

## H23232/16

Referuje MUDr. Jaroslav Michálek

### **Klinické údaje:**

16letá dívka byla odeslána k vyšetření 4-5 měsíců trvajících nočního krvácení z gingivy regio 18, jiné potíže neudává. Dle CBCT kompletně zastřená pravá čelistní dutina, ostře ohraničená, kaudálně rozpuštěná vestibulární kortikalis, retence zubu 18. Pacientka byla přijata k extrakci zubu 18 a exstirpaci suspektní folikulární cysty maxilly. Peroperačně nalezen vak cysty, obsah cysty však není tekutý, ale spíše solidní, připomínající rybí maso, vak byl ve dvou částech exstirpován.

### **Makroskopický nález:**

Materiál dodán v několika fragmentech, největší fragmenty jsou cystického vzhledu, vel. 37x28x25 mm. Menší fragmenty jsou solidního vzhledu, měkčí konzistence.

### **Mikroskopický nález:**

Histologicky je přítomna cystická částice vystlaná dlaždicovým epitelem, těsně subepiteliálně se zvýšeně vaskularizovaným stromatem s denzním lymfoplazmocytárním zánětlivým infiltrátem, maturovanou fibrózní tkání a reziduálními kostními trávci. Některé fragmenty jsou kryté respiračním epitelem s řasinkami, subepiteliálně s mírným chronickým zánětem a edematózním prosáknutím stromatu. V dalších blocích jsou zastiženy struktury převážně solidně konfigurovaného, kohezivního tumoru, tvořeného polygonálními buňkami s nepravidelnými, zvětšenými, hyperchromními jádry s patrnými jádérky a poměrně objemnou amfifilní cytoplazmou. Místy jsou přítomny úseky acelulárního hyalinního materiálu a koncentrické lamelární kalcifikace. Mezi nádorovými buňkami jsou disperzně neutrofilní leukocyty a zcela ojediněle drobná lymfoplazmocytární hnízda.

### **Imunohistochemické vyšetření:**

Pozitivní: AE1/AE3, CD138, HMWCK, p63, p40, EMA, NSE. Proliferační aktivita Ki-67 dosahuje cca 5-10 %, jaderná pozitivita p53 dosahuje cca 60-70%, pozitivita p16 dosahuje cca 10-20%.

Negativní: CD56, synaptofyzin, chromogranin, HMB45, MPOX, SMA, GFAP, desmin, CD68, S100 (bez jaderné positivity), kappa, lambda.

### **Diagnóza:**

Kalcifikující epiteliální odontogenní tumor (CEOT) – Pindborgův tumor.

### **Diskuze:**

Kalcifikující epiteliální odontogenní tumor, známý také jako Pindborgův nádor nebo CEOT, je odontogenní nádor, který poprvé rozpoznal dánský patolog Jens Jørgen Pindborg v roce 1955. Dříve byl popisován jako adenoidní adamantoblastom, neobvyklý ameloblastom a cystický odontom. Předpokládá se, že stejně jako ostatní odontogenní tumory, vzniká z epiteliálních částí sklovinného původu.

Intraoseální nádory jsou častější (94 %) než extraoseální (6 %). Na RTG snímcích se projevuje jako větší projasnění a někdy obsahuje malá ložiska zastínění, RTG obraz často imponuje jako folikulární cysta. Klinicky rozlišujeme dva typy, centrální a periferní. Centrální typ CEOT se vyskytuje u jedinců ve věku od 20 do 60 let. Dvě třetiny lézí jsou v čelistích, nejčastěji v molárové a premolárové oblasti. Klinicky se projevuje jako pomalu se zvětšující

bezbolestná masa. V horní čelisti může způsobit proptózu, epistaxi a nosní obstrukci. Periferní typ se častěji vyskytuje v přední části maxilly a projevuje se jako otok měkkých tkání. Histologicky je tvořen polygonálními, eozinofilními buňkami skvamózního vzhledu, s fokálními psammomatózními tělísky a amyloidovými tělísky (obsahující degenerované keratinové vlákna). Buňky jsou variabilně pleomorfní, někdy se 2-3 jádry. Stromatu je často menší množství, ačkoli poměr epitelu ke stromatu je mezi tumory proměnlivý. Existuje i světlobuněčná varianta se světlými vakuolizovanými buňkami, její výskyt je ale vzácný. Pindborgův tumor je většinou lokálně agresivní a recidivuje v cca 10-15 %, ale je méně agresivní než ameloblastom.

### **Literatura:**

1. Ida Marie Tabangay-Lim; Raymund Noel C. Mallari; Noelito M. Lacsamana; Dexter Domingo Z. Paz; Arthur Rico R. Villafuerte & Peter Raymund M. Quilendrin (Nov 2005). "Recurrent calcifying epithelial odontogenic tumor (Pindborg tumor): A case study". *Oral Oncology Extra*. 41 (10): 259–266
2. Philipsen HP, Reichart PA (Jan 2000). "Calcifying epithelial odontogenic tumour: biological profile based on 181 cases from the literature.". *Oral Oncol*. 36 (1): 17–26.
3. Anderson's pathology (10th ed.). Mosby. 1996. pp. 1603–1604.
4. Franklin CD, Pindborg JJ (Dec 1976). "The calcifying epithelial odontogenic tumor. A review and analysis of 113 cases.". *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 42 (6): 753–65.
5. Hicks MJ, Flaitz CM, Wong ME, McDaniel RK, Cagle PT (May–Jun 1994). "Clear cell variant of calcifying epithelial odontogenic tumor: case report and review of the literature.". *Head Neck*. 16 (3): 272–7.
6. Anavi Y, Kaplan I, Citir M, Calderon S (Mar 2003). "Clear-cell variant of calcifying epithelial odontogenic tumor: clinical and radiographic characteristics". *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 95 (3): 332–9.
7. Gopalakrishnan R, Simonton S, Rohrer MD, Koutlas IG (Dec 2006). "Cystic variant of calcifying epithelial odontogenic tumor". *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*.