, rhinosinusitida)
 - šíření z jiných oblastí (ústní dutina, zubní záněty)
 - porucha odtoku sekretu
 - mukokéla
 - bakteriální superinfekce - empyém
- chronická
 - přechod z akutní
 - bakteriální a mykotická superinfekce
 - šíření do lební dutiny (imunokompromitovaní pacienti, DM)

nekrotizující středočárové procesy

- = lethal midline granuloma (polymorphic reticulosis)
- rychlý průběh
 - ulcerace s nasedající bakteriální superinfekcí (granulomatózní záněty)
 - těžké stavy s destrukcí příslušného kompartmentu
 - extrémně vysoká letalita
- heterogenní etiologie
 - vaskulitidy (GPA)
 - invazivní mykózy (*Mucor* sp.) a specifické infekce, rychlé progrese do oběhu, hematogenní diseminace a septické stavy
 - vysoce agresivní nádory (lymfomy, karcinomy)

nádory

- epitelové
 - mezenchymální
 - jiná histogeneze
-
- benigní
 - maligní

benigní nádory

- sinonazální papilom
 - papilom z přechodného epitelu Schneiderovy membrány
 - asociace s infekcí low-risk HPV
 - exofytický
 - papilomatózní výrůstek krytý řasinkovým, přechodným nebo dlaždicovým epitelem
 - endofytický (invertovaný)
 - zanořující se ohraničené čepy přechodného epitelu
 - klinicky závažnější
 - (recidivy, lokální progrese, možná maligní transformace)
- mezenchymální nádory
 - měkkotkáňové nádory (hemangiomy, angiofibromy)

maligní nádory I

- dlaždicobuněčný karcinom a jeho varianty
 - nejčastěji nosní dutina a maxilární sinus
 - rizikové faktory:
 - dlouhodobá inhalace škodlivin (kouření, chemický průmysl)
 - infekce high-risk HPV
 - klinicky:
 - ucpaný nos, výtok, krvácení
 - lokálně destruktivní růst

maligní nádory II

- dlaždicobuněčný karcinom a jeho varianty
 - makro:
 - polypózní nádor s povrchovou ulcerací
 - ložiska nekrotizace a hemoragie
 - mikro:
 - dlaždicobuněčný karcinom
 - rohovějící, nerohovějící
 - „nediferencovaný“ – klasifikace dle molekulárního a IHC profilu
 - prognóza:
 - nepříznivá
 - většinou lokálně pokročilý již v době diagnózy
 - obtížné kompletní odstranění
 - horší odpověď na léčbu (RT)
 - rychlý metastatický potenciál

maligní nádory II

- nádory jiné histogeneze
 - karcinomy
 - adenokarcinom
 - intestinální / nonintestinální typ
 - analogické salivárním nádorům
 - neuroendokrinní nádory
 - melanom
 - hematologické nádory
 - DLBCL, plasmocytom, extranodální NK/T lymfom
 - olfaktorický neuroblastom
 - mezenchymální nádory

hltan

hltan - pharynx

- nasopharynx
- oropharynx
 - tonzilární okruh
- hypopharynx

vývojové vady I

- rozštěpy
 - měkké patro, uvula
 - kombinované s rozštěpy rtu a tvrdého patra

- diferenciální diagnóza krčních rezistencí

vývojové vady II

- porucha sestupu a vývoje štítné žlázy
 - akcesorní žláza
 - rezidua ductus thyreoglossus v kořeni jazyka
 - mediánní krční cysta
 - cystická dilatace perzistujícího ductus thyreoglossus
 - fixace k jazylce
- poruchy žaberních štěrbin
 - laterální krční cysta (branchiogenní, lymfoepitelová)
 - vystlaná dlaždicovým epitelem, lymfatická tkáň ve stěně
 - diff. dg. cystická metastáza karcinom (karcinomy hlavy a krku, tumory štítné žlázy)

záněty I

- záněty sliznice – faryngitida
- záněty a hyperplazie lymfatické tkáně
 - hyperplazie hltanové lymfatické tkáně
 - adenoidní vegetace
 - tonzilitida
- různé etiologické agens
 - viry, bakterie, mykózy

záněty II

- vznik:
 - kapénkové infekce
 - alimentární cesta
- rizikové faktory:
 - vnější (změny teploty a vlhkosti vzduchu, klimatizace)
 - vnitřní (imunita pacienta, fyzický i psychický stres)
- různá intenzita a typ zánětu
 - dle infekčního agens a vývoje v čase

tonzilitida I

- zánět hltanové lymfatické tkáně (angína, amygdalitida)
- různé projevy dle anatomické lokalizace
- patogenetická klasifikace
 - samostatné (hnisavé)
 - symptomatické (projevy systémové infekční nemoci)
 - sekundární (poruchy funkce imunitního systému)

tonzilitida II

- projevy
 - převážně děti
 - schvácenost, horečka, bolesti hlavy
 - bolest v krku, obtížné polykání
 - zduření tonzil
 - reaktivní krční lymfadenopatie

tonzilitida III

- katarální
 - virová, počínající bakteriální
 - edém, zarudnutí tonzil
- lakunární
 - hnisavý zánět na povrchu a v kryptách
 - pomnožené bakterie (*Streptococcus pyogenes*)
 - zvětšení, zarudnutí, žlutavé povlaky hnisu
- flegmonózní
 - intersticiální hnisavý zánět – flegmonózní šíření, abscesy v lymfatické tkáni
 - hojení jizvením a vznikem chronické tonzilitidy

tonzilitida IV

- pseudomembranózní
 - samostatná (difterie, streptokoky)
 - symptomatická (infekční mononukleóza)
 - pevně ulpívající pablány, po stržení krvácející ulcerace
- gangrenózní
 - hnilobné bakterie
 - sekundární ischemické změny
- vesikulózní
 - virové infekce (HSV, Coxackie)

tonzilitida V – komplikace

- lokální
 - pseudoabsces
 - uzávěr krypty s hromaděním zánětlivého exsudátu
 - flegmóna a absces
 - peritonzilární
 - parafaryngeální (tromboflebitida jugulární žíly, mediastinitida)
 - retrofaryngeální
- systémové
 - tonzilogenní sepse
 - metatonzilární komplikace
 - sterilní následky (revmatická horečka, glomerulonefritida)

nádory faryngu – benigní I

- dlaždicobuněčný papilom
 - exofyticky rostoucí
 - tenké papily kryté dlaždicovým epitelem
 - asociace s low-risk HPV
 - povrchové změny
 - ulcerace a eroze
 - dysplázie epitelu

nádory faryngu – benigní II

- nasofaryngeální (juvenilní) angiofibrom
 - mladší pacienti
 - polypózní nádor stropu nosohltanu
 - řídké vazivové stroma (někdy edém a myxoidní přeměna)
 - cévy různého kalibru a síly stěny, některé nepravidelně větvené (staghorn vessels)
 - při porušení povrchu masivně krvácející
 - lokálně agresivní, recidivující

nádory faryngu – maligní I

- nasofaryngeální karcinom
 - asociace s EBV infekcí
 - dlaždicobuněčný karcinom různé diferenciace
 - rohovějící / nerohovějící
 - nediferencovaný – lymfoepiteliálního typu
 - lokálně agresivní
 - časný metastatický rozsev
 - nepříznivá prognóza
 - lokálně pokročilé nádory
 - komplikovaná chirurgie
 - špatná odpověď na léčbu (CHRT)

nádory faryngu – maligní II

- nádory orofaryngu

- tonzily (lůžko), kořen jazyka, měkké patro, boční stěna faryngu, retromolární trigonum

- dlaždicobuněčný karcinom a jeho varianty

- rohovějící, nerohovějící, papilární, bazaloidní, adenoskvamózní, vřetenobuněčný, lymfoepiteliální...

- povrchové defekty, nekrózy a ulcerace

- rizikové faktory

- high-risk HPV infekce, exogenní faktory (kouření, alkohol)

- časný metastatický rozsev do krčních lymfatických uzlin

dlaždicobuněčný karcinom orofaryngu I

- v současné klasifikaci 2 základní typy
 - HPV pozitivní
 - HPV negativní
- rozdílná prognóza a přístup k léčbě

dlaždicobuněčný karcinom orofaryngu II

- HPV pozitivní
 - asociovaný s high-risk HPV infekcí
 - transkripce virových onkoproteinů (E7, E6)
 - inaktivace proteinů p53 a pRb a jejich signálních drah
 - nekontrolovaná proliferace, ztráta funkce apoptózy
 - imunohistochemický průkaz p16
 - alternativně in situ hybridizace, analýza nukleových kyselin pomocí metody PCR, průkaz mRNA onkoproteinů E7, E6
 - mladší pacienti
 - nerohovějící karcinomy bazaloidního vzhledu
 - příznivější prognóza

dlaždicobuněčný karcinom orofaryngu III

- HPV negativní
 - většinou mutace v genu TP53
 - průkaz p16/HPV negativní
 - starší pacienti
 - asociovaný s kouřením a abúzem alkoholu
 - rohovějící karcinomy
 - horší prognóza

nádory faryngu – maligní III

- další maligní nádory
 - jiné karcinomy
 - adenokarcinomy (analogy nádorů slinných žláz)
 - neuroendokrinní nádory
 - lymfomy
 - melanom
 - mezenchymální nádory

hrtan

vývojové vady I

- laryngomalacie
 - abnormální konfigurace epiglottis
 - stridor, inspirační šelest
 - několik podtypů
 - většinou se srovná s věkem


vývojové vady II

- obrna hlasivkových vazů
 - inspirační šelest, obstrukce s dušností
 - recidivující aspirační pneumonie
- poruchy luminizace
 - atrézie hrtanu
 - diaphragma laryngis
 - kongenitální subglotická stenóza
- retenční cysty (laryngokéla)
- píštěle a patologické komunikace

záněty

- většinou v kombinaci se záněty ostatních dýchacích cest
- etiopatogeneze
 - infekční agens (viry, bakterie, mykózy)
 - fyzikální a chemické vlivy
 - nadměrná hlasová zátěž
- akutní laryngitida
 - dětský věk
 - katarální / stenozyující
- chronická laryngitida

akutní katarální laryngitida

- v souvislosti s probíhajícím zánětem horních dýchacích cest
- virový původ, často bakteriální superinfekce
- bolest v krku, chrapot
- kašel
 - suchý  hlenohnisavá expektorace
- zarudlá sliznice hrtanu a hlasivek s hlenohnisavým povlakem

stenozující (sufokující) laryngitida I

- rychle probíhající záněty
- dušnost vyžadující okamžitou léčbu
 - intubace, tracheostomie
- stenóza laryngu
 - zánětlivý edém
 - infekční, neinfekční
 - pseudomembrány na povrchu sliznice laryngu

stenozující (sufokující) laryngitida II

- subglotická laryngitida (pseudocroup)
 - virová etiologie
 - štěkavý kašel, stridor, inspirační dušnost, reflexní laryngospasmus
 - těžký edém subglotické části hrtanu
- akutní epiglotitida (supraglotická laryngitida)
 - Haemophilus influenzae typu b
 - flegmóna epiglotis, edém laryngu, dušnost, odynofagie, laryngospasmus


stenozující (sufokující) laryngitida III

- edematózní laryngitida (Quinckeho angioedém)
 - venostatický a lymfostatický otok podslizničního vaziva
 - hypersenzitivní IgE reakce
 - alergická reakce
 - systémové choroby
 - hereditární angioedém
 - mutace inhibitoru C1 složky komplementu
 - rychle nastupující edém hrtanu s dušností

stenozující (sufokující) laryngitida IV

- pseudomembranózní laryngitida (laryngotracheitida, croup)
 - komplikace těžší katarální laryngitidy
 - eroze, ulcerace, pablány
 - bakteriální superinfekce (*Staphylococcus aureus*)
 - dříve diftérie
 - dušnost, kašel
 - vykašlávání materiálu pseudomembrán
 - riziko aspirace
 - krvácení z vředů po pseudomembránách
 - komplikace
 - komplikované hojení s jizvením a deformitami laryngu
 - prostup infekce do mediastina

chronická laryngitida

- opakované záněty a dráždění dýchacích cest
 - kouření, gastroesofageální reflux
 - atrofická / hypertrofická forma
 - náhrada epitelu odolnějším typem (metaplazie)
 - řasinkový  dlaždicobuněčný
 - abruptní keratinizace epitelu – bělavé plochy (leukoplakie)
 - dysplastické změny, možná maligní transformace

pseudotumory laryngu

- hlasivkové polypy
 - organizace hematomu, či traumatu
 - postintubačně vzniklé
 - metaplazie povrchového epitelu, dysplastické změny
- laryngeální (hlasivkový, „zpěvácký“ uzlík)
 - většinou oboustranně
 - myxoidně prosáklé vazivo s cévami
 - ložiska hemoragie
 - exsudace fibrínu
 - sekundární povrchové defekty epitelu

nádory laryngu – benigní

- dlaždicobuněčné papilomy
 - asociace s infekcí low-risk HPV
 - vícečetné a recidivující v rámci tzv. papilomatózy
- analogy nádorů slinných žláz
 - pleomorfní adenom
- mezenchymální nádory
 - chondromy, hemangiomy

nádory laryngu – maligní I

- dlaždicobuněčný karcinom
 - rizikové faktory
 - kouření, alkohol, gastroesofageální reflux, předchozí ozařování, expozice azbestu, HPV (minimálně)
 - prekurzorem jsou dysplastické změny (leukoplakie)
 - low-grade / high-grade
 - metaplastické změny povrchového epitelu při chronické iritaci a opakovaných zánětech
 - většinou rohovějící typ dlaždicobuněčného karcinomu (HPV/p16 negativní)

dlaždicobuněčný karcinom laryngu I

- různá prognóza dle anatomické lokalizace nádoru v laryngu:
 - supraglotický typ
 - glotický typ
 - subglotický typ

dlaždicobuněčný karcinom laryngu II

- supraglotický typ
 - asi 25% případů
 - horší prognóza
 - bohatší lymfatická drenáž (časnější a častější angioinvaze a metastatický rozsev do uzlin)
 - přítomnost většího množství nervových vláken (perineurální invaze)
 - pozdější klinická manifestace
- glotický typ
 - asi 70% případů
 - lepší prognóza
 - časná klinická manifestace (zahájení léčby v nižším klinickém stadiu)
 - nižší hustota lymfatických cév a nervových vláken

dlaždicobuněčný karcinom laryngu III

- subglotický (infraglotický) typ
 - velmi vzácný (kolem 5% případů)
 - horší prognóza
 - pozdní manifestace
 - při zahájení léčby jsou nádory ve vyšším klinickém stadiu

nádory laryngu – maligní II

- epitelové
 - adenokarcinomy z malých slinných žláz
 - neuroendokrinní nádory
- mezenchymální
 - chondrosarkom
- hematologické
 - extrémně vzácné
- sekundární prorůstání z okolních struktur
 - horní partie ORL oblasti, jícen, trachea, štítná žláza, mediastinum, lymfatické uzliny

ucho

malformace

- vrožené
 - malformace tvaru a polohy boltce
 - součást kraniofaciální dysmorfie u vrožených syndromů
 - malformace vnitřního ucha (labyrintu)
 - vrožené dystrofie (Alportův syndrom)
 - postinfekční komplikace (morbili, lues)
- získané
 - otohematom (krvácení pod perichondrium boltce)
 - při opakované traumatizaci tzv. kvěťáková deformace (zápasníci, hráči rugby)

patologie zevního ucha

- kožní změny a záněty
 - chondrodermatitis nodularis helicis
 - mazová zátka (cerumen)
- nádory
 - kožní a adnexální nádory
 - maligní / benigní
 - exostózy zevního zvukovodu (osteom)

patologie středního ucha I

- zánět (otitis media)
- akutní
 - zejména u dětí
 - virová, s bakteriální superinfekcí
 - šíření:
 - prostup Eustachovou trubicí
 - u dětí kratší a horizontálně položena
 - alternativně hematogenně, lymfogeně, ze zevního zvukovodu, porogenně z lební dutiny

patologie středního ucha II

- akutní mesotitida
 - katarální / hnisavý / fibroinózní / hemoragický / gangrenózní zánět
 - exsudát v středouší s vyklenutím bubínku a rizikem jeho ruptury
 - komplikace zánětu a jeho hojení
 - mastoiditida, meningitida, flegmóna lebečních žilních splavů, sepse
 - jizvení bubínku (oslabení sluchu)

patologie středního ucha III

- chronická mesotitida
 - déle než 6 týdnů
 - opakované ataky akutního zánětu
 - dlouhodobá sekrece z ucha
 - hojící se granulační tkáň polypózního vzhledu
 - lokálně destruktivní proces
 - vznik cholesteatomu
 - cystická léze lemovaná dlaždicovým epitelem a vyplněná keratinovými hmotami
 - možná příměs infekčního agens (bakterie, kvasinky)
 - převážně chronický zánět v okolí (možná exacerbace)

patologie vnitřního ucha

- poruchy sluchu
 - presbyakusie
 - degenerativní změny kochleárního aparátu
 - akustické trauma
 - ototoxicita léků (streptomycin, cytostatika)
 - hemoragie (výšková hypoxie)
 - záněty
 - otoskleróza labyrintu
- poruchy rovnováhy (blanitý labyrint)
 - Meniérova choroba (hydrops)
- nádory
 - karcinom endolymfatického vaku

děkuji za pozornost