Chisturi și tumori benigne ale părților moi orale și cervico-faciale

Alexandru Bucur, Octavian Dincă, Horia Ionescu

În literatura de specialitate, tumora este definită ca o expresie clinică și histopatologică a unei proliferări tisulare aberante, fără a se face la prima vedere o distincție privind țesuturile de origine sau evoluția tumorii.

Astfel, proliferările reactive de țesut (hiperplazia fibroasă inflamatorie sau granulomul piogenic – așa-numitele „epulide") sau unele proliferări benigne congenitale (hemangioame, limfangioame) sunt incluse în categoria „tumori", la fel ca și tumorile benigne propriu-zise de părți moi, cum ar fi papilomul sau lipomul. Marea diversitate a structurilor histologice care intră în alcătuirea teritoriului oro-maxilo-facial implică existența a numeroase varietăți tumorale, dificil de definit, clasificat și mai ales diferențiat clinic.

În vederea unei sistematizări cât mai realiste a acestor entități tumorale, este necesar să definim mai întâi o serie de termeni general valabili în patologia tumorală, care se regăsesc și în teritoriul oro-maxilo-facial.

Definiții

Hiperplazia este constituită dintr-o masă tisulară proliferativă, bine diferențiată, care este într-o oarecare măsură autolimitantă, neavând capacitatea de creștere autonomă. Atât clinic, cât și histopatologic, se aseamănă cu o tumoră propriu-zisă, atât prin aspectul macroscopic, cât și prin caracterele de celularitate crescută. Apariția și evoluția acestor hiperplazii poate fi în general asociată cu prezența unui factor stimulator, de obicei un microtraumatism cronic, leziunea putându-se remite odată cu dispariția acestui factor. *Hipertrofia* se diferențiază de hiperplazie prin faptul că se datorează creșterii volumetrice a celulelor și nu multiplicării acestora, având de asemenea ca rezultat o aparentă proliferare a respectivului țesut.

Hamartomul reprezintă o proliferare dismorfică a țesutului din care derivă, care nu are capacitatea unei creșteri autonome continue, ci mai degrabă prezintă o dezvoltare paralelă cu cea a întregului organism. Distincția dintre un hamartom și o tumoră benignă propriu-zisă este adeseori arbitrară; în fapt, majoritatea tumorilor benigne ale sugarului și copilului mic sunt hamartoame de dezvoltare. Exemplele tipice de hamartoame ale părților moi sunt în primul rând așa-numitele tumori vasculare (hemangioamele, limfangioamele etc.), dar și nevii pigmentari de la nivelul tegumentului; la nivelul oaselor maxilare, hamartoame pot fi considerate odontoamele, fibroodontomul ameloblastic sau tumorile odontogenice spino-celulare. Principalele caracteristici ale hamartoamelor sunt caracterul autolimitant (la un moment dat al evoluției lor) și faptul că nu infiltrează țesuturile adiacente.

Coriostomul este similar hamartomului, cu deosebirea că proliferarea dismorfică provine din țesuturi care nu sunt prezente în mod obișnuit la locul de apariție. Exemple în acest sens sunt chisturile gastrointestinale heterotopice care pot fi prezente la copii; prezența de structuri cartilaginoase sau osoase în parenchimul lingual (condromul sau osteomul de pe fața dorsală a limbii – extrem de rare); prezența de țesut tiroidian în baza limbii (gușa lingulală). O altă entitate considerată coriostom este prezența extrem de frecventă a glandelor sebacee ectopice în special pe mucoasa jugală, așa numitele granulații Fordyce.

Teratomul este o tumoră propriu-zisă de dezvoltare, cu capacitatea de creștere continuă, fără a avea caracter autolimitant. Este constituit din țesuturi de la distanță față de locul de apariție, cu origine în toate straturile germinative. Apar cel mai adesea la nivelul ovarului (unde sunt în general benigne) sau testiculului (unde sunt în general maligne). De exemplu, teratomul chistic al ovarului conține structuri variate (foliculi piloși, glande sebacee, structuri dentare sau osoase). Teratoamele apar și în teritoriul oro-maxilo-facial, în special la nivelul planșeului bucal (chistul teratoid) sau mai rar la nivelul oaselor maxilare sau în regiunea cervicală.

Tumorile benigne propriu-zise sunt proliferări dismorfice de țesuturi, ireversibile, cu capacitate de creștere continuă, autonomă și teoretic nelimitată. Tumorile benigne au o evoluție continuă, de cele mai multe ori lentă, stoparea acesteia putându-se face doar prin extirpare completă. Creșterea tumorală benignă se face prin împingerea țesuturilor adiacente (și nu prin infiltrare), aceste tumori neavând caracter metastazant.

În literatura anglo-saxonă, pentru tumora benignă se folosește sinonimul de *neoplasm benign*, considerând *neoplasm* orice tip de proliferare tumorală, benignă sau malignă. Din acest motiv și pentru nu genera confuzii, vom folosi în continuare doar termenii de tumoră benignă sau malignă, evitând termenul de neoplasm.

Chistul se definește ca o cavitate patologică cu conținut lichidian sau semisolid, delimitată de o membrană epitelială. Există o controversă în literatura de specialitate dacă acestea trebuie considerate tumori cu conținut chistic sau sunt entități anatomopatologice distincte.

Clasificare

Având în vedere diversitatea entităților clinice și histopatologice benigne, nu există o clasificare standardizată a acestora, fapt pentru care am încercat să le sistematizăm pe baza criteriilor definite mai sus, a localizării și a țesuturilor din care provin. Pentru simplificare, această sistematizare va cuprinde chisturile și respectiv tumorile benigne ale părților moi orale și cervico-faciale, acestea din urmă incluzând practic toate entitățile cu aspect clinic tumoral (inclusiv hiperplazii, hamartoame, coriostoame, teratoame și tumori benigne propriu-zise).

Chisturile părților moi orale și cervico-faciale

Sunt în general chisturi de dezvoltare, având cel mai frecvent origine embrionară, dar pot fi datorate și transformării chistice a glandelor salivare (chistul mucoid, ranula), a foliculului pilos (chistul epidermoid) sau glandelor sebacee (chistul sebaceu).

Chisturi ale părților moi orale
- Chistul dermoid
- Chistul teratoid
- Chistul gastrointestinal heterotopic
- Chistul limfoepitelial oral

Chisturi cervicale
- Chistul branhial
- Chistul canalului tireoglos și gușa lingurală

Chisturi salivare (ale părților moi orale)
- Mucocelul și sialochistul
- Ranula

Chisturi ale structurilor epidermului și anexelor sale
- Chistul sebaceu / chistul epidermoid
- Chistul cu incluzii epidermale

Chistul dermoid

Patogenie și aspecte clinice

Chistul dermoid este un chist de dezvoltare care apare cel mai frecvent la adulții tineri, uneori fiind prezent chiar la naștere. Se datorează transformării chistice a incluziilor epiteliale restante de la locul de unire a arcurilor branhiale, pe linia mediană[2]. Practic din acest motiv se poate localiza oriunde pe linia mediană acolo unde structurile sunt formate prin unirea arcurilor branhiale.

Localizarea tipică a chistului dermoid este în planșeul bucal, pe linia mediană; totuși poate fi și paramedian la acest nivel. Alteori poate apărea sub planul m. milohioidian sau se poate extinde din planșeul bucal în loja submentonieră. Chistul dermoid se poate localiza extrem de rar la nivelul limbii, pe linia mediană, sau alteori în loja submandibulară.

Chistul dermoid oral (Fig. 10.1) se dezvoltă deasupra planului m. milohioidian, în planșeul bucal anterior. Chistul dermoid poate varia în dimensiuni de la câțiva milimetri până la 10-12 cm. Formațiunea chistică are creștere lentă, asimptomatică, destinde mucoasa acoperitoare nemodificată și etalează frenul lingual, lăsând să se vadă prin transparență conținutul chistic gălbui. Chistul dermoid are o consistență ferm-elastică, fiind mobil pe planurile adiacente, iar la presiune lasă godeu. În cazul în care este perforat, se elimină un conținut păstos de culoare cenușiu-gălbuie și se poate suprainfecta. Prin creșterea sa, ajunge să deformeze planșeul bucal anterior și să împingă limba spre în sus și spre posterior, inducând tulburări de alimentație, fonație și chiar respirație.

Chistul dermoid care se dezvoltă sub planul m. milohioidian (chistul dermoid suprahioidian) (Fig. 10.2) duce la apariția unei deformații submentoniere, care dă aspect de „bărbie dublă", fără modificarea tegumentelor supraiacente și cu aceleași caracteristici palpatorii ca și în cazul localizării orale.

Diagnostic diferențial

Diagnosticul diferențial al chistului dermoid cu localizare în planșeul bucal se poate face cu:

- *ranula sublinguală* – este situată

Figura 10.1. Chist dermoid cu evoluție orală. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Figura 10.2. Chist dermoid suprahioidian. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

paramedian și are aspect clinic și conținut caracteristic, consistență fluctuentă;

• ***chistul teratoid*** – practic imposibil de diferențiat clinic; aspecte orientative: are caracter congenital, consistența este mai fermă, uneori se palpează un conținut ferm/dur;

• ***limfangiomul chistic al planșeului bucal*** – este prezent la naștere sau în primii ani de viață, are frecvent aspect polichistic, interesând părțile moi supraiacente, și conține un lichid clar sau sero-hemoragic;

• ***supurațiile lojei sublinguale*** – prezintă semne caracteristice de supurație, evoluție rapidă, stare generală alterată;

• ***tumorile glandelor sublinguale*** – situate paramedian, au consistență fermă, se mobilizează odată cu glanda;

Diagnosticul diferențial al chistului dermoid situat sub planul m. milohioidian se poate face cu:

• ***ranula suprahioidiană*** – consistență fluctuentă, la palparea bimanuală orală/cervicală, conținutul ranulei este împins din compartimentul inferior (suprahioidian) în cel superior (oral);

• ***abcesul lojei submentoniere*** – prezintă semne caracteristice de supurație, cu tegumente destinse, lucioase, hiperemice, evoluție rapidă, stare generală alterată;

• ***adenita submentonieră*** – aceleași caractere de supurație, dar cu aspect circumscris;

• ***chistul canalului tireoglos*** – se mobilizează în deglutiție și în protruzia limbii, frecvent prezintă fistule cervicale mediane;

• ***adenopatia metastatică submentonieră*** – prezența unei tumori maligne în teritoriul de drenaj (buză, planșeu bucal anterior, limbă), consistență fermă, evoluție mai rapidă, tendință de infiltrare și fixare la țesuturile adiacente.

Figura 10.3. Aspectul macroscopic al unui chist dermoid extirpat.
(cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Anatomie patologică

Așa cum sugerează și numele, chistul dermoid conține structuri ale dermului. Membrana chistică este groasă, formată din epiteliu stratificat keratinizat, putând conține și anexe aberante ale pielii, cum ar fi glande sebacee sau sudoripare. Conținutul chistic include o mare cantitate de keratină și de multe ori sebum.

Tratament

Tratamentul chistului dermoid este strict chirurgical și constă în extirparea în totalitate a acestuia, prin abord oral sau cutanat, în funcție de localizare. Uneori, pentru formele de mari dimensiuni, este necesar abordul mixt, oral și cutanat. Extirparea este de multe ori dificilă, din cauza extinderii formațiunii chistice mai ales către baza limbii, dar și din cauza aderențelor pe care le formează pe măsură ce se fibrozează parcelar, în special dacă a fost suprainfectată. Recidivele după extirparea completă sunt extrem de rare (Fig. 10.3).

Chistul teratoid

Patogenie și aspecte clinice

Chistul teratoid este un chist de dezvoltare asemănător chistului dermoid, care are însă caracteristic faptul că include întotdeauna structuri derivate din toate cele trei straturi germinative embrionare. Apare prin transformarea chistică a unor incluzii de celule stem restante de la locul de unire a arcurilor branhiale, acestea putându-se diferenția în cele mai diverse linii celulare[3] (Fig. 10.4).

Este o formațiune de natură chistică, dar care conține suficiente structuri derivate din aceste straturi embrionare (cum ar fi foliculi piloși și fire de păr, structuri musculare, cartilaginoase, osoase sau dentare), încât poate avea aparent un caracter solid. Are aceeași localizare și caractere clinice ca și chistul dermoid, fiind adeseori dificil de diferențiat de acesta. Un aspect caracteristic le diferențiază totuși: dacă chistul dermoid apare cel mai frecvent la adulți, chistul teratoid este aproape întotdeauna congenital. În plus, acesta din urmă are o consistență mai fermă, uneori palpându-se structuri dure, care de altfel pot fi evidențiate și

radiologic. Chistul teratoid aderă de cele mai multe ori de structurile învecinate, putând interesa arcul mentonier în unele situații.

Diagnostic diferențial

Se face în primul rând cu entitatea clinică „înrudită", chistul dermoid, și practic cu toate leziunile cu care acesta din urmă se aseamănă.

Anatomie patologică

Conținutul chistului teratoid este complex, cu prezența de structuri de tip osos, dentar, muscular și în mod cvasi-constant structuri similare pielii și anexelor sale. De cele mai multe ori, membrana chistică este formată din epiteliu pluristratificat, dar aceasta poate fi incompletă sau poate chiar lipsi. În contextul în care membrana lipsește, diagnosticul histopatologic va fi de teratom și nu de chist teratoid.

Tratament

În situațiile în care chistul teratoid are dimensiuni importante la naștere și obstruează căile aeriene superioare, tratamentul chirurgical are caracter de urgență și asociază uneori instituirea unor metode de permeabilizare a acestora, inclusiv traheotomia neonatală.

Extirparea este relativ dificilă, având în vedere aderențele la structurile învecinate și necesitatea îndepărtării în totalitate a formațiunii chistice, pentru a evita recidivele datorate unui potențial marcat de proliferare a unor focarelor reziduale.

Figura 10.4. Chist teratoid al planșeului bucal. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Chistul gastrointestinal heterotopic

Patogenie și aspecte clinice

Sunt transformări chistice ale unor incluzii de țesut gastrointestinal heterotopic, care pot avea localizări variate, oriunde de-a lungul tractului digestiv. Chistul gastrointestinal heterotopic este deci un coriostom cu transformare chistică[4]. Localizările la nivelul cavității orale sunt relativ rare, putând fi întâlnite la nivelul limbii sau planșeului bucal.

Leziunea se prezintă clinic ca o masă nodulară de consistență fermă, situată de obicei în parenchimul lingual, pe linia mediană sau paramedian. În unele situații poate avea aspect de fistulă, prin care se elimină un conținut fluid maroniu, sărat. Dacă este localizată în baza limbii, trebuie avută în vedere posibilitatea asocierii cu o gușă lingurală. De asemenea, trebuie avută în vedere posibilitatea existenței altor formațiuni similare de-a lungul tractului digestiv, practic la orice nivel.

Diagnostic diferențial

Diagnosticul diferențial al acestor leziuni cu localizare la nivelul porțiunii orale a limbii sau în planșeul anterior se face cu celelalte chisturi de dezvoltare (chistul dermoid, chistul teratoid) și cu cele salivare (mucocel, ranulă). De asemenea, se poate face diagnostic diferențial cu hamartoame (hemangioame sau limfangioame) de mici dimensiuni localizate la acest nivel, sau cu coriostoame (condroame sau osteoame ale limbii).

Pentru chisturile gastrointestinale heterotopice situate pe fața dorsală a limbii, în treimea posterioară, diagnosticul diferențial se poate face cu gușa lingurală. Un alt diagnostic diferențial este cu tumorile maligne ale limbii, cu debut nodular, mai ales cu formele de tip rabdomiosarcom.

Anatomie patologică

Capsula acestui chist este frecvent incompletă, din punct de vedere microscopic fiind formată din epiteliu pluristratificat și din epiteliu gastric sau intestinal specializat. Uneori este prezent și un strat muscular.

Tratament

Abordul chirurgical este oral și vizează extirparea formațiunii chistice împreună cu țesutul perilezional nemodificat clinic, având în vedere capsula incompletă. Recidivele sunt rare după excizia completă.

Chistul limfoepitelial oral

Patogenie și aspecte clinice

Este o leziune rară cu origine la nivelul structurilor limfoide ale cavității orale (inelul lui Waldayer: amigalele palatine, amigdalele linguale și structurile adenoide faringiene), fiind localizată la acest nivel. Poate deriva și din structuri adenoide accesorii, putând apărea la nivelul planșeului bucal, feței ventrale a limbii, marginilor acesteia sau la nivelul vălului palatin[5]. Se întâlnesc la orice vârstă, dar este mai frecvent la adulții tineri.

Are o structură similară chistului branhial, dar este de dimensiuni mult mai mici. Se prezintă ca o formațiune nodulară submucoasă, de dimensiuni mai mici de 1 cm, rareori depășind 1,5 cm. Mucoasa acoperitoare este nemodificată, iar leziunea are o culoare albicioasă sau gălbuie care transpare prin mucoasă; la palpare formațiunea are consistență fermă și este nedureroasă. În cazul în care este traumatizată, se elimină un conținut chistic cremos, de culoare alb-gălbuie, iar leziunea se poate suprainfecta, devenind dureroasă și cu țesuturi adiacente de aspect inflamator.

Leziuni similare se pot dezvolta și la nivelul parotidei, având aspect nodular cu dimensiuni de 2-5 cm.

Diagnostic diferențial

Se face cu adenoamele glandelor salivare mici, dar și cu toate formațiunile chistice cu localizare la nivelul cavității orale. Localizarea la nivelul structurilor adenoide ale inelului lui Waldayer orientează într-o oarecare măsură diagnosticul.

Anatomie patologică

Aspectul histopatologic este identic chistului branhial, luând practic naștere prin transformarea chistică a incluziilor epiteliale de la acest nivel. Prezintă o membrană formată din epiteliu stratificat, parakeratinizat, din care se descuamează celule epiteliale care „plutesc" în conținutul chistic. Este tipică prezența de incluzii de țesut limfoid în peretele chistic – de cele mai multe ori constituind un strat care circumscrie întregul chist. Alteori, acest strat limfoid este discontinuu sau doar sub formă de insule de țesut.

Tratament

Tratamentul chisturilor limfoepiteliale orale este chirurgical și constă în excizia în totalitate a acestuia. După extirparea completă, riscul de recidivă este minim. Chisturile limfoepiteliale parotidiene necesită parotidectomie superficială.

Chistul branhial (chistul limfoepitelial cervical, chistul cervical lateral)

Patogenie și aspecte clinice

Chisturile branhiale sunt localizate de-a lungul m. sternocleidomastoidian și derivă din incluzia epitelială restantă a unui pliu endodermic al celei de-a doua fante branhiale. O altă teorie susține că este vorba de incluziuni ale unui epiteliu de tip salivar (probabil din parotidă) restante la nivelul unui ganglion limfatic, și care ulterior degenerează chistic, teorie susținută și de prezența elementelor limfoide care se evidențiază la examenul histopatologic al peretelui chistului branhial[6]. În orice caz, mecanismul etiologic este diferit de cel al chistului canalului tireoglos, care apare prin transformarea chistică a epiteliului embrionar restant la nivelul canalului tireoglos rezidual.

Chistul branhial apare în special la adolescenți sau adulți tineri, mai frecvent la sexul feminin. Unele studii statistice arată că două treimi dintre chisturile branhiale apar pe partea stângă, și doar o treime pe partea dreaptă – fapt contestat de alți autori[7].

Chistul branhial are o perioadă lungă de latență, după care se dezvoltă rapid volumetric, în aproximativ 1-3 săptămâni, deseori pacienții făcând o corelație între o infecție acută a căilor aeriene superioare și debutul creșterii rapide a chistului branhial. Se prezintă ca o masă cervicală situată pre- și sub-sternocleidomastoidian, în

treimea superioară și medie a acestuia, în dreptul bifurcației carotice. Poate fi localizat și periangulomandibular, sau, mai rar, în treimea inferioară a mușchiului sterno-cleido-mastoidian.

Chistul branhial (Fig. 10.5) are dimensiuni variabile, putând ajunge până la 8-10 cm. Tegumentele acoperitoare sunt nemodificate, iar la palpare are o consistență moale sau fluctuentă și nu se mobilizează cu mișcările capului și nici în deglutiție. Totuși, deși nu este fixat, nu se mobilizează liber, având raport intim cu carotida externă și cea internă, insinuându-se pe sub pântecele posterior al m. digastric, către peretele lateral al faringelui și vârful apofizei stiloide. Nu aderă la planul tegumentar, este nedureros, dar, atunci când se suprainfectează, palparea acestuia este dureroasă, tegumentele au aspect destins, congestiv, pacientul prezentând semnele clinice locale și generale ale unei supurații laterocervicale.

Diagnostic diferențial

• *limfangioame cervicale* – apar în prima copilărie, nu sunt bine delimitate și uneori au tendință de remisie odată cu creșterea copilului;
• *adenopatii metastatice cervicale* – prezența unei tumori maligne orale sau faringiene, consistență fermă, atunci când au dimensiuni mari sunt fixate și infiltrează planurile adiacente;
• *adenopatii din limfoame (hodgkiniene sau non-hodgkiniene)* – consistență fermă, de obicei poliadenopatie cervicală, lipsa unei tumori maligne primare în teritoriul de drenaj limfatic;
• *adenite cronice specifice* – examenele paraclinice specifice și biopsia ganglionară stabilesc diagnosticul de certitudine;
• *tumorile glomusului carotidian (paragangliomul)* – au caracter pulsatil;
• *lipomul laterocervical* – evoluție extrem de lentă, consistență moale, dar nefluctuentă.

Figura 10.5. Chist branhial.
(cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Anatomie patologică

Peretele chistului branhial este gros și format de cele mai multe ori din epiteliu pavimentos stratificat, keratinizat sau nu, alteori putând fi de tip pseudostratificat sau respirator ciliat, putând prezenta ulcerații, atunci când a fost suprainfectat. Un strat de țesut limfoid circumscrie parțial sau în întregime peretele chistic, fiind adeseori organizat în adevărate centre germinative. Conținutul chistului este un lichid tulbure, lăptos, în care se găsesc numeroase celule epiteliale descuamate. Când se suprainfectează, conținutul devine purulent.

Tratament

Abordul chirurgical este cervical, printr-o incizie tegumentară orizontală, astfel încât cicatricea postoperatorie să fie disimulată într-un pliu natural al gâtului. În trecut se folosea abordul prin incizie verticală, de-a lungul marginii anterioare a m. sternocleidomastoidian, care avea avantajul unui acces mai facil, dar în schimb cicatricea postoperatorie era inestetică. Extirparea chistului branhial presupune desprinderea acestuia de pachetul vasculo-nervos al gâtului, iar în porțiunea sa superioară, de peretele lateral al faringelui și de vârful apofizei stiloide. Acest lucru este foarte dificil în cazul chisturilor branhiale suprainfectate, care aderă la aceste structuri anatomice. Extirpat în totalitate, chistul branhial nu recidivează (Fig. 10.6).
Sunt citate cazuri de malignizare a chistului branhial. Totuși se consideră că în fapt ar fi vorba despre metastaze ganglionare cu conținut chistic, ale unor tumori maligne de la nivelul cavității orale sau orofaringelui, și nu de transformarea malignă a epiteliului unui chist branhial[8].

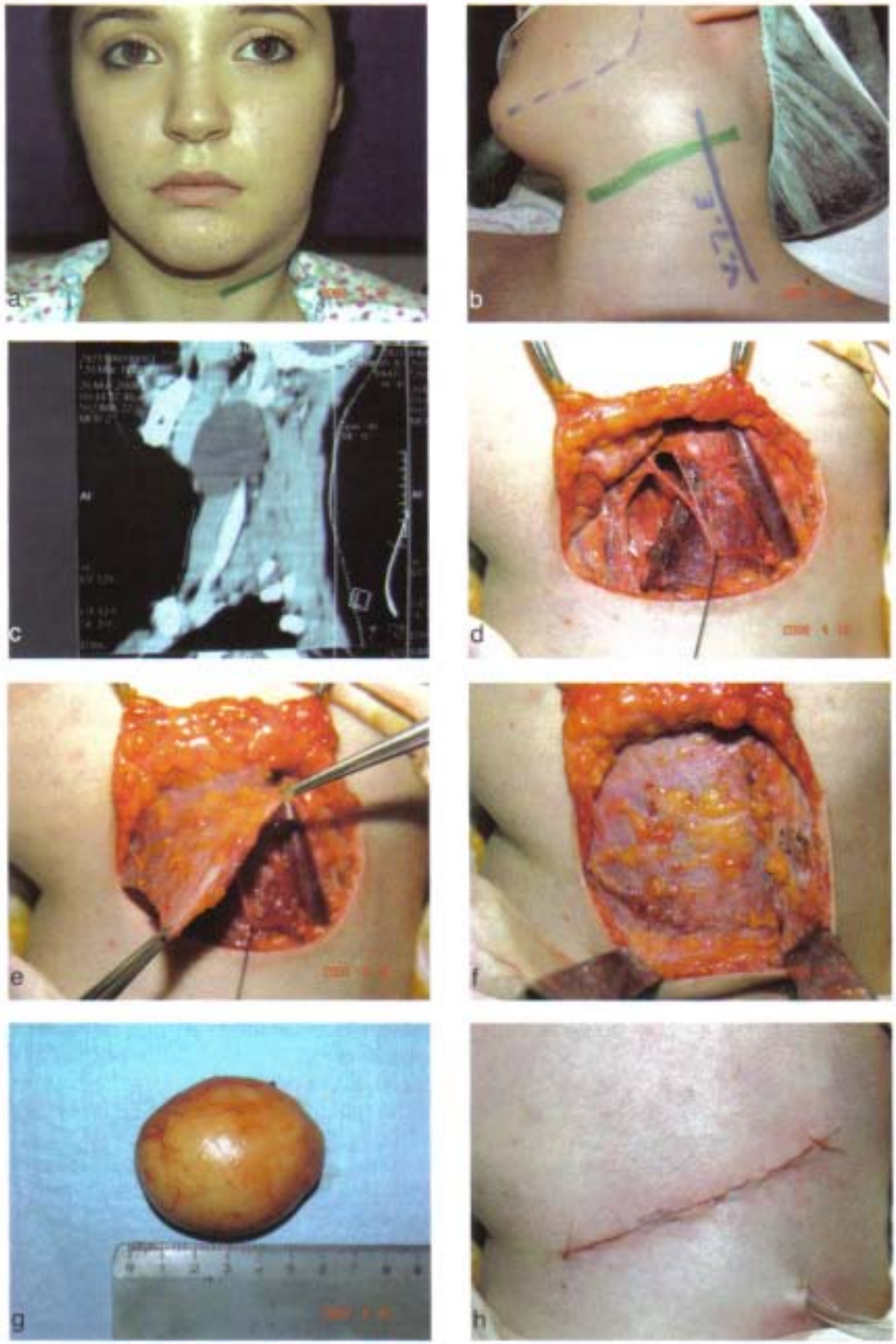

Figura 10.6. Aspect clinic și intraoperator al unui chist branhial:
a, b - imagine clinică; c - imagine RMN; d, e, f - imagini intraoperatorii cu disecția pe planuri și conservarea structurilor anatomice; g - aspect macroscopic al chistului branhial extirpat; h - drenaj aspirativ și sutură intradermică (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Chistul canalului tireoglos (chistul median al gâtului)

Patogenie şi aspecte clinice

Chisturile canalului tireoglos apar prin activarea transformării chistice a unor incluzii epiteliale embrionare restante la nivelul canalului tireoglos. Acesta se obliterează în mod normal în săptămâna a 6-a intrauterină, vestigiile sale fiind istmul tiroidian şi foramen caecum situat înapoia „V"-ului lingual pe linia mediană. Chisturile canalului tireoglos sunt localizate pe traiectul acestui canal, cel mai frecvent suprahioidian, mai rar subhioidian şi cu totul excepţional suprasternal. Deoarece canalul tireoglos este în raport direct cu hioidul, în mod constant chisturile sunt aderente de corpul sau coarnele hioidului.

Majoritatea chisturilor canalului tireoglos apar în intervalul de vârstă 15-30 de ani, fiind mai rar prezente la copilul mic, iar după 30 de ani, incidenţa scade progresiv odată cu înaintarea în vârstă. Afectează în mod egal ambele sexe. Este cel mai frecvent chist cervical. Adeseori pacienţii corelează creşterea rapidă în volum a acestui chist (în aproximativ 2-4 săptămâni) cu un episod de infecţie acută a căilor respiratorii superioare, care pare a constitui factorul de activare a transformării chistice a resturilor embrionare de la nivelul canalului tireoglos[9].

Chistul canalului tireoglos (Fig. 10.7) apare pe linia mediană, dar în unele situaţii este paramedian, ridicând dificultăţi de diagnostic. Are dimensiuni relativ mici, sub 3 cm, putând însă ajunge la dimensiuni de 10 cm. Este rotund, bine delimitat, aderent la hioid, fapt pentru care se mobilizează în deglutiţie. În majoritatea cazurilor, are consistenţă moale şi este nedureros la palpare, tegumentele acoperitoare nefiind nemodificate clinic. Uneori, la palpare, se percepe un cordon cu traiect de la chist până în baza limbii.

Atunci când se suprainfectează, devine dureros şi capătă aspectul unei supuraţii cervicale care poate fistuliza tegumentar. Fistulele cervicale mediane asociate acestor chisturi sunt prezente într-o treime dintre cazuri şi se datorează de cele mai multe ori suprainfectării, dar pot avea drept cauză o extirpare chirurgicală incompletă în antecedente. Sunt situate supra- sau subhioidian, tegumentul adiacent având un aspect îngroşat, cu margini rulate spre interior, iar din orificiul fistulos se elimină o secreţie sero-mucoasă limitată cantitativ (Fig. 10.8).

Explorarea fistulei cu un cateter bont evidenţiază traiectul spre osul hioid. Rareori aceste fistule pot avea două orificii, unul tegumentar şi celălalt la nivelul foramen caecum.

Diagnostic diferenţial

Diagnosticul diferenţial al chistului canalului tireoglos se face cu alte formaţiuni cervicale mediene, cum ar fi:

- ***abcesul lojei submentoniere;***
- ***chistul dermoid;***
- ***ranula suprahioidiană;***
- ***adenite submentoniere;***
- ***adenopatii din limfoame (hodgkiniene sau non-hodgkiniene);***
- ***adenopatii metastatice submentoniere;***
- ***chistul epidermoid/ sebaceu;***
- ***lipomul.***

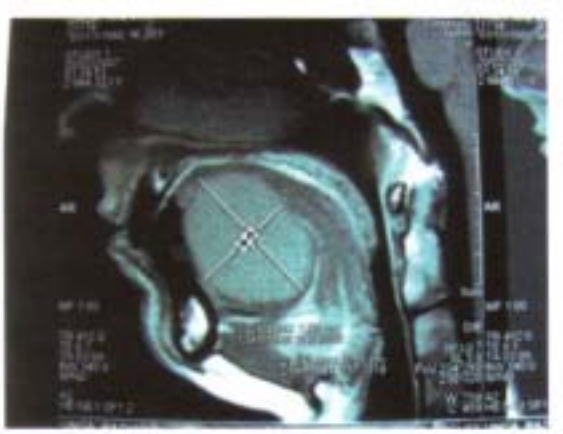

Figura 10.7. Chist al canalului tireoglos – imagine RMN. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Figura 10.8. Chist al canalului tireoglos cu fistulă cervicală mediană. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Fistula canalului tireoglos se diferențiază de:
- *chisturi radiculare* ale dinților frontali inferiori, fistulizate tegumentar, submentonier;
- *osteomielita* arcului mentonier, cu fistulizare cervicală;
- *chistul epidermoid/sebaceu suprainfectat și fistulizat;*
- *adenopatii metastatice submentoniere* cu ruptură capsulară și invazie tegumentară.

Anatomie patologică

Chisturile canalului tireoglos prezintă o membrană subțire, formată din epiteliu pseudostratificat, uneori ciliat. Peretele chistic prezintă foliculi tiroidieni, care uneori pot suferi o transformare malignă, în adenocarcinom papilar tiroidian.

Tratament

Intervenția chirurgicală constă în extirparea chistului canalului tireoglos, prin *procedeul Sistrunk*. Abordul este cervical, printr-o incizie orizontală disimulată într-un pliu natural al gâtului. Deoarece are o membrană subțire, extirparea este dificilă și există riscul perforării chistului în timpul intervenției. De aceea, se recomandă de multe ori punctionarea intraoperatorie a chistului și îndepărtarea parțială a conținutului, pentru a-l detensiona. Mai întâi se eliberează polul inferior al chistului, apoi se detașează porțiunea superioară a acestuia, care se insinuează printre fibrele mușchilor milohioidieni și hioglosi către baza limbii, aderând sau nu la mucoasa lingulă în dreptul *foramen caecum*. Dacă aderă la mucoasa lingulă, este necesară și extirparea unei porțiuni din mucoasă, bineînțeles urmată de sutura plăgii rezultate la nivelul bazei limbii. După detașarea chistului de țesuturile adiacente, acesta va rămâne atașat în profunzime, de corpul sau coarnele hioidului. Obligatoriu extirparea chistului se va face împreună cu rezecția osoasă a porțiunii de hioid de care aderă. Recidivele sunt rare după extirparea completă a chistului, împreună cu fragmentul hioidian de care acesta aderă. În cazul în care extirparea membranei nu a fost completă, în 2-3 săptămâni de la intervenția chirurgicală sau mai târziu apare o fistulă cervicală mediană. Extirparea acesteia nu se va face mai devreme de 6 luni, pentru a permite organizarea și definirea traiectului fistulos, care să permită o excizie completă. Extirparea fistulei se va face printr-o incizie eliptică, delimitând o porțiune tegumentară care circumscrie orificiul fistulos, iar piesa de rezecție va include această porțiune tegumentară, traiectul fistulos și fragmentul osos hiodian de care acesta aderă.

Sunt descrise cazuri rare de transformare malignă a epiteliului chistic.

Gușa lingulă

Gușa lingulă constă de fapt în persistența țesutului glandular tiroidian aberant în baza limbii. Trebuie menționat faptul că nu este un chist, ci o tumoră de tip coriostom, dar având în vedere mecanismul patogenic similar, considerăm că este utilă prezentarea sa alături de chistul canalului tireoglos.

Patogenie și aspecte clinice

Gușa lingulă se prezintă ca o masă aparent tumorală prezentă în baza limbii, evidențiabilă clinic pe fața dorsală, înapoia „V"-ului lingual, pe linia mediană sau paramedian, la nivelul *foramen caecum*.

Este mai frecventă la sexul feminin și crește în timpul menstruației. Este descoperită adesea întâmplător, sau alteori pe seama unor semne indirecte, legate de tulburări respiratorii prin obstrucția parțială a căilor aeriene superioare, sau în urma unor mici hemoragii persistente. Prin tracționarea anterioară a limbii se evidențiază gușa lingulă, sub forma unei mase cărnoase, de consistență moale, nedureroasă, cu mucoasă acoperitoare subțire, roșie-albăstruie, de cele mai multe ori intactă. Trebuie avut în vedere faptul că de multe ori țesutul tiroidian aberant situat în baza limbii și care formează gușa lingulă reprezintă funcțional glanda tiroidă a pacientului. În aceste situații, intervenția chirurgicală de extirpare este contraindicată, pacientul neavând glandă tiroidă normală. În cazul în care se suspicionează existența gușei linguale, examenul scintigrafic stabilește cu exactitate natura tiroidiană a țesutului aparent tumoral[50].

Diagnostic diferențial

Având în vedere raritatea extremă acestei entități, în primul rând ne vom orienta mai ales către alte diagnostice:
- *hemangioame și limfangioame* – aspect clinic caracteristic, care reflectă conținutul sanguin sau limfatic;
- *chistul canalului tireoglos cu fistulă* la

nivelul mucoasei linguale, înapoia „V"-ului lingual;
• ***rabdomiosarcom*** – având în vedere frecvența crescută la copii și localizarea acestora;
• ***alte tumori maligne ale limbii*** cu localizare înapoia „V"-ului lingual – rare la copii, evoluție rapidă, tulburări funcționale majore.

Tratament

În majoritatea cazurilor, nu este necesar tratamentul chirurgical. În cazul în care induce tulburări respiratorii importante, este necesară extirparea parțială sau totală, dar luând în calcul un tratament hormonal de substituție în cazul în care este singurul țesut tiroidian al pacientului. Sunt descrise cazuri de transplantare a gușei linguale la nivel cervical sau în grosimea unui mușchi scheletal, care prezintă un pat vascular suficient pentru reluarea funcției endocrine.

Mucocelul (chistul mucoid) și sialochistul (chistul mucos, chistul de duct salivar)

Patogenie și aspecte clinice

Mucocelul este o formațiune cu aspect chistic, frecvent întâlnită la nivelul mucoasei orale, care se datorează perforării canalului de excreție al unei glande salivare accesorii și pătrunderii secreției salivare în țesuturile adiacente. Apare în urma unui traumatism acut sau unor microtraumatisme cronice ale mucoasei orale, acestea din urmă fiind datorate unor ticuri de mușcare a buzelor sau mucoasei jugale. Mucocelul nu este un chist în adevăratul sens al cuvântului, deoarece nu prezintă membrană.

Sunt mai frecvente la copii și tineri, care de altfel sunt mai expuși traumatismelor minore labiogeniene. Se localizează cel mai frecvent la nivelul mucoasei labiale inferioare, paramedian, mai rar fiind prezente pe mucoasa jugală, porțiunea anterioară a feței ventrale a limbii sau în planșeul bucal (în acest caz fiind greu de diferențiat de ranulă). Apar extrem de rar la nivelul buzei superioare, spre deosebire de tumorile glandelor salivare mici, care sunt mai frecvente la nivelul buzei superioare și excepționale la buza inferioară.

Clinic, mucocelul apare ca o deformație rotund-ovalară de mici dimensiuni, între câțiva milimetri și, mai rar, câțiva centimetri, având mucoasa acoperitoare nemodificată, dar lăsând

Figura 10.9. Mucocel cu origine la nivelul glandelor salivare mici labiale. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

să transpară conținutul salivar al mucocelului, fapt pentru care culoarea este adeseori albăstruie; un mucocel mai profund nu modifică mucoasa din punct de vedere al culorii. Consistența este fluctuentă, este nedureros sau discret dureros la palpare (Fig. 10.9).

De cele mai multe ori, mucocelul se „sparge", eliminând conținutul salivar și de multe ori evoluează spre vindecare spontană. Alte ori are o evoluție cronică, refăcându-se după o perioadă de timp și ulterior transformându-se într-un sialochist propriu-zis.

Sialochistul este o leziune datorată dilatației chistice a canalului de excreție a unei glande salivare accesorii, în urma obstrucției cronice a acestuia și a retenției de mucus consecutive. Poate apărea prin evoluția cronică a unui mucocel, sau direct, fără o etiologie precizată. Sialochistul apare la adulți, având aspectul clinic asemănător cu cel al mucocelului, fiind însă ceva mai ferm la palpare, dând impresia unui nodul submucos. Prin orificiul de excreție se elimină la presiune o cantitate de mucus sau secreție purulentă. Sialochisturile pot apărea și la nivelul glandelor salivare mari, cel mai frecvent în parotidă, având aspect clinic de nodul de dimensiuni reduse, cu creștere lentă, asimptomatică.

Atât mucocelul, cât și sialochistul se pot localiza la nivelul sinusurilor paranazale, mai frecvent pe podeaua sinusului maxilar. Apare în special la adulții tineri, pe fondul unei sinuzite maxilare cronice, de multe ori de natură alergică (Fig. 10.10). Pe acest fond, se produce hipertrofia celulelor specializate de la nivelul mucoasei sinusului maxilar, secreția de mucus acumulându-se între planșeul osos al sinusului și mucoasa detașată.

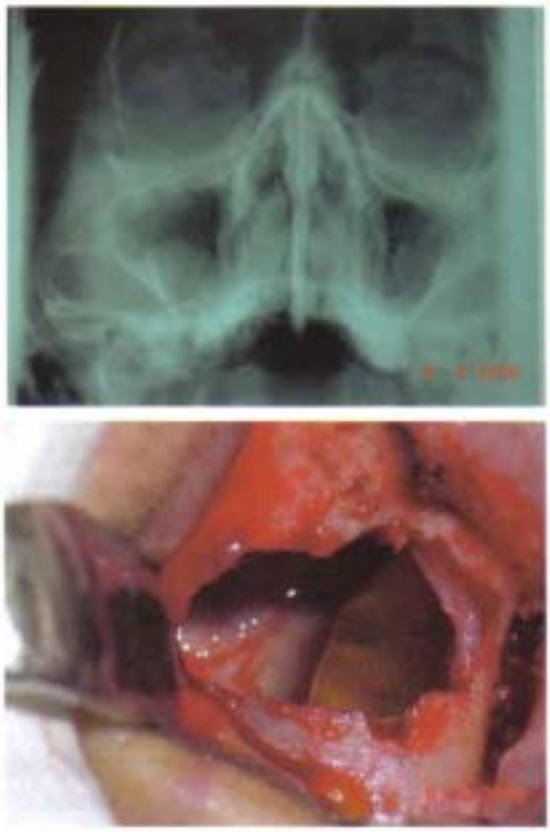

Figura 10.10. Sialochist al sinusului maxilar: a – aspect radiologic; b – aspect intraoperator. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

În evoluție, se dezvoltă o cavitate chistică, identificată întâmplător, în urma unui examen radiologic (SAF sau OPG), cu aspect de „soare-răsare".

Diagnostic diferențial

Diagnosticul diferențial al mucocelului și sialochistului se poate face cu:
• *hemangioame sau limfangioame* de mici dimensiuni, sau dilatații venoase în mucoasa orală, cel mai frecvent la nivelul mucoasei labiale;
• *tumori benigne sau maligne* ale glandelor salivare mici.

Diagnosticul diferențial al mucocelului și sialochistului sinusului maxilar se poate face cu:
• polipul sinuzal;
• tumori benigne ale mucoasei sinusului maxilar;
• tumori maligne ale sinusului maxilar (de mezostructură).

Anatomie patologică

Mucocelul nu prezintă o membrană proprie, fiind totuși circumscris de un țesut de granulație cu multiple macrofage și zone de fibroză, iar conținutul este format din secreție salivară. Țesuturile perilezionale prezintă un infiltrat inflamator cronic, iar glandele salivare accesorii învecinate au canale de excreție dilatate.

Sialochistul prezintă o membrană constituită din epiteliu atrofic și conținut lichidian sau mucos. Uneori apar modificări metaplazice oncocitice ale epiteliului, cu prezența de proeminențe papilare, oarecum asemănătoare celor din tumora Warthin, dar fără stromă limfoidă. De aceea, uneori diagnosticul histopatologic este de chistadenom papilar, care însă nu are o componentă tumorală în adevăratul sens al cuvântului.

Tratament

Mucocelul glandelor salivare mici involuează spontan de cele mai multe ori, dar, dacă are caracter recidivant și evoluează spre **sialochist**, atitudinea terapeutică este de extirpare chirurgicală, împreună cu glandele salivare implicate.

Sialochistul glandei parotide necesită extirpare chirurgicală printr-un abord similar parotidectomiei.

Mucocelul și sialochistul sinusului maxilar nu necesită în general un tratament chirurgical. Dacă are dimensiuni mari și obstruează ostiumul sinusului maxilar, întreținând fenomenele de sinuzită cronică, se recomandă cura radicală a sinusului maxilar.

Ranula

Patogenie și aspecte clinice

Ranula este un termen care definește o entitate înrudită cu sialochistul planșeului bucal, cuvântul derivând din latinescul *rana* (broască). Rezultă prin transformarea chistică a epiteliului unuia dintre canalele de excreție ale glandei sublinguale, care se deschid în planșeul bucal sau în porțiunea terminală a canalului Wharton, spre deosebire de sialochist, care este caracteristic glandelor salivare mici[11].

Ranula sublinguală se prezintă clinic ca o formațiune chistică, cu dimensiuni variabile, localizată paramedian în planșeul bucal, deasupra

Figura 10.11. Ranulă sublinguală.
(cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

muşchiului milohioidian (Fig. 10.11). Pe măsură ce creşte în volum ranula ridică mucoasa planşeului bucal, prin transparenţa căreia este vizibil conţinutul lichidian al acesteia, fapt care îi conferă o coloraţie tipică albăstruie. La palpare, ranula are o consistenţă fluctuentă, este nedureroasă, nu aderă la corticala lingulă a mandibulei, în schimb aderă de planurile profunde, unde nu i se pot preciza limitele. Ranula poate ajunge la dimensiuni importante, ocupând în totalitate hemiplanşeul în care se găseşte, împingând limba în sus şi de partea opusă. Uneori, poate depăşi linia mediană, apărând uşor strangulată la nivelul frenului lingual. Se poate perfora spontan, eliminându-se un lichid vâscos caracteristic, similar cu saliva, singura deosebire fiind cantitatea mică de ptialină sau chiar lipsa acesteia. Ranula se decomprimă, dar se reface în câteva zile, la început având dimensiuni mai mici, ulterior revenind la volumul iniţial sau putând creşte şi mai mult. Rar, ranula se poate suprainfecta.

O variantă clinică mai rar întâlnită este **ranula „în bisac"** (ranula suprahioidiană, ranula plonjantă), în care formaţiunea chistică cu conţinut salivar trece în regiunea suprahioidiană (loja submentonieră, loja submandibulară), printre fibrele m. milohioidian, sau prin interstiţiul hiogloso-milohioidian. Astfel, formaţiunea chistică apare ca fiind formată din două compartimente situate deasupra m. milohioidian în planşeul bucal şi, respectiv sub m. milohioidian, în loja submentonieră sau/şi submandibulară. (Fig. 10.12)

Ranula în bisac va avea forma unei „clepsidre" cu conţinut lichidian, presiunea exercitată pe unul dintre compartimente determinând mărirea de volum a celuilalt.

Clinic, formaţiunea chistică bombează submentonier sau/şi submandibular, paramedian, între marginea bazilară a

Figura 10.12. Ranulă „în bisac":
a – aspect clinic oral; b – aspect clinic cervical.
(cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

mandibulei şi osul hioid, tegumentele acoperitoare fiind de aspect normal, mobile, neaderente. Oral, la nivelul planşeului bucal, compartimentul supramilohioidian (superior) al ranulei în bisac este mai puţin evident clinic, fiind acoperit de glanda sublinguală. Prin presiunea exercitată la nivelul compartimentului suprahioidian (inferior), formaţiunea chistică bombează submucos în planşeul bucal, având caracteristicile unei ranule sublinguale.

Foarte rar, ranula se dezvoltă numai sub m. milohioidian, situaţie clinică în care aceasta aderă la glanda submandibulară, această entitate clinică apărând de obicei după extirpările incomplete ale ranulei în bisac.

Diagnostic diferenţial

Diangosticul diferenţial al ranulei sublinguale se face cu:

- ***dilataţiile chistice ale canalului Wharton*** – apar prin obstrucţia canalului datorată unui corp străin sau unui calcul salivar, tumefacţia fiind legată de orarul meselor şi însoţită mai mult sau mai puţin de fenomene de colică salivară;

- *chistul dermoid* – localizare pe linia mediană, consistenţă păstoasă, culoare gălbuie;
- *chistul teratoid* – consistenţă variabilă: fermă-fluctuentă, culoare gălbuie;
- *chistul gastrointestinal heterotopic* – mai rar în planşeul anterior, aspect de masă nodulară;
- *hemangioame, limfangioame* ale planşeului bucal – evoluţie mai îndelungată, aspect clinic caracteristic;
- *tumori benigne/maligne ale glandelor sublinguale* (adenom, adenocarcinom);
- *tumori maligne ale mucoasei planşeului bucal*.

Diagnosticul diferenţial al ranulei suprahioidiene este dificil în contextul în care se asociază cu modificări minime la nivelul planşeului bucal, şi se face cu toate celelalte leziuni chistice sau tumorale sau cu fenomenele supurative ale regiunii submentoniere sau/şi submandibulare.

Anatomie patologică

Aspectul histopatologic este similar sialochistului cu alte localizări, prezentându-se ca o colecţie de secreţie salivară, circumscrisă relativ de o membrană chistică formată din trei straturi: (1) stratul periferic alcătuit din fibroblaşti (foarte aderent la ţesuturile adiacente – mucoasa planşeului bucal, muşchi, glande salivare), (2) stratul mijlociu, alcătuit din ţesut conjunctiv bine vascularizat şi (3) stratul intern, format din celule epiteliale cilindrice, poliedrice şi mai rar ciliate. Conţinutul chistului este un lichid vâscos, clar, similar salivei, dar din care lipseşte ptialina sau aceasta are o concentraţie foarte mică. De asemenea, se găsesc suspensii de celule epiteliale.

Tratament

Tratamentul este chirurgical şi constă în extirparea ranulei, inclusiv a membranei chistice, împreună cu glanda sublinguală implicată, pentru a preveni apariţia recidivelor.

În cazul **ranulei sublinguale**, abordul chirurgical este oral, la nivelul planşeului bucal. Extirparea este destul de dificilă, având în vedere faptul că membrana chistică este foarte subţire şi extrem de aderentă la ţesuturile adiacente. Se vor identifica, izola şi conserva elementele anatomice din planşeul bucal: canalul Wharton, n. lingual, a. şi v. lingulă.

O variantă terapeutică mai puţin folosită astăzi este marsupializarea ranulei, care permite restabilirea drenajului glandei sublinguale în cavitatea orală. Este indicată numai în cazul ranulei sublinguale, având dezavantajul apariţiei frecvente a recidivelor.

Ranula suprahioidiană cu evoluţie strict sub m. milohioidian necesită un abord chirurgical cervical, submandibular, extirparea acesteia făcându-se, de cele mai multe ori, împreună cu glanda submandibulară de care aderă.

Ranula „în bisac" necesită uneori un abord chirurgical mixt, oral şi cutanat, atunci când formaţiunea chistică, strangulată de fibrele m. milohioidian, nu poate fi extirpată în totalitate, numai prin abordul cervical submandibular.

Chistul sebaceu / chistul epidermoid

Patogenie şi aspecte clinice

Chistul sebaceu îşi are originea la nivelul foliculului pilos şi include glande sebacee secretoare de sebum care umple cavitatea chistică. Se pare că ia naştere prin blocarea excreţiei de sebum, cu acumularea acestuia şi proliferarea consecutivă a epiteliului adiacent.

Chistul epidermoid apare prin transformarea chistică a unei porţiuni invaginate a epiteliului părţii superioare a unităţii pilo-sebacee, neincluzând şi glande sebacee, fapt pentru care nu conţine sebum. Chistul epidermoid poate apărea rareori şi în urma invaginării traumatice a foliculului pilos.

Chistul epidermoid şi chistul sebaceu (Fig. 10.13) apar relativ frecvent la nivelul tegumentelor cervico-faciale, cel mai adesea în regiunea geniană şi preauricular.

Figura 10.13. Chist sebaceu genian. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Sunt prezente mai ales pe fond de acnee, activă sau în antecedente, fiind totuşi rare la pubertate, mai frecvente la adulţi, dar mai ales la vârsta a treia. Apar mai frecvent la bărbaţi.

Se manifestă sub forma unui nodul solitar de consistenţă fermă sau fluctuentă, cu tegumente acoperitoare discret hiperemice, care prin transluciditate lasă să se vadă formaţiunea chistică de culoare alb-gălbuie. Nodulul este nedureros (putând deveni dureros prin suprainfectare), mobil pe planul tegumentar, sau se poate fixa prin fibroza rezultată în urma suprainfectărilor repetate. Uneori poate fistuliza la tegument. De altfel, majoritatea pacienţilor se prezintă la consultul de specialitate în contextul unui episod de suprainfectare.

Diagnostic diferenţial

Diagnosticul diferenţial al chistului epidermoid/sebaceu se face cu:

- ***adenita acută congestivă sau supurată;***
- ***tumori benigne parotidiene*** – pentru localizările la nivelul tegumentelor regiunii parotidiene;
- ***chistul branhial suprainfectat*** – pentru localizările la nivelul tegumentelor regiunii cervicale laterale;
- ***chistul canalului tireoglos sau chistul dermoid*** – pentru localizările la nivelul tegumentelor regiunii submentoniere.

Anatomie patologică

Prezintă un perete chistic format din epiteliu pavimentos stratificat, cu un aspect similar epidermului, precum şi un strat de celule granulare bine reprezentat. Se pot evidenţia zone variabile de fibroză. Conţinutul chistic este format din ortokeratină sau/şi sebum. Uneori are aspect ulcerativ, asociind o reacţie inflamatorie perilezională marcată, cu numeroase macrofage.

Tratament

Extirparea completă a chistului epidermoid/ sebaceu este obligatorie, în caz contrar apărând recidivele. Având în vedere aderenţele tegumentare frecvente datorate unor suprainfectări repetate, este necesară şi extirparea porţiunii tegumentare care aderă de chist, printr-o excizie în „felie de portocală". De multe ori, chistul se perforează intraoperator, îngreunând extirparea completă.

În cazul unui chist epidermoid/sebaceu suprainfectat, se temporizează intervenţia chirurgicală de extirpare a chistului şi se administrează antibiotice în concordanţă cu etiologia stafilococică a infecţiei, precum şi antiinflamatoare, până la remiterea fenomenelor acute. În cazul în care chistul se transformă într-o colecţie supurativă, este necesară incizia şi drenajul colecţiei şi amânarea intervenţiei chirurgicale de extirpare a chistului până la dispariţia fenomenelor supurative, şi refacerea chistului.

Chistul cu incluzii epidermale

Patogenie şi aspecte clinice

Sunt chisturi rezultate prin invaginarea epiteliului la nivelul dermului, cauza fiind de cele mai multe ori traumatică, dar şi chirurgicală (prin afrontarea incorectă a marginilor plăgii în timpul suturii la tegument).

Se manifestă clinic la orice vârstă, sub forma unui nodul subcutanat de mici dimensiuni, mobil, nedureros, cu tegumentele supraiacente nemodificate şi fără tendinţă de fistulizare.

Diagnostic diferenţial

Diagnosticul diferenţial se face în primul rând cu chistul epidermoid/sebaceu (de cele mai multe ori pe baza examenului histopatologic) şi cu toate celelalte leziuni cu care se face diagnostic diferenţial pentru acestea.

Anatomie patologică

Peretele chistic este format din epiteliu pavimentos stratificat keratinizat şi cu zone de fibroză, dar fără a prezenta elemente accesorii ale pielii. Conţinutul chistic este format din ortokeratină.

Tratament

Extirparea chirurgicală este facilă şi vizează aspectele descrise pentru chistul epidermoid/sebaceu.

Tumorile benigne ale părților moi orale și cervico-faciale

Tumorile benigne ale părților moi orale și cervico-faciale sunt extrem de diverse din punct de vedere al țesutului de origine, dar mai ales din punct de vedere clinic, fapt pentru care nu există o clasificare standardizată a acestora. Entitățile histopatologice discutate în acest subcapitol sunt cele a căror frecvență de apariție în teritoriul oro-maxilo-facial justifică includerea lor în clasificarea de mai jos, și care necesită de cele mai multe ori un tratament chirurgical de specialitate. O multitudine de alte entități clinice și histopatologice au fost excluse din această clasificare, având în vedere faptul că sunt mai degrabă de natură dermatologică, iar tratamentul specific al acestora este nechirurgical.

Hiperplazii și hipertrofii reactive și inflamatorii

„Epulis-like"
- Hiperplazia fibroasă inflamatorie
- Granulomul piogen
- Fibromul osifiant periferic
- Granulomul periferic cu celule gigante
- Granulomul congenital

Musculare
- Hipertrofia maseterină benignă
- Miozita osifiantă

Tumori benigne epiteliale

Tumori benigne ale structurilor epiteliale propriu-zise
- Papilomul

Tumori benigne ale glandelor salivare mici
- Adenomul pleomorf, adenomul canalicular, adenomul cu celule bazale, mioepiteliomul, oncocitomul, papilomul ductal, sialadenomul papilifer etc.

Leziuni pigmentare ale mucoasei și tegumentului
- Macula melanică orală
- Nevul melanocitic dobândit și variantele sale

Tumori ale anexelor pielii
- Tumori ale foliculului pilos, glandelor sudoripare, sebacee

Tumori benigne mezenchimale

Tumori predominant fibroase
- Fibromul
- Fibromatoza gingivală

Tumori ale țesutului adipos
- Lipomul
- Lipomatoza cervico-facială (sindromul Madelung)

Tumori ale structurilor nervoase
- Scwhannomul
- Tumora cu celule granulare
- Neurofibromul solitar
- Neurofibromatoza
- Paragangliomul

Tumori ale țesutului muscular
- Rabdomiomul
- Leiomiomul

Tumori vasculare și limfatice
- Hemangiomul
- Malformații vasculare
- Angiomatoza encefalo-trigeminală (sindromul Sturge-Weber)
- Limfangiomul
- hemangiopericitomul

Coriostoame osoase și cartilaginoase
- Osteomul și condromul părților moi

Hiperplazii reactive și inflamatorii

Epulis este un termen generic care definește orice excrescență cu aspect aparent tumoral care se localizează la nivelul părților moi ale crestei alveolare. În fapt, termenul de epulis reunește, strict pe baza criteriilor clinice legate de aspectul proliferativ și de localizarea la nivelul crestei alveolare, o serie de proliferări hiperplazice reactive sau/și inflamatorii cu mecanism etiopatogenic extrem de divers[12]. De altfel, așa cum vom vedea, formațiuni hiperplazice cu aceleași caractere etiopatogenice și histopatologice pot avea și alte localizări la nivelul mucoasei orale. Din aceste motive, denumirea de „epulis" sau „epulidă" folosit frecvent în trecut[13] este nerecomandabil, deoarece nu reflectă caracterele specifice ale leziunii. Cu toate acestea, pentru ușurință, s-a menținut în practică apelativul de „epulis", ca o a doua denumire a acestor leziuni.

Hiperplazia fibroasă inflamatorie

Patogenie şi aspecte clinice

Hiperplazia fibroasă inflamatorie localizată la nivelul fundului de şanţ vestibular, pe fondul iritaţiei cronice a mucoasei de la acest nivel, datorată instabilităţii unei proteze dentare mobile se mai numeşte **epulis fissuratum**. Aşa cum este de aşteptat, apare la pacienţi mai în vârstă, edentaţi parţial sau total şi purtători de proteză mobilă, fiind mai frecvent la sexul feminin (Fig. 10.14).

Figura 10.14. Epulis fissuratum: aspect clinic la o purtătoare de proteză mobilă mandibulară (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Se localizează cu predilecţie pe versantul vestibular arcadei superioare sau în fundul de şanţ vestibular, putând fi prezent şi vestibular la arcada inferioară, sau mai rar pe versantul palatinal sau lingual. Se prezintă cel mai adesea sub forma a două pliuri de mucoasă paralele cu creasta alveolară, iar şanţul format între acestea corespunde marginii protezei dentare mobile. Mucoasa acoperitoare poate fi nemodificată clinic, sau poate avea aspect hiperemic, iar alteori poate prezenta o ulceraţie în şanţul dintre cele două pliuri mucoase. Leziunea are aspect fibros şi consistenţă fermă, fiind nedureroasă sau discret dureroasă la palpare. Poate avea dimensiuni variate, de la leziuni mici de aproximativ 1 cm, până la hiperplazii extinse, formate din multiple pliuri de mucoasă, interesând întregul şanţ vestibular.

Se poate localiza şi la nivelul mucoasei palatului dur, în aceste situaţii hiperplazia fibroasă inflamatorie fiind denumită **polip fibroepitelial.** În această situaţie are aspectul clinic al unei formaţiuni vegetante pediculate, care poate fi pusă în legătură cu iritaţia cronică produsă de proteza mobilă. Formaţiunea este „comprimată" de proteză, pediculul putând fi evidenţiat doar prin ridicarea de pe plan, prin explorarea instrumentală.

O altă variantă de hiperplazie fibroasă inflamatorie denumită şi **hiperplazie papilomatoasă inflamatorie**, se localizează la nivelul mucoasei palatului dur sau mai rar la nivelul crestei alveolare superioare, la purtătorii de proteze mobile incorect adaptate. Această leziune hiperplazică inflamatorie apare mai ales la pacienţii care poartă permanent acestei proteze, în contextul unei igiene orale deficitare. Poate apărea şi la persoanele care nu sunt purtătoare de proteze mobile, dar care au respiraţie orală, sau poate fi o manifestare a unei infecţii HIV. Se manifestă clinic sub forma unor multiple excrescenţe de mici dimensiuni, cu aspect de „broboane", pe fondul unei mucoase hiperemice. La palpare poate fi nedureroasă, dar, având în vedere asocierea extrem de frecventă cu candidoza orală, senzaţia de usturime şi durerea la palpare pot fi prezente.

Diagnostic diferenţial

Principala problemă de diagnostic diferenţial este cea a **epulis fissuratum**, prin aspectul extrem de asemănător cu o ***formă de debut ulcerativă a unei tumori maligne*** a gingivomucoasei crestei alveolare, mai ales în contextul în care leziunea prezintă o zonă ulcerativă, diagnosticul de certitudine putând fi stabilit numai pe baza examenului histopatologic.

Anatomie patologică

Se evidenţiază o hiperplazie a ţesutului conjunctiv fibros, mucoasa acoperitoare fiind hiperparakeratozică, cu hiperplazie papilară inflamatorie. Ţesuturile din imediata vecinătate prezintă un infiltrat inflamator difuz cu multiple eozinofile. Glandele salivare minore adiacente prezintă fenomene de sialadenită.

Tratament

Epulis fissuratum va ridica întotdeauna suspiciunea unei forme de debut ulcerative a unei tumori maligne. I se va recomanda pacientului să renunţe la purtarea protezei timp

de 10-14 zile și i se va prescrie un colutoriu oral antiinflamator, urmând ca pacientul să revină la control după acest interval.

Dacă în acest interval de timp leziunea se remite în totalitate, etiologia microtraumatică datorată unei proteze dentare adaptate deficitar se confirmă. Medicul stomatolog va adapta sau va reface proteza, astfel încât să nu mai constituie un factor iritativ mucozal, iar pacientul va fi dispensarizat pentru a urmări dacă leziunea reapare. De asemenea, trebuie avut în vedere faptul că o astfel de leziune iritativă cronică, asociată sau nu cu alți factori de risc locali sau generali, prezintă un risc de transformare malignă.

Dacă leziunea nu se remite, pacientul va fi trimis într-o secție de chirurgie oro-maxilo-facială, unde se va practica intervenția chirurgicală de extirpare a leziunii.

Aceasta presupune excizia în totalitate a zonei hiperplazice, printr-o incizie care circumscrie formațiunea, plasată în mucoasa clinic sănătoasă. Deoarece pacientul nu a mai purtat proteza aproximativ două săptămâni, s-a produs reducerea în volum a țesutului hiperplazic, prin scăderea reacției inflamatorii și astfel intervenția chirurgicală va fi mai de mai mică amploare, menajând pe cât posibil șanțul vestibular.

Se recomandă menținerea periostului subiacent. Obligatoriu, după intervenția chirurgicală se va aplica proteza dentară, ale cărei margini au fost readaptate pentru a nu constitui din nou un factor iritativ. Purtarea protezei imediat postoperator se impune, pentru a putea menține, pe toată perioada cicatrizării *per secundam*, forma și adâncimea șanțului vestibular, necesare unei viitoare reprotezări corecte.

Uneori, în funcție de situația clinică postoperatorie, este necesară căptușirea vechii proteze în hipercorecție, cu Stents sau alte materiale de amprentă, asigurând astfel un rezultat postoperator în concordanță cu necesitatea unui câmp protetic corespunzător unei viitoare protezări corecte. Această intervenție chirurgicală de extirpare a leziunii hiperplazice are un dublu rol: (1) îndepărtarea chirurgicală în totalitate a formațiunii hiperplazice și (2) profilaxia unei eventuale recidive prin asigurarea unui câmp protetic corespunzător (în special adâncirea fundului de sac vestibular), care să permită o reprotezare ulterioară corespunzătoare.

Este obligatoriu examenul histopatologic al piesei de extirpare, având în vedere aspectul clinic extrem de asemănător cu o formă de debut ulcerativă a unei tumori maligne a gingivomucoasei crestei alveolare, precum și riscul de tranformare maligne a unei astfel de hiperplazii inflamatorii.

Tratamentul **polipului fibroepitelial** al mucoasei palatului dur constă în extirparea chirurgicală la distanță, incluzând o porțiune limitată de mucoasă palatinală care circumscrie pediculul polipului.

Tratamentul **hiperplaziei papilomatoase inflamatorii** implică refacerea protezei dentare, tratament antifungic local și/sau general și instituirea unor măsuri de igienă orală riguroasă, precum și evitarea purtării permanente a protezelor. Uneori este totuși necesară extirparea chirurgicală.

Granulomul piogen

Patogenie și aspecte clinice

Granulomul piogen este o hiperplazie reactivă a mucoasei cavității orale, formată din țesut granulativ, ca răspuns la un factor iritativ local.

Această entitate anatomo-clinică a fost denumită în trecut în numeroase moduri, reflectând o serie de concepte eronate privind patogeneza sa. Leziunile de la nivelul mucoasei orale (în special de pe mucoasa lingulă sau jugală) au fost denumite multă vreme *botriomicom*, considerându-se că factorul etiologic este botriococul, dar în prezent s-a dovedit faptul că aceste leziuni nu au etiologie infecțioasă.

În fapt, și denumirea de granulom piogen este improprie, având în vedere faptul că este o hiperplazie cu aspect granulomatos, și nu de un granulom în sine, și pe de altă parte nu are caracter piogen, nefiind în relație cu o infecție bacteriană.

Totuși, din motive istorice, pentru a nu se crea confuzii, denumirea de granulom piogen a fost menținută. Tot din aceste motive, este încă acceptată denumirea de botriomicom.

Granulomul piogen este o masă pseudotumorală pediculată, sau sesilă, de dimensiuni de la câțiva milimetri la câțiva centimetri, de culoare de la roz la roșu intens (purpuriu), în funcție de vechimea leziunii –

leziunile recente sunt mai intens vascularizate, în timp ce leziunile vechi sunt mai fibrozate și deci cu o culoare roz-roșie. Suprafața leziunii poate fi netedă, globulară, sau poate prezenta zone ulcerative caracteristice. La palpare are consistență moale, este nedureroasă și sângerează la cel mai mic traumatism, datorită intensei vascularizații.

Evoluția granulomului piogen este la început rapidă, după care staționează. Acest lucru alarmează pacientul, care se va prezenta la medic în cel mai scurt timp. Există posibilitatea confuziei granulomului piogen cu o tumoră malignă în faza de debut. Poate apărea la ambele sexe și la orice vârstă.

Granulomul piogen gingival, sau **epulisul granulomatos** este cea mai frecventă formă de granulom piogen oral (Fig. 10.15). Apare în spațiul interdentar, în special pe versantul vestibular, fiind în majoritatea cazurilor în legătură cu un dinte care prezintă o carie subgingivală sau o lucrare protetică fixă adaptată deficitar, microiritația locală și inflamația cronică pe fondul unei igiene orale deficitare constituind factorul cauzal.

Granulomul piogen localizat la nivelul mucoasei labiale, linguale sau jugale, așa-numitul **„botriomicom"**, apare de asemenea pe fondul unui factor iritativ mecanic cronic, de cele mai multe ori legat de traumatizarea mucoasei în momentul contactului arcadelor dentare. De multe ori, pacientul corelează apariția leziunii cu un traumatism acut al mucoasei prin mușcare în timpul mișcărilor funcționale (Fig. 10.16).

Statistic s-a constatat că granulomul piogen apare mai frecvent la gravide – așa-numitul **granulom al gravidei (tumora de sarcină)**. Incidența acestuia se accentuează în trimestrul al treilea de sarcină, cauza probabilă fiind de natură hormonală, prin creșterea nivelului estrogenilor și progesteronului, la care se adaugă și alți factori care țin de deficiențe nutriționale, în asociere cu o igienă orală necorespunzătoare. După naștere, granulomul piogen involuează, putând chiar dispărea în totalitate.

Figura 10.15. Granulom piogen gingival (epulis granulomatos). (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Figura 10.16. Granulom piogen jugal (botriomicom): a - jugal; b - lingual (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Diagnostic diferențial

Diagnosticul diferențial al **granulomului piogen gingival (epulis granulomatos)** se face cu:

- *fibromul osifiant periferic (epulis fibros)* – consistență mai fermă, culoare roz deschis, nu apare decât în legătură cu prezența unui dinte; diagnosticul de certitudine se stabilește numai histopatologic;
- *granulomul periferic cu celule gigante (epulis cu celule gigante)* – culoare mai albăstruie; diagnosticul de certitudine se stabilește numai histopatologic;
- *tumori maligne ale mucoasei crestei alveolare*.

Diagnosticul diferențial al **granulomului piogen cu alte localizări orale („botriomicom")** se face cu:

- *papilomul mucoasei orale* – nu sângerează spontan sau la mici traumatisme; este dificil de diferențiat clinic, diagnosticul de certitudine fiind histopatologic;
- *fibromul mucoasei orale* – consistență mai fermă, culoare roz deschis;
- *forme de debut ale tumorilor maligne ale mucoasei orale*.

Anatomie patologică

Se evidențiază o proliferare marcată a structurilor vasculare, asemănătoare cu cea din țesutul de granulație, cu prezența a numeroase vase de neoformație care se organizează sub forma unor agregate cu aspect lobular. Suprafața leziunii este ulcerativă, cu prezența unei membrane fibrino-purulente. Este prezent un infiltrat inflamator perilezional abundent. Leziunile mai vechi prezintă zone extinse de fibroză, care pot ajunge chiar să înlocuiască în totalitate celelalte structuri ale leziunii. Se pare că o mare parte a fibroamelor gingivale sunt de fapt granuloame piogenice care s-au fibrozat în timp.

Tratament

Tratamentul **granulomului piogen gingival (epulis granulomatos)** constă în extirparea chirurgicală cu margini de siguranță de aproximativ 2 mm, cu îndepărtarea periostului subiacent, până la nivelul osului alveolar. Dacă se constată că osul este moale, demineralizat, se practică chiuretajul osos până în țesut sănătos.

Extracția dintelui/dinților adiacenți leziunii nu este obligatorie decât atunci când, după chiuretajul osos, apare o mobilitate a acestuia/acestora, sau dacă prezența lor împiedică extirparea completă a formațiunii.

Plaga postoperatorie se vindecă *per secundam*, fiind protejată cu meșă iodoformată sau ciment parodontal. Este necesară totodată îndepărtarea factorului iritativ local (detartraj, tratamentul cariei dentare subgingivale, extracția restului radicular irecuperabil, refacerea lucrării protetice fixe adaptate necorespunzător).

Tratamentul **„botriomicomului"** (granulomul piogen cu alte localizări orale) constă în extirparea chirurgicală împreună cu țesut adiacent clinic normal.

Este de asemenea necesară identificarea și îndepărtarea factorului iritativ local. Plaga se închide de obicei prin sutură primară, dar se poate aștepta și epitelizarea secundară.

Recidivele sunt rare și apar de obicei în contextul în care extirparea a fost incompletă și nu s-a îndepărtat factorul iritativ local. Granulomul gravidei are un risc mai mare de recidivă pe perioada sarcinii.

Fibromul osifiant periferic

Patogenie și aspecte clinice

Fibromul osifiant periferic (epulisul fibros) este o în fapt o hiperplazie reactivă a țesutului conjunctiv fibros parodontal, nefiind un fibrom propriu-zis. Având în vedere faptul că își are originea în structurile parodontale, este posibilă prezența unor osificări intralezionale care derivă din structurile dure parodontale (cement, *lamina dura*).

Se localizează la nivelul crestei alveolare dentate, fiind întotdeauna în legătură cu prezența unui dinte cauzal. Rezultă deci că diagnosticul clinic de epulis fibros se exclude la nivelul crestei alveolare edentate. Apare mai frecvent la pacienții tineri, la sexul feminin, localizarea cea mai frecventă fiind în regiunea frontală.

Se prezintă clinic sub forma unei mase pseudotumorale gingivale, localizată la nivelul papilei interdentare, sesilă, mai rar pediculată, care își are originea la nivelul ligamentului parodontal. Are dimensiuni mici, de până la 2 cm, culoare roz sau roșie, putând fi uneori

Figura 10.17. Fibrom osifiant periferic (epulis fibros). (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

ulcerată, iar la palpare are o consistență fermă (Fig. 10.17). Evoluția este relativ lentă, de cele mai multe ori dintele implicat nefiind mobil. Examenul radiografic poate evidenția distrucția marginii alveolare sau a septului interdentar de la nivelul dintelui implicat și uneori mici focare de osificare la nivelul epulisului fibros.

Diagnostic diferențial

Diagnosticul diferențial al **fibromului osifiant periferic (epulis fibros)** se face cu:

• ***granulomul piogen gingival (epulis granulomatos)*** – consistență mai redusă, culoare roșie, sângerează la mici traumatisme; diagnosticul de certitudine se stabilește numai histopatologic;

• ***granulomul periferic cu celule gigante (epulis cu celule gigante)*** – culoare mai albăstruie; diagnosticul de certitudine se stabilește numai histopatologic;

• ***tumori maligne ale mucoasei crestei alveolare*** în perioada de debut.

Anatomie patologică

Leziunea conține un țesut reactiv cu o cantitate mare de țesut fibros cu celularitate crescută, precum și zone de țesut fibrovascular cu componentă inflamatorie. Uneori sunt prezente focare microscopice de osificare, sau chiar de dimensiuni mai mari, prin formarea de trabecule osoase de către osteoblaști activi. Pot fi prezente rare celule gigante multinucleate. Leziunea nu este încapsulată.

Tratament

Tratamentul este chirurgical și constă în extirparea completă a formațiunii tumorale împreună cu structurile parodontale din care derivă. Astfel, de cele mai multe ori, pe lângă extirparea leziunii la distanță de marginile acesteia (aproximativ 2 mm), este necesară și extracția dintelui cauzal.

Există și situații clinice când dintele poate fi conservat, dar numai atunci când chiuretajul spațiului parodontal s-a efectuat corect și dintele nu și-a pierdut stabilitatea.

Rata de recidivă este semnificativă, de 15-20%, fiind în primul rând legată de îndepărtarea incompletă a structurilor parodontale din care derivă epulisul fibros.

Granulomul periferic cu celule gigante

Patogenie și aspecte clinice

Granulomul periferic cu celule gigante (epulisul cu celule gigante) este o leziune hiperplazică cu aspect pseudotumoral, localizată la nivelul crestei alveolare, care derivă din periost sau din structurile ligamentului parodontal. Are de asemenea etiologie iritativă. Aspectul histopatologic sugerează faptul că este expresia clinică la nivelul părților moi a *granulomului central cu celule gigante*, cu localizare intraosoasă. Trebuie avut în vedere că, în cazul granulomului periferic cu celule gigante, leziunea nu este asociată cu hiperparatiroidismul.

Apare la orice vârstă, ceva mai frecvent la persoanele peste 50 de ani, fiind relativ prevalent la sexul feminin. Se localizează exclusiv la nivelul crestei alveolare, în legătură cu un dinte cauzal care prezintă un factor iritativ gingivo-parodontal (o carie subgingivală sau o lucrare protetică fixă adaptată deficitar), sau pe creasta alveolară edentată. La pacienții edentați, leziunea localizată pe creasta alveolară are formă ovoidală sau fuziformă, cu aspect asemănător unei tumori vasculare (Fig. 10.18a).

Se prezintă ca o leziune nodulară cu dimensiuni de aproximativ 2 cm, putând ajunge în situații rare până la 5-7 cm. Are culoare roșie-violacee, consistență ferm-elastică și este sesilă, mai rar pediculată. Examenul radiologic evidențiază o liză osoasă caracteristică, care afectează limbusul alveolar subiacent și uneori suprafața radiculară a dintelui cauzal, sau, în

Figura 10.18. Granulom periferic cu celule gigante (epulis cu celule gigante): a – aspect clinic; b – aspect radiologic. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Figura 10.19. Epulis cu celule gigante, formă de mari dimensiuni. (cazuistica Clinicii de Chirurgie OMF București)

cazul zonelor edentate, creasta alveolară subiacentă, care prezintă o eroziune superficială cu aspect de „os ciupit". Se pot crea confuzii cu aspectul radiologic al osului procesului alveolar în formele de debut ale tumorilor maligne ale gingivomucoasei crestei alveolare (Fig. 10.18b).

În rare situații poate fi expresia clinică a exteriorizării la nivelul părților moi a granulomului central cu celule gigante (Fig. 10.19).

Diagnostic diferențial

Diagnosticul diferențial al **granulomului periferic cu celule gigante (epulis cu celule gigante)** se face cu:

- ***granulomul piogen gingival (epulis granulomatos)*** – consistență mai redusă, culoare roz-roșie, sângerează la mici traumatisme; diagnosticul de certitudine se stabilește numai histopatologic;
- ***fibromul osifiant periferic (epulis fibros)*** – consistență mai fermă, culoare roz deschis, nu apare decât în legătură cu prezența unui dinte; diagnosticul de certitudine se stabilește numai histopatologic;
- ***tumori maligne ale mucoasei crestei alveolare*** în faza de debut.

Anatomie patologică

Se constată o proliferare a celulelor gigante multinucleate, pe fondul prezenței celulelor mezenchimale ovoide sau fuziforme cu multiple mitoze. Focarele microhemoragice determină prezența unor depozite de hemosiderină la periferia leziunii. Studiile de specialitate au arătat că celulele gigante multinucleate sunt într-adevăr osteoclaste, fapt care explică și liza osoasă subiacentă.

Tratament

Tratamentul este chirurgical și constă în extirparea în totalitate a formațiunii cu margini libere plasate în țesut sănătos (aproximativ 2 mm), împreună cu periostul subiacent, până la nivelul osului alveolar. Este necesară îndepărtarea prin chiuretaj a țesutului parodontal din care derivă leziunea, precum și a osului alveolar modificat. Îndepărtarea factorului iritativ local este obligatorie. Decizia de conservare a dintelui/dinților implicați se va face în funcție de gradul de implantare osoasă a acestuia/acestora, după chiuretajul complet al spațiului parodontal din care derivă formațiunea, precum și a osului alveolar modificat. Chiuretajul osos până în țesut sănătos este obligatoriu și în localizările la nivelul crestei alveolare edentate. Vindecarea plăgii se face prin epitelizare secundară, fiind protejată cu meșă iodoformată sau ciment parodontal, sau respectiv șină lingvală sau placă palatinală de protecție (pentru leziunile de la nivelul crestei alveolare edentate).

Rata de recidivă este de aproximativ 10%, fiind în principal legată de neîndepărtarea structurilor dure subiacente afectate.

Observaţie

Granulomul piogen gingival (epulisul granulomatos), fibromul osifiant periferic (epulis fibros) şi granulomul periferic cu celule gigante (epulisul cu celule gigante) formează o triadă de epulide cu caractere clinice relativ similare, existând totuşi câteva elemente clinice orientative care le diferenţiază (Tab. 10.1).

Trebuie avut în vedere şi faptul că uneori aceste leziuni prezintă elemente histopatologice intricate, împrumutând caractere de la una la cealaltă. Din aceste motive, tratamentul va urma aceleaşi principii de radicalitate, iar examenul histopatologic al piesei de excizie este singurul care poate preciza diagnosticul de certitudine.

Granulomul congenital

Patogenie şi aspecte clinice

Granulomul congenital (epulisul congenital) este o leziune extrem de rară care apare la nou-născut, având o histogeneză incertă. Afectează cel mai adesea sexul feminin (aproape 90% dintre cazuri). Deşi ţesutul nu are receptori pentru estrogeni, factorul hormonal implicat în apariţia sa nu poate fi neglijat. Se localizează cel mai frecvent pe creasta alveolară maxilară, paramedian.

Se manifestă clinic ca o formaţiune cu aspect pseudotumoral care este prezentă la naştere pe creasta alveolară, sau în mod excepţional îşi poate avea originea la nivelul mucoasei linguale. Se prezintă ca o masă polipoidă de culoare roz-roşie, ovoidală sau multilobulată, cu suprafaţă netedă, având de cele mai multe ori dimensiuni de la câţiva milimetri până la aproximativ 2 cm, dar putând fi şi mai mare (Fig. 10.20).

În cazul formaţiunilor de dimensiuni mari, pot apărea tulburări respiratorii sau chiar fenomene de subnutriţie, fapt care impune extirparea chirurgicală precoce.

Diagnostic diferenţial

Având în vedere prezenţa la naştere a leziunii şi caracterele specifice, diagnosticul diferenţial se poate face cu chistul gingival al nou-născutului (leziuni multiple de mici dimensiuni, cu caracter chistic).

Anatomie patologică

Epulisul congenital este caracterizat de prezenţa unor celule rotunde, mari, cu citoplasmă eozinofilă, granulară. În cazul în care formaţiunea evoluează de mai mult timp, aceste celule devin alungite şi separate de ţesut fibros.

Figura 10.20. Epulis congenital. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Tabel 10.1.

	Epulis granulomatos	Epulis fibros	Epulis cu celule gigante
Localizare	Creastă alveolară dentată sau edentată Alte localizări pe mucoasa orală (botriomicom)	Creastă alveolară dentată	Creastă alveolară dentată sau edentată
Culoare	Roşu intens Sângerează spontan sau la cele mai mici traumatisme	Roşu-roz	Roşu-violaceu
Consistenţă	Moale	Fermă	Ferm-elastică
Risc de recidivă	6-8%	15-20%	10%

Tratament

Tratamentul este chirurgical și constă în extirparea leziunii, care nu are niciodată caracter recidivant, chiar după extirpări incomplete.

Se pare că, fără tratament, epulisul congenital are tendință de remisie lentă, putând dispărea în totalitate după mai multe luni. Având în vedere tulburările funcționale pe care le induce sugarului, nu se justifică atitudinea expectativă.

Hipertrofia maseterină benignă

Patogenie și aspecte clinice

Constă în mărirea de volum unilaterală, mai rar bilaterală, a m. maseter, pe seama unui fenomen de hipertrofie musculară, datorată unei hiperfuncții musculare prin obiceiuri vicioase de bruxism unilateral sau masticație unilaterală. Apare mai frecvent la sexul masculin.

Se manifestă clinic sub forma unei tumefacții a regiunii parotideo-maseterine, unilateral. Uneori se asociază cu o îngroșare a unghiului mandibulei la locul de inserție a m. maseter, care poate fi evidențiată palpator sau la examenul radiologic. Diagnosticul clinic se poate stabili prin palparea mușchiului atunci când *pacientul strânge dinții în ocluzie (Fig. 10.21).*

Diagnostic diferențial

Diagnosticul diferențial al hipertrofiei maseterine benigne se face cu:

- ***tumori parotidiene*** – examenul clinic și imagistic stabilește cu certitudine diagnosticul de tumoră parotidiană;
- ***tumori ale ramului mandibular*** – adesea se pot crea confuzii de diagnostic, mai ales atunci când tumora osoasă a depășit corticala externă a ramului mandibular și a infiltrat m. maseter; în unele situații este prezent trismusul; diagnosticul de certitudine se va stabili numai după investigațiile imagistice, care evidențiază leziunile osoase la nivelul ramului mandibular;
- ***abcesul maseterin*** – sunt prezente semnele clinice caracteristice de supurație, la care se adaugă, pentru această localizare, un trismus marcat.

Anatomie patologică

Având în vedere caracterul strict de hipertrofie musculară, nu sunt prezente modificări histopatologice ale țesutului muscular excizat.

Tratament

Tratamentul constă inițial într-o etapă de decondiționare a obiceiului vicios care a produs hipertrofia maseterină (echilibrare ocluzală, gutiere ocluzale etc.), urmată, la cererea pacientului, de o etapă chirurgicală cu caracter de corecție fizionomică. Intervenția chirurgicală constă în rezecția modelantă a m. maseter, cu abord pe cale orală.

Miozita osifiantă traumatică

Patogenie și aspecte clinice

Mecanismul de apariție a miozitei osificante este legat de „implantarea" traumatică de periost activ în masa musculară. Celulele stem mezenchimale din periost se diferențiază și formează structuri osoase sau o matrice condroidă calcificată[14].

Apare de cele mai multe ori la adolescenți sau adulți tineri, care relatează un traumatism

Figura 10.21. Hipertrofie maseterină a. aspect preoperator; b. aspect postoperator. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

acut în antecedente, cu plagă zdrobită la acel nivel. Cel mai adesea este interesat m. maseter, dar pot fi implicați și alți mușchi. Principalul motiv de prezentare la medic al pacienților cu miozită osificantă traumatică maseterină îl constituie trismusul persistent, ca semn al constricției de mandibulă consecutive. Examenul clinic nu relevă nicio modificare semnificativă, doar eventual prezența unei cicatrici posttraumatice a regiunii. Diagnosticul se stabilește pe baza anamnezei care relevă traumatismul cu plagă zdrobită în antecedente și a examenului CT care va scoate în evidență radioopacități în masa musculară, uneori în legătură cu corticala osoasă. În unele situații, focarele de osificare fac corp comun cu articulația, inducând o adevărată anchiloză temporo-mandibulară, care ridică dificultăți de tratament.

Diagnostic diferențial

- ***osteosarcoame sau condrosarcoame*** ale ramului mandibular;
- ***hemangiom*** cu multipli fleboliți;
- ***fibroză musculară cicatriceală post-traumatică*** care induce constricția de mandibulă.

Anatomie patologică

Miozita osificantă traumatică este o leziune reactivă care se produce la nivelul unui mușchi striat. Se evidențiază fibroblești cu aspect pleomorf și cu multiple mitoze, precum și vascularizație abundentă. Zona este înconjurată de trabecule de osteoid și de osteoblești activi. Sunt prezente și zone de proliferare condroidă sau mixoidă, putându-se evidenția și aspectul degenerativ al fibrelor musculare. Aspectul histopatologic pare a fi sugestiv pentru diagnosticul de sarcom, dar faptul că leziunea este limitată infirmă acest diagnostic.

Tratament

Tratamentul chirurgical de extirpare a leziunii are rezultate bune, în contextul în care se asociază cu mecanoterapie, putându-se astfel restabili, chiar dacă nu în totalitate, mișcările mandibulei. În cazul în care este prezentă anchiloza temporo-mandibulară, este necesară instituirea tratamentului specific, de artroplastie cu material de interpoziție, sau chiar protezarea articulației temporo-mandibulare.

Tumori benigne epiteliale

Papilomul

Patogenie și aspecte clinice

Papilomul este o proliferare tumorală benignă a stratului spinos al epiteliului, având drept cauză probabilă infecția cu virusul papiloma uman (HPV). Studiile arată că dintre cele peste 100 de tipuri de HPV, cel puțin 24 sunt implicate în apariția papiloamelor cu localizare oro-maxilo-facială, iar tipurile virale 2, 6 și 11 sunt în mod relativ constant identificate în cele cu localizare orală. Se pare că HPV este prezent în cavitatea orală la majoritatea persoanelor, fără însă a induce vreo manifestare clinică. Modul de transmitere a virusului nu este cunoscut. Incidența papiloamelor este relativ mare la nivelul populației generale, afectând una din 250 de persoane, fără prevalență în funcție de sex, grupa de vârstă cea mai afectată fiind între 30 și 50 de ani. Poate apărea însă la orice vârstă, inclusiv la copii[15].

Papilomul se manifestă clinic ca o formațiune tumorală cu creștere exofitică, verucoasă sau conopidiformă, având prelungiri digitiforme. Este pediculat, uneori sesil și are dimensiuni mici, de maximum 0,5-1 cm, ajungând excepțional la dimensiuni mai mari de 1 cm. Are consistență moale sau fermă, în funcție de prezența sau absența țesutului fibros. Suprafața formațiunii tumorale este neregulată, fiind de culoare albă, roșiatică sau având aspectul mucoasei normale, în funcție de gradul de keratinizare (Fig. 10.22).

Figura 10.22. Papilom lingual. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Localizările papiloamelor sunt tipice, cu predilecție la nivelul mucoasei linguale, jugale, la nivelul roșului de buză, dar pot avea și alte localizări, la nivelul mucoasei palatului dur, vălului palatin și chiar a luetei.

O entitate aparte o constituie **papilomul sino-nazal**, cu localizare la nivelul mucoasei cavității nazale sau sinuzurilor paranazale (în special sinusul maxilar) și care este practic asimptomatic, fiind descoperit de cele mai multe ori întâmplător la un examen endoscopic sinuzal.

Prezintă trei variante histopatologice: papilomul scuamos, papilomul inversat și papilomul cu celule cilindrice. Pe lângă dificultățile de diagnostic diferențial pe care le ridică, o altă problemă este faptul că papilomul inversat are un risc de malignizare de 15%.

De asemenea, papilomul poate apărea la nivelul tegumentelor cervico-faciale, în aceste situații având un aspect clinic asemănător verucii vulgare.

În unele situații apar numeroase leziuni papilare, așa-numita **papilomatoză**, cu localizare tegumentară, orală (*papilomatoza orală florida*) sau laringiană.

Diagnostic diferențial

Papilomul oral trebuie diferențiat de:

- *granulomul piogen („botriomicomul")* – sângerează spontan sau la mici traumatisme; este dificil de diferențiat clinic, diagnosticul de certitudine fiind histopatologic;
- *fibromul mucoasei orale* – suprafață netedă, mucoasă acoperitoare normală;
- *forme de debut ale tumorilor maligne de tip carcinom verucos;*
- *forme de debut vegetante ale tumorilor maligne de tip carcinom spinocelular;*

Papilomul sino-nazal trebuie diferențiat de:

- *mucocelul sau sialochistul* sino-nazal;
- *forme de debut ale tumorilor maligne* ale mucoasei sino-nazale (de mezostructură).

Anatomie patologică

Papilomul este o proliferare benignă a stratului spinos al epiteliului, fapt pentru care se regăsește în literatura de specialitate și sub denumirea de papilom scuamos – am evitat acest termen pentru a nu crea confuzii cu carcinomul spinocelular.

Leziunea prezintă proiecții papilare exofitice, cu un cordon central fibrovascular. Epiteliul prezintă ortokeratoză, parakeratoză sau/și acantoliză. Mitozele sunt frecvente, dar limitate la stratul bazal, aspectul putând fi adesea confundat cu displazia de gradul I. Se evidențiază koilocite (celule epiteliale cu nuclei picnotici înconjurați de un halou clar), care sunt prezente frecvent în infecțiile virale, dar prezența acestora nu este suficient de specifică pentru confirmarea etiologiei virale. Este prezent și un infiltrat inflamator cronic perilezional.

Papilomul sino-nazal prezintă trei variante histopatologice: papilomul scuamos, papilomul inversat și papilomul cu celule cilindrice, fiecare prezentând aspecte histopatologice specifice.

Tratament

Papilomul oral necesită un tratamentul chirurgical care constă în extirparea în totalitate a formațiunii împreună cu baza de implantare. Recidivele după extirparea completă sunt rare.

Riscul de malignizare al papilomului în sine este scăzut, dar totuși există o controversă în ceea ce privește implicarea sa în transformarea malignă a mucoasei, având în vedere faptul că infecția HPV constituie un factor de risc local, în interrelație cu alți factori locali sau generali.

Papilomul sino-nazal necesită de asemenea un tratament chirurgical de extirpare. Uneori, prin evoluție, acesta desființează peretele sino-nazal, localizându-se și la nivelul sinusului maxilar, în aceste cazuri intervenția chirurgicală presupunând cura radicală a sinusului maxilar pe cale rinologică.

Tumori benigne cu origine la nivelul glandelor salivare mici

Patogenie și aspecte clinice comune

Tumorile cu origine la nivelul glandelor salivare mici se dezvoltă prin proliferarea tumorală a structurilor epiteliale ale acestora, și anume epiteliul glandular sau cel al canalelor de excreție. Dacă pentru glandele parotide, 80% dintre tumori au caracter benign, în cazul glandelor salivare mici, tumorile maligne predomină.

Forme tumorale benigne care afectează glandele salivare mici sunt: adenomul pleomorf,

adenomul canalicular, adenomul cu celule bazale, mioepiteliomul, oncocitomul, papilomul ductal, sialadenomul papilifer etc. Fiecare dintre aceste forme tumorale are localizare predilectă, incidenţă şi caractere anatomopatologice specifice, fiind practic imposibil de diferenţiat pe criterii clinice. Aspectul clinic al acestor tumori benigne este comun, iar atitudinea terapeutică este convergentă pentru toate aceste forme.

Adenomul pleomorf este cea mai frecventă tumoră benignă a glandelor salivare mici şi practic constituie un „prototip" clinic pentru toate formele tumorale benigne ale acestora. Se localizează de cele mai multe ori la nivelul palatului dur la limita cu palatul moale şi paramedian. Se prezintă clinic ca o masă tumorală submucoasă, cu creştere lentă, progresivă, putând ajunge să depăşească linia mediană. Mucoasa acoperitoare este nemodificată clinic, iar la palpare tumora are consistenţă fermă şi este nedureroasă. Substratul osos nu este niciodată invadat, dar poate prezenta amprenta tumorală rezultată prin presiunea exercitată prin creştere (Fig. 10.23).

Altă localizare a adenomului pleomorf este la nivelul mucoasei labiale (fiind de altfel localizarea predilectă pentru adenomul cu celule bazale şi adenomul canalicular). Se manifestă ca o formaţiune nodulară nedureroasă, în grosimea buzei, fără ca mucoasa supraiacentă să fie modificată, având creştere lentă.

Alte localizări ale tumorilor benigne ale glandelor salivare mici sunt la nivelul parenchimului lingual sau în grosimea obrazului (localizarea predilectă a sialadenomului papilifer). Caracterele clinice sunt similare, de masă nodulară nedureroasă.

Figura 10.23. Adenom pleomorf cu origine la nivelul glandelor salivare ale fibromucoasei palatului dur. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Evoluţia este lentă, de creştere progresivă în volum, putând ajunge la dimensiuni semnificative, sau putând staţiona în evoluţie. Trebuie avut în vedere riscul de transformare malignă, care este semnificativ crescut după o perioadă lungă de evoluţie.

Diagnostic diferenţial

Diagnosticul diferenţial al tumorilor benigne ale glandelor salivare mici se face:

- ***între diferitele forme histopatologice*** – numai pe baza examenului histopatologic;
- ***cu tumorile maligne ale glandelor salivare mici*** – în special carcinomul adenoid chistic, pentru localizările în palat; evoluţia este mai rapidă, mucoasa supraiacentă se ulcerează, apar durerea şi liza osoasă;
- ***cu abcesul palatinal*** – evoluţie de câteva zile, durere marcată, consistenţă fluctuentă, semne de inflamaţie;
- ***cu tumori benigne mezenchimale (fibrom, lipom etc.)*** – pentru celelalte localizări;
- ***cu forme de debut nodular ale tumorilor maligne*** – pentru celelalte localizări.

Tratament

Tratamentul este numai chirurgical şi constă în extirparea în totalitate a formaţiunii tumorale. Indiferent de localizările de la nivelul mucoasei labiale, limbă, planşeu bucal, obraz, palat, văl palatin, se recomandă ca, odată cu tumora extirpată, să se excizeze şi o porţiune din mucoasa acoperitoare în locul în care aceasta este aderentă, precum şi glandele salivare mici adiacente formaţiunii tumorale. Extirpate incomplet, formaţiunile tumorale benigne ale glandelor salivare mici au o rată crescută de recidivă.

Leziuni pigmentare ale mucoasei şi tegumentului

Leziunile legate de prezenţa anormală a pigmentului apar cel mai adesea pe tegumente şi relativ rar pe mucoasea orală. Dintre acestea, leziunile melanocitice reprezintă entităţile cele mai frecvente şi mai reprezentative în cadrul acestei patologii. Apariţia acestor leziuni la nivelul tegumentului se datorează migrării melanocitelor la joncţiunea epiderm-derm, sau

uneori în grosimea dermului. La nivelul leziunilor mucoasei orale, melanocitele se localizează la limita între membrana bazală și, ceva mai rar, în submucoasă. Mecanismele de apariție a leziunilor pigmentare melanocitice sunt legate fie de hiperproducția și dispersia de melanină în țesuturi, fie (cel mai adesea) de hiperplazia sau transformarea tumorală a melanocitelor. Pe baza acestor modificări tisulare, se descriu entități clinice diverse, dintre care vor fi prezentate cele cu relevanță clinică în teritoriul oro-maxilo-facial.

Macula melanică orală (melanoza focală). Este o leziune pigmentară a mucoasei orale, produsă prin hiperproducția locală de melanină și creșterea concomitentă a numărului de melanocite, neavând o etiologie certă. Apare la adulți, cel mai frecvent pe mucoasa labială inferioară, dar și pe mucoasa jugală, gingivală sau a palatului dur. Se prezintă ca o maculă rotundă sau ovală, de cele mai multe ori solitară, de culoare maronie sau negricioasă cu distribuție uniformă, rareori depășind 7-10 mm. Nu are potențial de malignizare, însă, având în vedere dificultățile de diagnostic diferențial cu o formă de debut a melanomului, se preferă de multe ori extirparea chirurgicală cu margini libere.

Nevul melanocitic dobândit (mola, nevul nevocelular). Este o proliferare localizată, benignă, a celulelor derivate din creasta neurală, așa numitele celule nevice. Sunt prezente în număr relativ mare pe tegumentul oricărei persoane (mai frecvente la sexul feminin), putând apărea în mod excepțional și pe mucoasa orală. Se manifestă inițial sub forma unei macule bine demarcate, de culoare maronie sau negricioasă, dar evoluează spre formarea unei leziuni papulare, reliefate, sesile, în timp ce gradul de pigmentare diminuă progresiv. Poate deveni ulterior papilomatoasă și poate prezenta central foliculi piloși. La vârste înaintate involuează de cele mai multe ori. Dacă sunt traumatizate cronic, dezvoltă o zonă ulcerativă care se vindecă la îndepărtarea factorului traumatic. Prin traumatizări repetate prezintă un risc de transformare în melanom, care totuși este extrem de scăzut (1 la 1 milion). În contextul în care nu este supus traumatismelor, nu necesită nici un tratament.

Se descriu mai multe variante ale nevului melanocitic (***nevul melanocitic congenital, nevul Spitz, nevul albăstrui, nevul lui Ota*** etc.). Dintre toate aceste entități, ***nevul melanocitic congenital*** are un potențial de malignizare semnificativ (5-10%), putând evolua spre melanom.

Tumori ale anexelor pielii

Anexele pielii sunt foliculii piloși, glandele sudoripare, glandele sebacee, precum și unele glande apocrine specializate (de exemplu glandele ceruminoase localizate la nivelul urechii externe, dar care pot fi prezente și la nivelul tegumentelor feței și scalpului). Toate aceste structuri pot dezvolta transformări tumorale benigne extrem de variate. Acestea se manifestă clinic sub forma unor formațiuni tumorale tegumentare, de cele mai multe ori de dimensiuni relativ mici (1-4 cm), cu aspect nodular, diagnosticul de certitudine fiind stabilit doar pe baza examenului histopatologic. Necesită tratament chirurgical care constă în extirparea formațiunii și închiderea defectului, fie prin sutură primară, fie uneori folosind mici lambouri de vecinătate. Riscul de malignizare al acestor tumori este neglijabil.

Tumori benigne mezenchimale

Fibromul

Patogenie și aspecte clinice

Fibromul reprezintă cea mai frecventă formațiune tumorală benignă întâlnită la nivelul mucoasei cavității orale. Literatura de specialitate menționează faptul că fibromul nu ar fi o tumoră benignă propriu-zisă, datorită potențialului său limitat de creștere (în evoluție își stopează creșterea la un moment dat, rareori depășind 2 cm în diametru), fiind considerat mai degrabă o hiperplazie reactivă a țesutului conjunctiv fibros sau un hamartom, în strânsă legătură cu un factor iritativ sau un microtraumatism cronic local[16]. Provine din țesutul conjunctiv și se poate localiza superficial sau profund, atât la nivelul mucoasei orale, cât și la nivelul tegumentelor cervico-faciale.

Localizarea este variată la nivelul cavității orale, fibromul putând fi situat pe mucoasa linguală, jugală, cât și la nivelul buzelor, gingivomucoasei procesului alveolar, palatului, și chiar la nivelul planșeului bucal. În localizările linguale, apare cu predilecție pe fața ventrală, marginile laterale și vârful limbii. Apare la ambele sexe (mai frecvent la sexul feminin) și la orice vârstă, manifestându-se clinic sub forma unor leziuni nodulare, cu dimensiuni variabile, de la 0,5 cm până la 2 cm. Rareori au fost descrise forme cu

aspect clinic de masă tumorală de dimensiuni mari, ce ocupă spațiile edentate, în localizările de la nivelul gingivomucoasei alveolare. Formațiunea nodulară este reliefată, are suprafață netedă, mucoasa acoperitoare este de aspect normal, baza de implantare fiind sesilă sau pediculată (Fig. 10.24). Suprafața leziunii poate prezenta uneori ulcerații superficiale și semne de inflamație, mai ales în localizările de la nivelul mucoasei jugale, unde, atunci când se situează pe linia de proiecție a planului de ocluzie, poate fi supusă traumatismelor cronice ocluzale. Este nedureros la palpare, consistența putând fi variabilă (moale, fermă sau dură), în corelație cu aspectul histopatologic al leziunii, în funcție de conținutul în fibre conjunctive, vase sanguine și limfatice.

Fibroamele tegumentare sunt mai frecvent localizate la nivelul regiunii geniene, nazale sau frontale, prezentându-se sub formă de noduli cu consistență fermă, mobili, proeminenți subtegumentar. Țesuturile acoperitoare sunt nemodificate. Cele situate în profunzimea părților moi sunt înconjurate de o capsulă conjunctivă, care permite enucleerea facilă a formațiunii. Cel mai frecvent, fibroamele sunt leziuni solitare, nefiind însă excluse situațiile clinice cu localizări multiple – așa-numitele ***fibromatoze*** (de exemplu în cadrul sindromului Gardner).

Diagnostic diferențial

Caracterele clinice ale fibromului îl deosebesc cu ușurință de celelalte forme tumorale benigne prezente în cavitatea orală, precum și de formele de debut proliferative sau nodulare ale tumorilor maligne. Dificultăți de diagnostic diferențial al fibromului apar pe de o parte în formele tumorale compuse, în care examenul histopatologic precizează diagnosticul de certitudine, și pe de altă parte în cazul leziunilor de mici dimensiuni de la nivelul cavității orale:

- ***granulomul piogen (botriomicomul)*** – sângerează spontan sau la traumatisme minore;
- ***papilomul mucoasei orale*** – suprafață neregulată, mucoasă acoperitoare modificată, de culoare roșie.

Figura 10.24. Fibrom al mucoasei jugale. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Anatomie patologică

Fibromul este o masă nodulară, constituită predominant din țesut conjunctiv, format din numeroase fibre de colagen, ce delimitează o rețea în spațiile căreia se găsesc fibroblaști și capilare. Este acoperit de un epiteliu pavimentos stratificat, care poate prezenta fenomene de hiperkeratoză, mai ales în localizările orale, supuse iritațiilor cronice, în aceste situații aspectul macroscopic al fibromului putând crea dificultăți de diagnostic datorită culorii albicioase pe care o capătă.

În localizările de la nivelul gingivomucoasei alveolare, pot apărea focare de calcifiere, în contextul unor entități histopatologice derivate, cum ar fi: fibromul osifiant periferic, fibromul cementifiant periferic, fibrom odontogenic etc.

Se poate asocia cu alt tip de tumoră benignă a țesutului conjunctiv, rezultând astfel forme histopatologice compuse, cum ar fi: fibrolipom, fibromixom, neurofibrom, angiofibrom, osteofibrom etc.

Tratament

Tratamentul este exclusiv chirurgical și constă în extirparea în totalitate a formațiunii tumorale, fapt ce împiedică apariția recidivelor. În localizările mucozale, fibromul se extirpă împreună cu baza de implantare (sesilă sau pediculată), printr-o incizie eliptică plasată în țesut normal, la aproximativ 2 mm de marginile clinice ale formațiunii tumorale. La nivelul tegumentelor cervico-faciale, fibroamele sunt localizate de obicei subtegumentar, extirparea acestora făcându-se fără dificultate, datorită „capsulei" conjunctive care le delimitează.

Fibromatoza gingivală

Patogenie și aspecte clinice

Fibromatoza gingivală este o afecțiune cu caracter ereditar, autozomal dominant, fiind sau nu asociată unor sindroame complexe. Trebuie avut în vedere faptul că fibromatoza gingivală este ereditară, dar nu și congenitală (prezentă la naștere). În fapt, fibromatoza gingivală poate face parte dintr-un sindrom care să includă fibromatoză gingivală, hipertricoză, retard mental și epilepsie. Totuși, în cele mai multe cazuri, fibromatoza gingivală este singura manifestare evidentă clinic[17].

Gingivomucoasa are aspect normal la vârsta copilăriei, dezvoltarea fibromatoasă apărând la vârsta adolescenței sau chiar mai târziu. Se manifestă clinic prin mărirea de volum a fibromucoasei gingivale, aceasta având o consistență fermă, fibroasă. Expresia clinică poate fi discretă (mărire de volum generalizată a papilelor interdentare), sau poate ajunge la dimensiuni impresionante (Fig. 10.25).

Fibromatoza gingivală are caracter dens, difuz, putând fi netedă sau nodulară. Gingivomucoasa acoperitoare este normală sau palidă, fiind nedureroasă și nesângerândă.

Dacă se manifestă clinic la vârsta apariției dentiției permanente, poate împiedica erupția dinților, datorită consistenței ferme, iar atunci când apare la adulți, poate ajunge să acopere coroana dinților (elefantiazis gingival).

Diagnostic diferențial

Diagnosticul diferențial al fibromatozei gingivale ereditare se face cu:

- ***hiperplazia gingivală medicamentoasă*** dată de administrarea cronică de antiepileptice (fenitoină), imunosupresoare (ciclosporine), blocante ale canalelor de calciu (nifedipină, verapamil);
- ***hiperplazia gingivală din leucemii acute*** – adeseori este primul semn clinic al leucemiei acute, având caracteristic faptul că gingia sângerează spontan sau la cele mai mici traumatisme funcționale;
- ***neurofibrmatoza ereditară*** și alte sindroame cu caracter ereditar, care prezintă caracteristici clinice specifice.

Anatomie patologică

Se constată prezența unei proliferări a țesutului conjunctiv fibros, cu caracter paucicelular, cu fibre de colagen dense, și fără o componentă inflamatorie semnificativă. Epiteliul acoperitor este adeseori acantotic.

Tratament

Tratamentul este chirurgical și constă în excizia țesutului gingival în exces, din considerente funcționale și fizionomice. Se practică o gingivectomie extinsă, care va permite expunerea dinților acoperiți de fibromucoasă. Are caracter recidivant, practic refăcându-se la 1-2 ani de la intervenție. Măsurile de igienă locală și îndepărtarea în mod repetat a plăcii bacteriene dentare limitează într-o oarecare măsură aceste recidive.

Figura 10.25. Fibromatoză gingivală: a – aspect clinic preoperator; b – aspect postoperator. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Lipomul

Patogenie și aspecte clinice

Lipomul este o tumoră benignă a țesutului adipos, fiind cea mai frecventă transformare tumorală mezenchimală. Se localizează în special pe trunchi și membre, dar poate apărea și în teritoriul oro-maxilo-facial, de cele mai multe ori la nivel cervico-facial, și mai rar oral. Patogeneza tumorii este incertă. Apare mai frecvent la persoanele obeze, dar metabolismul țesutului lipomatos intratumoral este complet independent de metabolismul lipidic al organismului.

La nivel cervico-facial, apar în țesutul subcutanat superficial, și se prezintă ca o masă tumorală cu creștere lentă, de consistență moale, care deformează progresiv regiunea în care apare. Tegumentele acoperitoare au aspect normal. Sunt situații clinice în care lipomul se dezvoltă profund sub planul m. platysma, în spațiile fasciale submandibulare și laterocervicale (Fig. 10.26).

Se poate localiza în regiunea parotidiană, fie subcutanat, deasupra planului SMAS, fie în loja parotidiană propriu-zisă, aici putând fi bine delimitat sau sub forma unei mase grăsoase difuze care se intrică printre acinii glandulari (Fig. 10.27).

În localizările de la nivelul cavității orale, lipomul apare mai ales la nivelul regiunii jugale, în vestibulul bucal, la nivelul limbii, planșeului bucal, sau în grosimea buzei.

În aceste situații rareori depășește dimensiuni de 3 cm, fiind prezente submucos, mucoasa acoperitoare fiind intactă, dar prin care poate transpare uneori culoarea gălbuie a formațiunii (Fig. 10.28).

Pentru localizările jugale, uneori nu este vorba despre lipoame propriu-zise, ci de hernierea bulei Bichat, de multe ori după odontectomia unui molar de minte superior.

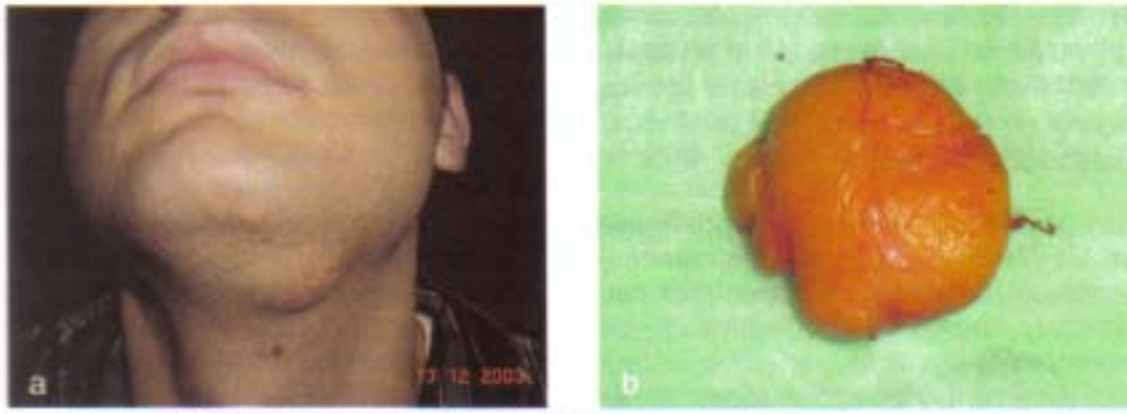

Figura 10.26. Lipom al regiunii submandibulare: a – aspect clinic; b – aspectul macroscopic al piesei operatorii. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Figura 10.27. Fibrolipom parotidian: a – aspect clinic; b – imagine intraoperatorie. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Figura 10.28. Lipom al feței ventrale a limbii. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Sindromul Madelung (lipomatoza cervico-facială) este o varietate non-tumorală rară, care se datorează continuării proliferării lipoblastelor de la nivelul siturilor cu grăsime fetală.

Constă în dezvoltarea unor mase lipomatoase difuze, importante, ce se localizează la nivelul toracelui, feselor, dar și în regiunea cervico-facială.

În această din urmă situație, masa lipomatoasă interesează regiunea parotidiană, submandibulară, laterocervicală, și occipitală, având caracter de bilateralitate (Fig. 10.29).

Diagnostic diferențial

Lipoamele solitare cervico-faciale trebuie diferențiate, în funcție de localizare și dimensiuni, de toate ***entitățile chistice sau tumorale benigne*** ale regiunii și de ***adenopatiile cervicale***.

Lipoamele orale trebuie diferențiate de chisturi, tumori benigne sau maligne cu debut nodular ale glandelor salivare mici ale mucoasei orale.

Anatomie patologică

Lipomul se prezintă ca o masă circumscrisă de adipocite mature, prezentând trabecule fibrovasculare, o vascularizație abundentă și care este uneori încapsulată.

Asocierea cu componenta fibroasă este frecventă, în aceste situații stabilindu-se diagnosticul de ***fibrolipom***.

Se descriu și alte forme histopatologice derivate, cum ar fi ***angiolipomul, lipomul pleomorf, lipoblastomul benign*** (cel mai adesea corespunzător sindromului Madelung).

Tratament

Tratamentul lipoamelor solitare constă în extirpare chirurgicală. De cele mai multe lipomul nu este încapsulat, fapt pentru care apare ca o masă grăsoasă care herniază prin plagă, iar delimitarea de țesuturile adiacente este relativ dificilă. În contextul în care lipomul este bine delimitat, încapsulat (fibrolipom), se practică enucleerea formațiunii (Fig. 10.30).

Tratamentul chirurgical al lipomatozei cervico-faciale din sindromul Madelung este dificil, datorită caracterului difuz al acesteia, cu intricarea în țesuturile adiacente, de care este dificil de delimitat, fapt care îngreunează extirparea. Îndepărtarea parțială duce la recidive, prelungirile digitiforme grăsoase din țesutul adiacent formând noi lobi lipomatoși.

Figura 10.29. Sindrom Madelung: aspect pre- și postoperator. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Figura 10.30. Fibrolipom genian drept: a – aspect clinic; b – aspect macroscopic al piesei operatorii. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Schwannomul

Patogenie și aspecte clinice

Schwannomul (neurilemomul) este o tumoră benignă cu origine la nivelul celulelor Schwann și fiind formată exclusiv din aceste celule. Apare mai frecvent la categoria de vârstă de 30-50 de ani. Se localizează în teritoriul oro-maxilo-facial sau la nivelul zonelor de flexie ale membrelor. La nivelul cavității orale, apare cel mai frecvent la nivelul limbii sau uneori în planșeul bucal, putând debuta în rare cazuri endoosos la nivelul oaselor maxilare. Se asociază în mod tipic cu traiectul unui nerv, pe care, de altfel, odată cu creșterea tumorală, îl împinge. Se prezintă clinic sub forma unei mase nodulare asimptomatice sau alteori discret dureroase, mobile pe planurile adiacente și cu mucoasa acoperitoare destinsă, dar nemodificată, uneori observându-se prin transparență vascularizația mucoasei. Pentru localizările endoosoase, manifestarea clinică este de parestezie sau anestezie în teritoriul nervului din care provine, urmată în evoluție de deformarea corticalelor osoase.

În evoluție își stopează la un moment dat creșterea, dar în timp pot suferi transformări chistice sau calcificări la nivel microscopic.

Diagnostic diferențial

Diagnosticul diferențial se face cu ***neurofibromul***, cu ***celelalte tumori benigne cu aspect nodular submucos*** și cu ***formele de debut nodular ale tumorilor maligne*** ale glandelor salivare mici.

Anatomie patologică

Sunt tumori încapsulate formate din celule fuziforme Schwann, care au cel mai frecvent o dispoziție arhitecturală denumită *Antoni A*, bine organizată, cu nucleii în palisadă. Straturile de celule cu nuclei în palisadă alternând cu zone acelulare eozinofile constituie structuri tipice numită *corpusculii Verocay*. Dispoziția arhitecturală tip *Antoni B* este mai puțin organizată, cu prezența de celule fuziforme Schwann dispuse haotic la nivel unei strome laxe, cu mici vacuole. Este prezentă o componentă vasculară bine reprezentată.

Tratament

Tratamentul este chirurgical și constă în extirparea formațiunii, favorizată de prezența capsulei peritumorale care o delimitează de țesuturile adiacente. Recidivele sunt extrem de rare. Nu se transformă malign.

Tumora cu celule granulare

Patogenie și aspecte clinice

Tumora cu celule granulare este o formă tumorală benignă cu localizare predilectă în cavitatea orală. Inițial a fost considerată de origine musculară, dar s-a demonstrat că este o formă derivată din celulele Schwann, fapt pentru care se numește și schwannom cu celule granulare.

Apare la adulți sau la vârsta a treia, mai frecvent la sexul feminin. Se localizează cel mai frecvent pe fața dorsală a limbii, în parenchimul lingual, sau uneori pe mucoasa jugală. Se prezintă sub forma unui nodul submucos de

dimensiuni de până la 2 cm, asimptomatic. Mucoasa acoperitoare este intactă, dar lasă să se vadă prin transparență culoarea roz sau mai rar gălbuie a leziunii.

Diagnostic diferențial

Având în vedere caracterele clinice, diagnosticul diferențial se poate face cu toate formațiunile tumorale benigne cu aspect nodular de la nivelul cavității orale, precum și cu formele de debut nodulare ale tumorilor maligne.

Anatomie patologică

Tumora cu celule granulare este slab delimitată și are chiar un aspect infiltrativ, putând infiltra mucoasa supraiacentă, fapt care poate duce la confuzii de diagnostic cu o tumoră malignă. Este formată din celule mari, poligonale sau rotunde, cu nuclei mici, centrali, citoplasmă eozinofilă și granule fine. Adeseori se situează în imediata apropiere a unui filet nervos. Celulele granulare sunt pozitive la coloraţia PAS și pentru proteina S-100 (specifică pentru structuri nervoase).

Tratament

Tratamentul este chirurgical și constă în extirpare completă împreună cu țesut adiacent clinic normal. Rata de recidivă este relativ crescută. Sunt descrise cazuri de involuție completă spontană.

Neurofibromul solitar

Patogenie și aspecte clinice

Neurofibromul este cea mai frecventă tumoră a nervilor periferici. Își are originea în structuri variate, incluzând celule Schwann și fibroblaști din perinerv. Spre deosebire de schwannom, care este situat perinervos și este bine delimitat, neurofibromul apare la nivelul porțiunii centrale a unui filet nervos, formațiunea tumorală înglobând nervul și infiltrând difuz țesuturile perilezionale.

Neurofibromul poate fi solitar, sau poate avea localizări multiple, în cadrul neurofibromatozei. Neurofibromul solitar apare la adulții tineri și se manifestă sub forma unei formațiuni nodulare nedureroase, de consistență moale, slab delimitate, adeseori infiltrând structurile adiacente. La palpare se percepe uneori suprafața lobulată (Fig. 10.31). Are creștere lentă și poate ajunge uneori la dimensiuni mari. Se poate localiza atât la nivelul tegumentelor cervico-faciale, cât și în cavitatea orală, în special la nivelul limbii sau mucoasei jugale. Mai rar poate avea debut endoosos.

Figura 10.31. Neurofibrom solitar genian: a – aspect clinic preoperator; b – aspect clinic postoperator; c – piesa operatorie. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Diagnostic diferențial

Având în vedere grupa de vârstă la care apare, localizarea și consistența, neurofibromul trebuie diferențiat mai ales de ***lipom, hemangiom, limfangiom și rabdomiom și, de asemenea, de formele de debut nodular ale tumorilor maligne.***

Anatomie patologică

Neurofibromul este alcătuit în principal din celule Schwann, prezentând însă o componentă fibroblastică. Este o leziune care nu prezintă capsulă, formată din celule fuziforme cu dispoziție tipică „în serpentină". Stroma este fibrilară și eozinofilă, prezentând uneori zone mucoide. Aspectul histopatologic al leziunilor din neurofibromatoză este de altfel identic cu cel al neurofibromului solitar. Pot fi prezente atipii celulare, dar atunci când sunt prezente mitoze frecvente, acesta este un semn de malignizare, mai frecvent întâlnit în neurofibromatoză.

Tratament

Tratamentul este chirurgical și constă în extirparea formațiunii împreună cu o porțiune de țesut adiacent. Recidivele sunt rare după extirparea completă. Prezintă un risc scăzut de transformare malignă.

Neurofibromatoza

Neurofibromatoza este o afecțiune cu două forme clinice distincte: forma periferică (tip I) și forma centrală (tip II).

Neurofibromatoza periferică – tip I (von Recklinghausen) este o afecțiune ereditară autozomal dominantă rezultată prin mutația unei gene de pe cromozomul 17. Studii recente arată că poate fi și dobândită, prin apariția acestor mutații în timpul vieții. Se caracterizează în principal prin multiple neurofibroame și macule tegumentare cu pigmentație cacteristică, *café-au-lait*. Neurofibroamele apar în copilărie sau adolescență, pe tegument, dar adeseori și în cavitatea orală. Acestea evoluează și devin mai numeroase odată cu înaintarea în vârstă.

Neurofibromatoza centrală – tip II este o afecțiune ereditară autozomal dominantă rezultată prin mutația unei gene de pe cromozomul 22. Este o afecțiune mai rară, caracterizată prin prezența de leziuni intracraniene sau intraspinale de tip scwhannom, astrocitom, meningiom etc., și cu leziuni periferice minime sau absente.

Numărul extrem de mare de neurofibroame face ca tratamentul chirurgical al neurofibromatozei periferice (tip I) să nu aibă practic niciodată intenție curativă. Totuși este necesară extirparea leziunilor de mari dimensiuni, care induc tulburări funcționale importante, dar și pentru a limita, pe cât posibil, riscul de transformare malignă. Tratamentul chirurgical al leziunilor din neurofibromatoza centrală (tip II) este neurochirurgical.

Paragangliomul glomusului carotic

Patogenie și aspecte clinice

Paragangliomul este o tumoră benignă a țesutului nervos specializat, reflexogen, de la nivelul vaselor mari. Pentru teritoriul oro-maxilo-facial este de interes paragangliomul glomusului carotic.

Paragangliomul glomusului carotic apare la nivelul bifurcației carotice. Apare mai frecvent la pacienții care trăiesc în zone de mare altitudine, probabil prin stimularea continuă a zonei reflexogene prin hipoxie. Se prezintă ca o masă nodulară cervicală laterală, pulsatilă, nedureroasă, cu creștere lentă. Examenul ecografic Doppler, dar mai ales angiografia oferă mai multe detalii privind raportul tumorii cu corpul carotidei.

Trebuie menționat că unele forme de paragangliom sunt secretante de catecolamine (similare feocromocitomului), care induc hipertensiune sistolică persistentă.

Diagnostic diferențial

Caracterul pulsatil al paragangliomului glomusului carotic îl diferențiază de ***alte formațiuni chistice sau tumorale laterocervicale, dar și de adenopatiile cervicale, inclusiv de cele metastatice.***

Anatomie patologică

Paragangliomul este are ca aspect caracteristic prezența unor celule epitelioide poligonale organizate în grupuri numite *zellballen* („baloane de celule"). Tumora

prezintă o capsulă subțire, dar este de multe ori atașată de corpul carotidei.

Tratament

Tratamentul este chirurgical și constă în extirparea formațiunii tumorale. Atunci când este adiacentă carotidei, extirparea nu pune probleme deosebite. În schimb, dacă tumora înglobează carotida, este necesară îndepărtarea tumorii prin rezecția segmentară a carotidei și angioplastia cu autografă vasculară sau cu materiale aloplastice.

După extirparea completă, totuși există un risc de recidivă de 5-10%. Recidivele paraganglioamelor prezintă risc de malignizare.

Rabdomiomul

Patogenie și aspecte clinice

Rabdomioamele definesc tumorile benigne ale țesutului muscular striat, dar totodată și proliferarea de tip hamartom a acestui țesut (la nivelul miocardului). Localizările extracardiace sunt rare și au predilecție pentru teritoriul oro-maxilo-facial. Se descriu două forme clinice distincte.

Rabdomiomul adultului. Apare la persoane mai în vârstă, în special de sex masculin. Cele mai frecvente localizări sunt la nivelul cavității orale, orofaringelui și laringelui. Localizările orale sunt în special la nivelul planșeului bucal, vălului palatin și treimii posterioare a limbii. Se prezintă ca o masă nodulară sau polipoidă, de cele mai multe ori asimptomatică, uneori deranjând pacientul în actele funcționale, sau putând induce chiar tulburări de repirație dacă se situează în baza limbii. În situații rare, este multinodulară sau multicentrică.

Rabdomiomul fetal. Poate avea caracter congenital (prezent la naștere), sau apare în jurul vârstei de 4-5 ani, de asemenea cu predilecție la sexul masculin. Apare ca o masă nodulară de 2-5 cm, în grosimea stratului muscular, țesuturile acoperitoare fiind normale. Se localizează frecvent preauricular sau în trigonul posterior al gâtului.

Diagnostic diferențial

Rabdomiomul adultului, localizat frecvent la nivelul cavității orale, trebuie diferențiat de ***chisturi, tumori benigne sau maligne cu debut nodular*** ale glandelor salivare mici ale mucoasei orale.

Rabdomiomul fetal, având localizare cervico-facială, trebuie diferențiat, în funcție de localizare și dimensiuni, de toate ***entitățile chistice sau tumorale benigne*** ale regiunii și de ***adenopatiile cervicale***.

Anatomie patologică

Rabdomiomul adultului apare sub forma unor aglomerări de celule poligonale de mari dimensiuni, eozinofile, cu aspect granular și cu vacuolizare periferică, fapt care le conferă aspectul citoplasmei „în pânză de păianjen". Sunt prezente și focare de celule striate.

Rabdomiomul fetal are un aspect de țesut muscular imatur cu celule fuziforme situate într-o stromă mixoidă. Prezintă o celularitate crescută și uneori un ușor pleomorfism, fapt pentru care sunt adesea confundate cu rabdomiosarcoame.

Tratament

Tratamentul este chirurgical și constă în extirparea formațiunii, delimitând formațiunea împreună cu țesut muscular adiacent nemodificat clinic. Recidivele sunt rare după extirparea completă.

Leiomiomul

Patogenie și aspecte clinice

Leiomioamele definesc tumorile benigne ale țesutului muscular neted. La nivelul regiunii cervico-faciale sunt rare, având în vedere prezența redusă a fibrelor musculare netede la acest nivel.

În teritoriul oro-maxilo-facial se manifestă clinic sub forma unor noduli de 1-2 cm, care au caracteristic faptul că sunt dureroși spontan, durerea fiind exacerbată la palpare sau în actele funcționale. Se descriu trei forme anatomo-clinice, în funcție profunzimea localizării țesutului din care derivă.

Leiomiomul cutanat își are originea în mușchiul erector al firului de păr. Se prezintă ca un nodul subcutanat, de consistență fermă, extrem de dureros, cu tegument acoperitor nemodificat.

Leiomiomul vascular își are originea în musculatura netedă de la nivelul joncțiunilor arteriolo-capilare. Se poate localiza adeseori la nivelul cavității orale. Prezintă aceleași caracteristici ca și leiomiomul cutanat, iar componenta vasculară nu influențează aspectul clinic.

Leiomiomul profund este o formă rară care își are originea în musculatura netedă a vaselor teritoriului respectiv. Pot avea dimensiuni importante, dar nu sunt dureroase, fapt pentru care sunt identificate adeseori întâmplător. În unele situații pot prezenta modificări degenerative, cu formarea de calcificări vizibile radiografic.

Diagnostic diferențial

Caracterul dureros specific orientează într-o oarecare măsură diagnosticul, dar trebuie avut în vedere faptul că nu toate leiomioamele sunt dureroase.

Leziunile nodulare asimptomatice de tip leiomiom trebuie diferențiate de alte tumori cu caractere clinice similare, cum ar fi ***fibroame, tumori cu celule granulare, schwannoame, lipoame, tumori ale glandelor salivare mici, formele de debut nodulare ale tumorilor maligne, adenopatii cervicale etc.***

Anatomie patologică

Se prezintă sub forma unor mase circumscrise de celule fuziforme, având deci un aspect relativ similar cu cel al fibroamelor sau al fromațiunilor tumorale ale structurilor nervoase. Uneori este necesară identificarea în scop diagnostic a miofibrilelor, pe baza colorației specifice Masson sau prin imunohistochimie.

Tratament

Tratamentul este chirurgical și constă în extirparea completă a formațiunii tumorale. Recidivele sunt rare, în schimb se descrie apariția unor noi tumori de tip leiomiom cu aceeași localizare. Nu se transformă malign – leiomiosarcomul fiind de la început o tumoră, care nu apare prin malignizarea leiomiomului.

Tumori vasculare și limfatice

Leziunile vasculare au polimorfism clinic, fapt pentru care, de-a lungul timpului au existat numeroase clasificări ale acestora. *Mulliken si Glowacki*[18] (1982) au propus o clasificare simplificată și adaptată pe criterii patogenice, clinice și terapeutice. Din aceasta derivă și clasificarea lui *Jackson*[19] (1993), folosită pe scară largă în prezent.

Astfel, clasificarea actuală a leziunilor vasculare benigne este următoarea:

- Hemangioame;
- Malformații vasculare;
- Malformații limfatice (limfangioame).

Termenul de hemangiom a fost folosit multă vreme pentru a descrie o mare varietate de anomalii vasculare de dezvoltare.

În prezent, **hemangioamele** sunt considerate tumori benigne vasculare ale perioadei copilăriei, caracterizate printr-o fază creștere rapidă, *cu proliferarea celulelor endoteliale*, urmată de o perioadă de involuție gradulă. Majoritatea hemangioamelor nu sunt prezente clinic la naștere, dar devin evidente în primele 8 săptămâni de viață.

Malformațiile vasculare sunt anomalii structurale vasculare *fără proliferare endotelială*. Prin definiție, malformațiile vasculare sunt prezente la naștere și persistă de-a lungul vieții.

Malformațiile limfatice (limfangioamele) sunt proliferări de tip hamartom ale vaselor limfatice, nefiind considerate de natură tumorală. Rezultă prin „sechestrarea" unor structuri limfatice, care nu comunică în mod normal cu restul sistemului limfatic.

Embriologie

Structurile vasculare se formează în viața intrauterină, existând trei stadii de dezvoltare a sistemului vascular[20]:

- stadiul de dezvoltare a rețelei capilare difuze, fără existența traiectelor arteriale sau venoase;
- stadiul de structurare a traiectelor arteriale și venoase din masa capilară deja existentă (săptămâna a 7-a de dezvoltare intrauterină);
- stadiul de matuare a structurilor vasculare, în urma căruia se structurează complet sistemul vascular fetal, format din capilare, artere, vene și vase limfatice (luna a 2-a de dezvoltare intrauterină).

Sacii endoteliali care dezvoltă canalele limfatice derivă din vene și din plexurile capilare primare. Acest fenomen are caracter centrifug față de structurile venoase, dezvoltând progresiv sistemul limfatic.

Alterările în dezvoltarea embriologică duc la apariția unor anomalii vasculare, care pot fi arteriale, venoase, capilare, limfatice sau mixte, în funcție de momentul în care se produc pe parcursul procesului de diferențiere și maturare vasculară. Astfel, alterările embriologice precoce dau naștere unor malformații capilare sau arterio-venoase, în timp ce alterările tardive produc malformații venoase sau limfatice.

Hemangiomul

Aspecte clinice

Este cea mai frecventă tumoră a perioadei copilăriei, fiind prezent la aproximativ 5-10% dintre copiii cu vârsta de 1 an. Sunt mai frecvente la sexul feminin (3:1). Se localizează în special în teritoriul oro-maxilo-facial. Majoritatea cazurilor sunt forme solitare, dar pot exista și tumori cu localizări multiple.

Hemangioamele complet dezvoltate sunt rareori prezente la naștere, dar se poate uneori identifica o maculă de culoare deschisă cu o rețea teleangiectatică. În primele săptămâni de viață, tumora se dezvoltă rapid. Hemangioamele superficiale tegumentare sunt reliefate și boselate, având o culoare roșie aprinsă. Au consistență fermă, iar *tumora nu se goleste de sânge la presiune*. Tumorile mai profunde sunt doar discret reliefate și au o tentă albăstruie (Fig. 10.32).

Figura 10.32. Angiom al regiunii parotideo-maseterine, submandibulare și auriculare. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Faza proliferativă durează de obicei 6-10 luni, după care creșterea este stopată și încep să involueze. Culoarea se modifică treptat, leziunea devenind purpurie și de consistență mai scăzută. De cele mai multe ori, la vârsta de 5 ani, coloratia dispare complet. Aproximativ jumătate dintre hemangioame involuează complet până la vârsta de 5 ani, și aproape toate după vârsta de 10 ani. După regresia completă, în jumătate dintre cazuri tegumentele vor avea aspect normal, iar în restul cazurilor vor exista modificări tegumentare persistente, de tip atrofic, cicatriceal sau teleangiectatic.

Complicațiile apar în aproximativ 20% dintre cazuri. Cea mai frecventă este *ulceratia*, care poate apărea sau nu pe fondul suprainfectării. *Hemoragia* poate fi prezentă, dar de cele mai multe ori nu este importantă cantitativ. Hemangioamele pot induce complicații și în raport cu localizarea lor. Localizările oculare și perioculare duc la ambliopie, strabism sau astigmatism. Persoanele cu hemangioame cutanate multiple sau de mari dimensiuni au un risc mai crescut de existență a unor hemangioame concomitente viscerale. Hemangioamele cervicale sau laringiene pot duce la obstrucția căilor respiratorii superioare. O complicație severă este *sindromul Kasabach-Merritt*, caracterizat prin purpură trombocitopenică, coagulopatie de consum, hemoliză microangiopatică și fibrinoliză marcată intralezională. Apare în cazul hemangioamelor de mari dimensiuni, la copilul mic, având o mortalitate de 30-40%. Totuși studii recente arată că acest sindrom nu este asociat unui hemangiom tipic, ci mai degrabă altor tumori vasculare, cum ar fi hemangioendoteliomul kaposiform.

Anatomie patologică

Hemangioamele în faza de proliferare prezintă numeroase celule endoteliale plonjante. Este faza de „hemangiom juvenil" sau „hemangiom celular". În timp, celulele endoteliale se aplatizează și spațiile vasculare devin mai evidente. Pe măsura involuției, spațiile vasculare devin dilatate (cavernoase) și mai distanțate.

Tratament

Tratamentul hemangioamelor depinde de mulţi factori, printre care se numără vârsta copilului, dimensiunea şi localizarea leziunii şi stadiul în care se află (de creştere sau regresie).

În general pentru hemangioamele mici, care nu induc afectări funcţionale, se preferă **dispensarizarea**, dat fiind faptul că acestea se remit spontan, lent. De asemenea, în cazul în care este vizat un tratament chirurgical, acesta va fi temporizat până după etapa de involuţie.

Pentru leziunile în etapa proliferativă, care prezintă ulceraţii, hemoragii repetate, sau creştere marcată, sau dacă acestea induc tulburări funcţionale importante, **tratamentul medicamentos** este preferabil celui chirurgical şi constă în terapie cortizonică pe cale generală pe o durată de 60-90 de zile. Primele îmbunătăţiri se observă la 7-10 zile de la instituirea tratamentului, dar, după scăderea dozei de cortizon, hemangiomul revine la acelaşi aspect clinic în 30% dintre cazuri. Pentru a evita efectele sistemice, se poate practica injectarea intralezională de triamcinolon sau betametazonă în etapa proliferativă, având o rată de reuşită de aproximativ 75%. Efectele adverse sunt formarea de hematoame, necroza, atrofia cutanată şi modificări de culoare a tegumentelor. Pentru hemangioamele care nu răspund la tratament cortizonic, se poate aplica un tratament general pe bază de *interferon-α-2a*.

Radioterapia a fost folosită în trecut în cazurile de hemangioame gigante sau/şi cu evoluţie agresivă, astăzi fiind mai rar folosită, având în vedere riscul semnificativ de malignizare după acest tratament. Pentru hemangioamele persistente la adulţi, doza de radiaţii folosită este de 15-30 Gy. După acest tratament se reevaluează gradul de involuţie şi ţesutul cicatriceal format, uneori fiind necesară rezecţia amplă şi reconstrucţia cu lambouri pediculate sau liber vascularizate.

Scleroterapia este eficientă pentru hemangioamele mici şi constă în injectarea intralezională de agenţi sclerozanţi pe bază de alcool polietoxilat, cum ar fi *polidocanolul (Aetoxisclerol 3%)*, pentru a induce fibroza. Pentru formele de dimensiuni mari, este necesară asocierea scleroterapiei cu extirparea chirugicală.

Tratamentul chirurgical are indicaţii limitate, pentru situaţiile în care hemangiomul este de mici dimensiuni şi cu creştere relativ lentă, dar localizarea sa induce tulburări funcţionale semnificative.

Criochirurgia, scleroterapia, laser-terapia, embolizarea şi chirurgia în sine au rezultate slabe din cauza dificultăţilor de diferenţiere a acestor hemangioame de malformaţiile vasculare. Tratamentul cu laser CO_2 constituie un adjuvant în timpul exciziei, pentru o bună hemostază şi limitarea cicatricilor reziduale. Laser-terapia este indicată mai ales în cazul hemangioamelor maculare (cele mai sensibile), dar şi pentru formele care nu au răspuns la tratamentul cortizonic, care au involuat parţial şi care induc tulburări funcţionale.

Malformaţiile vasculare

Aspecte clinice

Spre deosebire de hemangioame, malformaţiile vasculare sunt prezente la naştere şi persistă toată viaţa. Pot fi clasificate în funcţie de tipul de vas implicat în **malformaţii capilare, venoase sau arterio-venoase** şi respectiv după hemodinamică în **malformaţii cu flux crescut şi cu flux scăzut**.

Malformaţiile capilare sunt *leziuni cu flux scăzut*, care se manifestă sub formă de macule cutanate în „pată de vin de Porto" şi care apar la aproximativ 1% dintre nou-născuţi. Se localizează cel mai frecvent pe faţă, în special în zonele de emergenţă trigeminală. În sindromul Sturge-Weber, se asociază cu malformaţii vasculare intracraniene. Leziunile „în pată de vin de Porto" au o coloraţie de la roz la purpuriu şi evoluează odată cu dezvoltarea întregului organism. La persoanele în vârstă capătă o culoare mai închisă şi devin nodulare, prin ectazia vasculară.

Malformaţiile venoase sunt *leziuni cu flux scăzut*, care cuprind o gamă largă de entităţi clinice, de la ectazii izolate, până la forme care implică mai multe ţesuturi şi organe. Sunt prezente la naştere, dar este posibil să nu fie de la început aparente clinic. Au de obicei o culoare albăstruie şi sunt compresibile. Cresc odată cu creşterea pacientului, dar uneori se pot accentua în contextul unei presiuni sanguine venoase crescute. Se pot produce tromboze vasculare secundare şi fleboliţi (Fig. 10.33).

Malformaţiile arterio-venoase sunt *leziuni cu flux crescut*, care apar la nivelul şunturilor arterio-venoase (Figurile 4.34, 4.35).

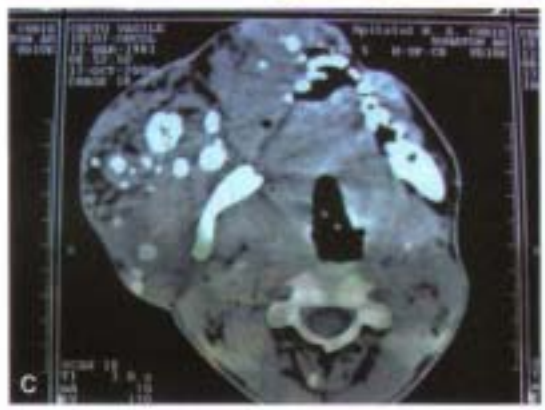

Figura 10.33. Malformație venoasă hemifacială: a – aspect clinic cervico-facial; b – aspect clinic oral; c – imaginea CT evidențiază leziunea, cu prezența de fleboliți. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Figura 10.34. Malformație arterio-venoasă a hemilimbii stângi. (cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Figura 10.35. Malformație arterio-venoasă hemifacială.

Sunt prezente la naștere, dar pot fi remarcate abia în copilărie sau chiar în viața adultă. Din cauza fluxului vascular, uneori la palpare se poate percepe un „freamăt vascular" sau pulsație, iar tegumentele acoperitoare sunt mai calde. Se asociază uneori cu ulcerații tegumentare, durere și sângerare.

Anatomie patologică

Malformațiile vasculare nu prezintă proliferare endotelială activă, structurile vasculare aberante având aspect microscopic similar vaselor normale. Malformațiile arterio-venoase prezintă o rețea densă de artere și vene cu pereți îngroșați, precum și numeroase capilare. Având în vedere asemănările histopatologice cu hemangiomul, sunt frecvente erorile de diagnostic.

Tratament

Tratamentul malformațiilor vasculare este dificil și depinde de dimensiunea leziunii și de extinderea acesteia în structurile adiacente, uneori chiar cu risc vital.

Scleroterapia se poate practica în terapia malformațiilor vasculare, pentru a induce fibroza (Fig. 10.36).

În cazurile în care este indicat **tratamentul**

chirurgical, este necesară evaluarea completă a leziunii prin angiografie superselectivă preoperatorie, ocazie cu care se va practica embolizarea temporară sub control angiografic, la 24-48 de ore preoperator. Intervenţia chirurgicală constă în extirparea completă a leziunii şi reconstrucţia defectului postexcizional. Se recomantă efectuarea intervenţiei chirurgicale în primele 24-48 de ore de la embolizarea temporară, pentru a beneficia de hemostaza intraoperatorie pe care aceasta o oferă.

Sindromul Sturge-Weber (angiomatoza encefalo-trigeminală)

Patogenie şi aspecte clinice

Sindromul Sturge-Weber este o afecţiune de dezvoltare, de tip hamartom, cu incidenţă scăzută, caracterizată prin malformaţii vasculare ale encefalului şi feţei. Se consideră că are drept cauză persistenţa plexului vascular în jurul porţiunii cefalice a tubului neural. Acest plex vascular apare în săptămâna a 6-a şi regresează în săptămâna a 9-a de viaţă intrauterină.

Figura 10.36. Fibroza parţială prin scleroterapie a unei malformaţii vasculare cervico-faciale.

Pacienţii cu sindrom Sturge-Weber se nasc cu o malformaţie vasculară capilară a feţei, aşa-numita *pată de vin de Porto* sau *nevus flammeus*. Aceasta este adeseori unilaterală, fiind distribuită de-a lungul uneia sau mai multor zone de emergenţă trigeminală. Ocazional poate fi bilaterală la nivelul feţei sau poate avea alte localizări pe corp. Doar 10% dintre pacienţii cu leziuni în pată de vin de Porto prezintă sindrom Sturge-Weber. La cei cu sindrom Sturge-Weber, pata de vin interesează de cele mai multe zona de emergenţă a ramului oftalmic (Fig. 10.37).

Leziunile faciale se asociază cu malformaţii vasculare leptomeningeale ipsilaterale, care induc uneori *manifestări neurologice:* convulsii, retard mental sau chiar hemiplegie de partea opusă. Radiografiile craniene evidenţiază calcificări cerebrale giriforme de partea afectată. *Manifestările oculare* sunt uneori prezente: glaucom, malformaţii vasculare ale conjunctivei, episclerei, coroidei sau retinei. *Manifestările orale* în sindromul Sturge-Weber sunt relativ frecvente şi constau în modificări hipervasculare a mucoasei de partea afectată. Gingivomuocoasa crestei alveolare poate prezenta un aspect de hiperplazie vasculară sau, în formele de mari dimensiuni, proliferative, poate avea un aspect asemănător epulisului granulomatos. Hiperplazia gingivală poate fi pusă atât pe seama proliferării vasculare, dar şi medicaţiei anticonvulsivante (fenitoină) administrate. Liza osoasă subiacentă este excepţională.

Figura 10.37. Aspecte clinice în sindromul Sturge-Weber.

Anatomie patologică

Leziunile faciale cu aspect de „pată de vin de Porto", precum și cele orale prezintă un aspect histopatologic similar malformațiilor vasculare, cu numeroase vase dilatate în derm. Leziunile gingivale au uneori aspect similar granulomului piogen.

Tratament

Prognosticul și tratamentul sindromului Sturge-Weber depinde de natura și severitatea leziunilor pe care le induce. Petele vasculare pot fi tratate cu laser-terapie. Uneori este necesară intervenția neurochirurgicală de îndepărtare a leziunilor angiomatoase intracraniene.

Leziunile gingivale induc uneori dificultăți de menținere a igienei orale. În cazul în care se decide extirparea acestor leziuni, trebuie avută în vedere hemoragia importantă consecutivă. Laser-terapia are indicație și pentru aceste leziuni.

Limfangiomul

Aspecte clinice

Se descriu trei tipuri de limfangiom:

- **Limfangiomul simplu** (limfangiomul capilar), format din capilare limfatice;
- **Limfangiomul cavernos,** format din dilatații ale vaselor limfatice mai mari;
- **Limfangiomul chistic** (higromul chistic), format din spații chistice cu conținut limfatic.

Această clasificare nu are în general relevanță clinică, deoarece majoritatea leziunilor prezintă combinații ale tuturor celor trei forme. Aceste forme apar în fapt prin același mecanism, în care diferă doar dimensiunea vaselor limfatice și natura țesuturilor de vecinătate. De exemplu, limfangiomul chistic apare mai frecvent la nivel cervical și în axilă, având în vedere conținutul mare de țesut conjunctiv lax care permite expansiunea chistică. Limfangiomul cavernos este mai frecvent la nivelul cavității orale, unde țesutul conjunctiv dens și musculatura limitează extinderea vaselor (Fig. 10.38).

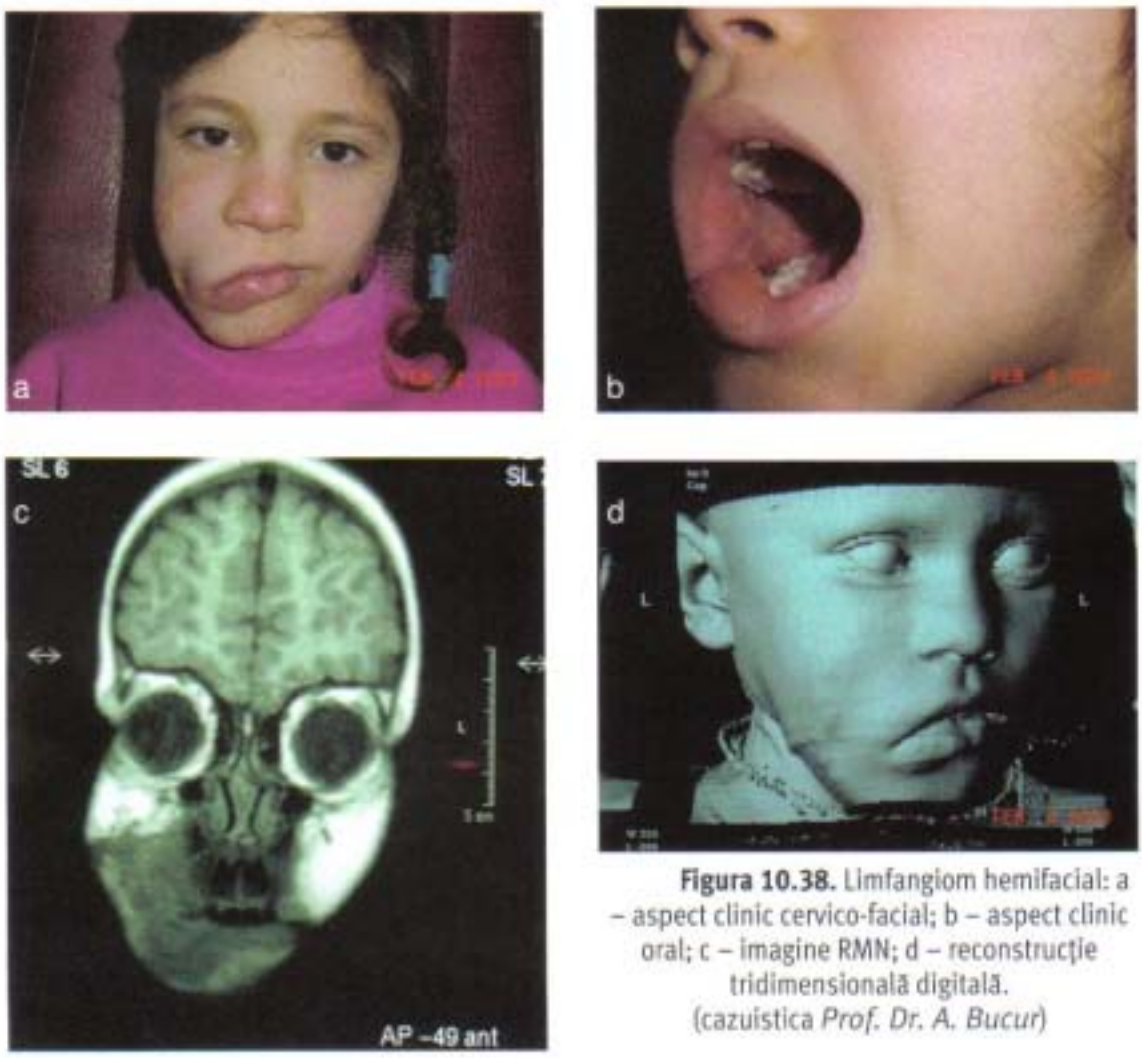

Figura 10.38. Limfangiom hemifacial: a – aspect clinic cervico-facial; b – aspect clinic oral; c – imagine RMN; d – reconstrucție tridimensională digitală.
(cazuistica *Prof. Dr. A. Bucur*)

Limfangiomul are ca localizare predilectă teritoriul oro-maxilo-facial. În aproximativ jumătate din cazuri, este manifest clinic la naştere şi mai mult de 90% sunt prezente clinic la vârsta de doi ani.

Limfangioamele cervico-faciale apar mai frecvent în regiunea geniană şi parotideo-maseterină sau în trigonul posterior al gâtului. Se manifestă clinic sub forma unei tumefacţii de consistenţă moale, care îşi accentuează volumul în contextul unei infecţii respiratorii acute.

Limfangioamele orale apar cel mai adesea în cele 2/3 anterioare ale limbii, inducând macroglosie. De obicei sunt superficiale, mucoasa acoperitoare având aspect de „broboane", cu aspect asemănător unor vezicule. În localizările mai profunde, se prezintă ca o formaţiune de consistenţă moale, slab delimitată, cu mucoasă acoperitoare nemodificată.

Evoluţia este lentă, având de multe ori tendinţă de regresie spontană. Complicaţia cea mai frecventă este suprainfectarea.

Anatomie patologică

Limfangioamele sunt formate din vase limfatice care prezintă dilataţii mai mari (limfangiomul cavernos) sau mai mici (limfangiomul chistic). Acestea infiltrează difuz ţesuturile şi uneori prezintă agregate limfoide în pereţii structurilor limfatice.

Tratament

Având în vedere posibilitatea de regresie spontană, se recomandă o atitudine expectativă cel puţin până la vârsta de 5 ani. În general se va evita un tratament chirurgical. Totuşi, dacă se optează pentru această variantă, tratamentul chirurgical va consta în extirparea formaţiunii, după investigarea imagistică, prin ecografie Doppler şi RMN, a extinderii leziunii. Având în vedere faptul că adeseori extirparea nu poate fi completă, recidivele sunt relativ frecvente. Limfangioamele nu răspund la tratamentul sclerozant.

Hemangiopericitomul

Hemangiopericitomul este o tumoră derivată din pericite (celulele care formează stratul care înconjoară endoteliul capilar). Studii mai recente pun la îndoială existenţa hemangiopericitomului ca entitate histopatologică, considerând că este în fapt vorba de o variantă de fibrom. Este o tumoră rară, care afectează de obicei membrele inferioare, putând fi prezentă şi în teritoriul oro-maxilo-facial.

Aspecte clinice

Hemangiopericitomul apare mai ales la adulţi de ambele sexe, fiind rară la copii. Se manifestă clinic sub forma unui nodul nedureros cu creştere lentă. Formele superficiale se asociază cu o pigmentare vasculară a tegumentului acoperitor.

O formă distinctă, de pseudohemangiopericitom, interesează cavitatea nazală şi sinusurile paranazale, şi apare la persoanele în vârstă. Se manifestă clinic prin obstrucţie nazală şi epistaxis.

Anatomie patologică

Hemangiopericitomul este relativ bine circumscris şi prezintă insule de celule rotunde sau fuziforme, aşezate în jurul capilarelor înconjurate de entoteliu. Adeseori sunt prezente ramificaţii vasculare aberante.

Prezenţa a numeroase mitoze se corelează cu caracterul tipic de creştere rapidă a tumorii şi chiar metastazare. Este dificil de estimat la început evoluţia sa după un tipar benign sau malign.

Tratament

Având în vedere posibilitatea unui tipar de evoluţie malign, cu creştere rapidă, risc de recidivă şi rată de metastazare de 10-50%, este necesară o extirpare cu margini libere adecvate în suprafaţă şi profunzime, conform principiilor oncologice.

Coriostoame osoase și cartilaginoase: osteomul și condromul părților moi

Sunt entități clinice extrem de rare, care nu constituie tumori benigne în sine, ci prezența de țesut mezenchimal aberant (osos, cartilaginos) la nivelul părților moi. Sunt predilecte la sexul feminin.

Se localizează în special în parenchimul lingual, pe fața dorsală a limbii, de cele mai multe ori spre baza acesteia. Alte localizări orale (de exemplu la nivelul vălului palatin) sunt rare. Se prezintă sub forma unui nodul de mici dimensiuni sau ca o formațiune sesilă sau pediculată, cu dimensiuni de 0,5-2 cm, consistență fermă, nedureroase, cu mucoasă acoperitoare de aspect normal. Tratamentul constă în extirpare chirurgicală, în urma căreia nu apar recidive.

Referințe bibliografice

1. Marx RE, Stern D: Hyperplasias, hamartomas and neoplasms: their biology and its impact on treatment decisions. În: Oral and maxillofacial pathology: a rationale for diagnosis and treatment. Quintessence, Chicago, 2003

2. Armstrong JE, Darling MR, Bohay RN, Cobb G, Lawen D, Daley TD: Trans-geniohyoid dermoid cyst: considerations on a combined oral and dermal surgical approach and on histogenesis. J Oral Maxillofac Surg 64(12):1825-30, 2006

3. Modolo F, de Melo Alves S Jr, de Almeida Milani B, Jorge WA, de Sousa SO, Mantesso A: Congenital teratoid cyst of the floor of the mouth. Otolaryngol Head Neck Surg 136(1):134-6, 2007

4. Said-Al-Naief N, Fantasia JE, Sciubba JJ, Ruggiero S, Sachs S: Heterotopic oral gastrointestinal cyst: report of 2 cases and review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod, 88(1):80-6, 1999

5. Sakoda S, Kodama Y, Shiba R: Lymphoepithelial cyst of oral cavity. Report of a case and review of the literature. Int J Oral Surg 12(2):127-31, 1983

6. Koch BL: Cystic malformations of the neck in children. Pediatr Radiol 35(5):463-7, 2005

7. Doshi J, Anari S: Branchial cyst side predilection: fact or fiction? Ann Otol Rhinol Laryngol 116(2):112-4, 2007

8. Bucur A, Nicolescu I, Stefanescu L, Slavescu D, Ionescu H: Carcinoma occuring in branchial cleft cysts or cystic lymph node metastasis? 2nd World Congress of the International Federation of Head and Neck oncologic Societies. 8th International Congress on Oral Cancer, Rio de Janeiro, Brazil, 2002

9. Josephson GD, Spencer WR, Josephson JS: Thyroglossal duct cyst: the New York Eye and Ear Infirmary experience and a literature review. Ear Nose Throat J 77(8):642-4, 646-7, 651, 1998

10. Kalan A, Tariq M: Lingual thyroid gland: clinical evaluation and comprehensive management. Ear Nose Throat J 78(5):340-1, 345-9, 1999

11. Galloway RH, Gross PD, Thompson SH, Patterson AL: Pathogenesis and treatment of ranula: report of three cases. J Oral Maxillofac Surg 47(3):299-302, 1989

12. Kahn, Michael A: Basic Oral and Maxillofacial Pathology. Volume 1. 2001

13. Burlibașa C: Chirurgie buco-maxilo-facială. Curs litografiat, București, 1988

14. Lecouvet F, Vande Berg BV, Malghem J, Maldague B: Myositis ossificans and other ossifying lesions of the soft tissues. JBR-BTR 84(6):268-9, 2001

15. Chinn L: Exophytic growths on the gingiva. Squamous papillomas. Gen Dent 55(4):367, 371, 2007

16. mcguff HS, Alderson GL, Jones AC: Focal fibrous hyperplasia (irritation fibroma). Tex Dent J 123(4):388-9, 392, 2006

17. Vally IM, Altini M: Fibromatoses of the oral and paraoral soft tissues and jaws. Review of the literature and report of 12 new cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 69(2):191-8, 1990

18. Mulliken JB, Glowacki J: Classification of pediatric vascular lesions. Plast Reconstr Surg 70(1):120-1, 1982

19. Jackson IT, Carreno R, Potparic Z, Hussain K: Hemanglomas, vascular malformations, and lymphovenous malformations: classification and methods of treatment. Plast Reconstr Surg 91(7):1216-30, 1993

20. Navarro Vila C (ed.): Tratado de cirugia oral y maxilofacial. Aran Ediciones, Madrid, 2004