

Nádory zevního krku u dětí

doc. MUDr. Ludmila Vyhnánková, CSc.

ORL specialista, Praha

Nádorových onemocnění je u dětí méně než u dospělých, výskyt malignit se uvádí 1:600. Mezi benigní nádory zevního krku patří teratom, hemangiom, lymfangiom. I benigní nádor může ohrozit dítě na životě útlakem dýchacích cest či krvácením. Z malignit jsou na krku nejčastější maligní lymfomy – Hodgkinova choroba a neHodgkinské lymfomy. Dále se v této lokalitě můžeme setkat s neuroblastomem, metastázami do lymfatických uzlin, karcinomy štítné žlázy a rhabdomyosarkomem. Diferenciální diagnostika rezistencí na krku zahrnuje hlavně lymfadenitidy virové či bakteriální etiologie, vzácněji jde o specifické infekce; kongenitálního původu je cystis colli media a lateralis. Pediatr má nezastupitelnou úlohu v časně diagnostice dětských nádorů a ve spolupráci s dětským onkologem při léčbě a dlouhodobém sledování nemocného. Pro všechny zdravotníky platí nutnost realizovat zásady „onkologické ostražitosti“.

Klíčová slova: nádory zevního krku, děti, benigní, maligní, „onkologická ostražitost“.

Neck tumours in children

There are less tumours in children than in adults, the incidence of malignities is the ratio 1:600. Teratoma, haemangioma, lymphangioma belong to benign tumours of neck. Even a benign tumour can threaten child's life by airway oppression or bleeding. Malign lymphomas – Hodgkin's disease and non-Hodgkin's lymphomas – are the most frequent malignities of neck. We can encounter also neuroblastoma, metastases into lymphnodes, carcinomas of thyroidea and rhabdomyosarcoma in this region. Differential diagnosis of neck resistances includes mainly lymphadenitis of viral or bacterial etiology, specific infections are rare; cystis colli media and lateralis are of congenital origin. A paediatrician has an indispensable role in early diagnostics and cooperation with a child oncologist during therapy and a long-term follow-up of a patient. There is a necessity to follow the principles of „oncologic vigilance“ for all health service officers.

Key words: tumours of neck, children, benign, malign, „oncologic vigilance“.

Pediatr. pro Praxi 2010; 11(6): 385–388

Úvod

Nádorová onemocnění postihují děti všech věkových kategorií – od novorozenců po adolescenty. Oproti dospělým je nádorových onemocnění méně, maligní onemocnění mají do 16 let stoupající tendenci – výskyt je 1:600 (tvorí 1 % nádorů všech věkových skupin), incidence je obdobná jako u diabetes mellitus, cerebrálních křečí nebo bakteriální meningitidy. I při relativně nízké incidenci a vysoké kurabilitě jsou nádorová onemocnění na druhém místě mezi příčinami úmrtí do 15 let – po traumatech. V etiopatogenezi se uplatňují vlivy dědičné a karcinogeny v průběhu těhotenství (prenatální virové infekce a kouření matky), zevní onkogenní faktory přicházejí v úvahu až u dospívajících – kouření a alkohol (1, 2). U dospělých převažují ektodermální nebo entodermální nádory – karcinomy tvoří 80 %, u dětí pouze 4 %. U dětí převažují nádory z mezodermálních nebo neuroektodermálních tkání. Specifikem dětského věku jsou nádory smíšené, často ze tří zárodečných listů. Histologická diagnóza je u dětských nádorů velmi obtížná a vyžaduje často použití řady specifických histochemických a histoimunochemických metod, DNA analýzu a tzv. cytoflowmetrii. Diagnostika a léčba nádorů u dětí vyžaduje úzkou týmovou spolupráci lékařů řady oborů (3). Pediatr, který zná své pacienty dlouhodobě, má nezastupitelnou

roli. Při realizaci zásad „onkologické ostražitosti“ (4) diagnostikuje nádor či jeho suspekci včas, spolupracuje při léčbě a dispenzarizaci.

Benigní nádory zevního krku

Teratoma colli

Je nádor z tkání tří zárodečných vrstev. Je většinou zjištěn hned při narození a při lokalizaci ve střední čáře může být příčinou asfyxie. Většinou jde o opouzdřený útvar, s palpačně nerovným povrchem. Na nativním rtg snímku může být přítomna kalcifikace. Nejčastěji jde o zralý teratom, kolem 70 % s převahou neurogenní složky. Léčbou je chirurgická exstirpace nádoru, další vývoj dítěte je příznivý (obrázky 1 a 2). Při lokalizaci teratomu na laterální straně krku může mít dítě polykací obtíže, způsobené útlakem jícnu. I zde je léčbou exstirpace. Jsou popsány i malignizace teratomu (2).

Hemangiomy

Jde o nádory z krevních cév. Na krku se vyskytují ve formě 1. kapilární, 2. kavernózní. Při formě kapilární jde o polokulovitý hrbol, jasně červené barvy, elastický, nebolestivý, ohraničený, neopouzdřený. **Kapilární hemangiom sledujeme**, velmi často (70 % případů) dochází ke spontánní **regresi**. **Kavernózní** forma má

Obrázek 1. Teratoma colli 12 hodin po narození



Obrázek 2. Týž pacient ve 3 letech



kulovitý tvar, tumor je přesně ohraničen, jde o široké cévní prostory, vystlané endotelem. Když útvar neohrožuje životní funkce, léčíme pacienta konzervativně kortikosteroidy. Jestliže nádor po šesti týdnech léčby nejeví známky regrese nebo se naopak zvětšuje, je nutný chirurgický výkon. Časná radikální chirurgická léčba je metodou volby u rozsáhlých, hluboko pronikajících nebo v kůži ulcerujících nádorů (3). Výhodné je využití intervenční radiologie s endovaskulární embolizací nutritivní tepny.

Lymfangiomy

Jsou to nádory z lymfatických cév, projevují se při narození nebo v prvních letech života. Rozlišujeme formu 1. **kapilární**, superficiální, která je v kůži či sliznicích. Druhá – **kavernózní** varianta postihuje kůži, podkoží a pojivo, může zasahovat do oblasti glandulae parotis, na spodinu ústní, do mediastinu. **Hygroma colli cysticum** – jde o zmnožení obsahu a dilataci prostor kavernózního lymfangiomu. Tenkostěnné cysty obsahují čirou, lehce nažloutlou tekutinu složením lymfy. Cystický lymfangiom je palpačně měkký, s fluktuací, kůže nad ním je normálního vzhledu, někdy modravě prosvítá, takže útvar může být považován za hemangiom. Ultrasonografické vyšetření potvrdí cystický charakter, probatorní punkce není vhodná pro možnost zanesení infekce či krvácení z velkých krčních cév, které nádorem procházejí. Rozsah hygromů nám určí CT (computerová tomografie) a MR (magnetická rezonance). Léčba – u menších lymfangiomů vyčkáváme nejméně do jednoho roku věku, protože je možná spontánní regrese. **Rozsáhlé lymfangiomy**, utlačující dýchací nebo zažívací cesty, jsou **operovány záhy po narození**. Tyto operace patří do rukou zkušeného chirurga, protože ve stěně a septech nádoru bývají jak svaly, tak velké cévy a nervy. Ponechaná malá rezidua většinou regredují. Novější metodou je aplikace Picibanilu do nádoru (jde o bakteriální lyzát) (3). Ostatní benigní nádory měkkých tkání krku se vyskytují u dětí vzácně. Patří sem **lipom**, tvořený vyžralou tukovou tkání, **angiolipom** s výraznou cévní složkou, **fibrolipom** s vazivovou složkou, **rabdomyom** tvořený polygonálními buňkami s glykogenem, **chemodektom** – achromafinní paragangliom vycházející z globus caroticum, **neurofibrom** a **neurilemmom**.

Maligntní nádory zevního krku u dětí

Maligntní lymfomy

Postihují asi 10–13 % dětských pacientů, jsou třetím nejčastějším nádorovým onemocněním

v dětském věku (2). Jde o různorodou skupinu lymfoproliferativních onemocnění, která vznikají maligntní transformací lymfocytů na různé úrovni jejich postupného vyžívání.

Hodgkinova choroba

V etiologii hrají určitou roli genetické vlivy, predisponujícím faktorem je primární nebo sekundární imunodeficeience. V nádorové transformaci lymfocytů se uplatňuje infekce virem Epstein a Baarové (EBV). Častěji onemocní chlapci (poměr 2–3:1), vrchol výskytu je mezi 15.–30. rokem. K časným projevům nemoci patří nebolestivé zvětšení krčních lymfatických uzlin (až v 80 %) buď izolovaně, nebo současně s jinou lokalizací, zejména v mediastinu. Zvětšení uzlin trvá týdny až měsíce, jsou tuhé a často splývají v paket. Palpace retrojugulárních uzlin může být obtížná, zvětšování uzlin je maskováno oplošťováním m. sternocleidomastoideus, který tyto uzliny kryje. **Jednostrannost nálezu a splývání v paket** zvyšuje podezření na malignitu (3). Třetina nemocných má nespecifické celkové příznaky – horečku nad 38 °C, váhový úbytek či noční pocení, zvýšená únava a pruritus nebývají u dětí tak časté jako u dospělých. Ultrazvukové vyšetření krku určí lokalizaci a rozsah onemocnění (pakety uzlin jsou ostře ohraničené, odtlačují cévy), definitivní diagnózu stanoví histologické vyšetření z exstirpovaných uzlin. Diagnostickou punkci aspirací s použitím tenké jehly doporučujeme u dětí jen tehdy, je-li probatorní exstirpace kontraindikována. **Buňky Reed-Sternberga** jsou charakteristické pro m. Hodgkin, rozlišujeme čtyři histopatologické podtypy. Pro volbu léčebného postupu je důležité určení stadia pokročilosti onemocnění, tzv. stagingu (I–IV). Vlastní **léčba** patří do rukou **dětského onkologa**, základem je u dětí kombinovaná chemoterapie a radioterapie. V současné době lze vyléčit až 90 % dětí s morbus Hodgkin.

Nehodgkinské lymfomy

Jde o heterogenní skupinu onemocnění, vycházejících z prekurzorů T, B nebo non-T a non-B lymfoidní řady. Jde o nejrychleji rostoucí dětské nádory, u většiny dětí může dojít k leukemizaci, infiltraci mening, CNS a jiné extralymfatické tkáně. Vrchol výskytu je kolem 10. roku věku, častěji onemocní chlapci, zvýšené riziko je u imunodeficientních stavů, u části nemocných je popisována asociace s EBV infekcí (2). Ke klinickým příznakům patří krční lymfadenopatie, uzliny jsou tuhé, nefixované, nebolestivé, později vytvářejí paket (obrázky 3 a 4). Systémové projevy se ob-

jevují později. Diagnostika – k přesné klasifikaci je nutné histologické, cytochemické, cytogenetické a imunologické vyšetření vzorku nádorové tkáně. Rozlišují se **NHL s nízkým, středním a vysokým stupněm rizika, B- a T-typy**. Po určení stagingu a přesné histologické a imunologické klasifikaci je zahájena léčba. Hlavní léčebnou metodou je vysoce intenzivní chemoterapie, doprovázená odpovídající podpůrnou léčbou. Podle histologického typu lze vyléčit až 90 % dětí s lokalizovaným onemocněním a 60–75 % dětí s klinickým stadiem III + IV.

Obrázek 3. Nehodgkinský lymfom



Obrázek 4. Nehodgkinský lymfom



Neuroblastom

Vychází z tkáně sympatiku a je biologicky velmi variabilní s **různým stupněm diferenciace** (neuroblastom, ganglioneuroblastom a ganglioneurom) a s možností spontánního vyžrávání. Krční oblast postihuje primárně ve 2–6 % případů, častěji jsou postiženi chlapci, nejvíce v prvním a druhém roce života. Jde o nádor ohraničený, palpačně měkký. Je endokrinně aktivní, produkuje katecholaminy, jejichž metabolity (nejčastěji kyselinu vanilmandlovou a homovanilovou) lze detekovat v moči. Rozlišujeme tři léčebné skupiny, s nízkým, středním a vysokým stupněm rizika. Léčebný postup zahrnuje chirurgickou léčbu, chemoterapii a radioterapii. I přes zařazení všech moderních léčebných metod dlouhodobě přežívá pouze 20–30 % nemocných s vysoce rizikovým neuroblastomem (2).

Metastázy do lymfatických uzlin

Nejčastěji jde o metastázy **primárního nádoru v oblasti hlavy a krku**, vzácněji je nádor lokalizován kaudálně od horní hrudní apertury. Zvětšení lymfatických uzlin patří k projevům „leukemické trias“. Z primárních nádorů hlavy a krku je to zejména **karcinom nosohltanu** (obrázek 5), kdy nacházíme zvětšené uzliny při zadním horním okraji kývače. Při podezření na metastázu je nutná pečlivá anamnéza, všimáme si rinolalie, foetoru ex ore, mohou být přítomny oční či očníkové příznaky a poruchy sluchu (6). Při podezření na metastázy z karcinomu je nemocný kompletně ORL vyšetřen včetně diagnostické panendoskopie s probatorními excizemi. Jako doplňková zobrazovací metoda se doporučuje CT nebo MR vyšetření. Na základě posouzení takzvaných kritérií malignity v CT nebo MR obraze uzlin lze usuzovat na pravděpodobnou etiologii lymfadenopatie. Za kritéria malignity je považováno centrální projasnění v uzlině, velikost přesahující 1,5–2 cm a ztráta ostrého ohraničení uzliny (7). Dalším krokem k určení diagnózy je FNAB (fine needle aspiration biopsy), jejíž spolehlivost ve spojení s ultrasonografií je 95 %. Falešně negativní výsledek nemá žádnou diagnostickou hodnotu, spolehlivější je klasická biopsie.

Malignity štítné žlázy

Nádorová onemocnění štítné žlázy mají vzrůstající tendenci, přesto karcinomy představují jen 1–2 % všech zhoubných nádorů. **Karcinomy** nejsou vzácností ani u dětí a dospívajících. Rizikovým faktorem je zejména radiační záření. V klinickém

obraze v 80 % případů dominuje krční uzlinový syndrom, většinou jednostranný. Uzliny bývají tuhé, nebolestivé, proti okolí pohyblivé. Vývoj bývá pomalý, velikost uzlin kolísá. Pečlivým vyšetřením štítné žlázy však zjistíme u většiny dětí palpovatelný uzel. Někdy je jediným nálezem solitární uzel ve štítné žláze – polotuhý až tuhý (2). Diagnostika zahrnuje kromě fyzikálního laboratorního vyšetření, suprasternální ultrasonografii, pod jejíž kontrolou lze provést cílenou biopsii z tumoru štítné žlázy a lymfatických uzlin. Léčba nádorů štítné žlázy je kombinovaná, 1. chirurgická léčba, 2. ozáření, 3. medikamentózní (hormonální supresní). Mezi dobře diferencované karcinomy řadíme papilární karcinom, folikulární karcinom a karcinom z Hürtleho buněk. Děti a dospívající bez ohledu na histologický typ patří do skupiny s nízkým rizikem, incidence rekurence je 11 %, mortalita 4 %.

Medulární karcinom štítné žlázy (MTC), tvořící 10 % těchto nádorů, se nachází ve čtyřech klinických variantách. **Familiární forma** se vyznačuje autosomálně dominantní dědičností a je považována za příznivější typ. U dětí se doporučuje v případech familiární formy MTC profylaktická operace – totální tyreoidektomie po 5. roce věku. Po operaci je indikováno zevní ozáření a substituční hormonální terapie (8). Při léčbě i dalším sledování nemocných je nutná spolupráce pediatra, onkologa a endokrinologa.

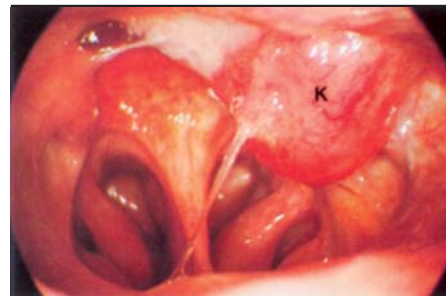
Rabdomyosarkom

Manifestuje se klinicky jako tuhá, progresivně rostoucí rezistence, nepohyblivá proti spodině. Ke stanovení diagnózy je nutné vyšetření vzorku tkáně elektronovou mikroskopií k průkazu myofibril. Histologicky jde o botryoidní typ – (vzniká v povrchových partiích a sekundárně prorůstá do svalů) či embryonální alveolární rabdomyosarkom. Sarkomy časně metastazují, nejčastěji do plic, lymfatických uzlin a kostní dřeně. Terapie je komplexní – chirurgická, chemoterapie a radioterapie. Prognóza je závažná, dlouhodobě přežívá maximálně 30 % nemocných (2, 9).

Diferenciální diagnostika rezistencí na zevním krku (3, 10)

Nejčastější příčinou zvětšení lymfatických uzlin na krku u dětí jsou **virové či bakteriální infekce** horních cest dýchacích. Méně často jde o **specifické** infekce: TBC (i aviární typ), toxoplazmóza, tularémie, nemoc kočičího škrábnutí, aktinomykóza, sarkoidóza, AIDS. Při akutní lymfadenitidě má dítě zvýšenou teplotu či horečku, sponatanní či palpační bolest, známky zánětu v horních cestách dýchacích, zvýšené CRP, FW, leukocytó-

Obrázek 5. Karcinom nosohltanu



zu. Lokalizace zánětlivě zvětšených uzlin souvisí s místem a rozsahem primární infekce. Nejčastěji bývají postiženy hluboké parajugulární uzliny pod horní třetinou kývače (infekt v oblasti nosohltanu) a nad soutokem v. facialis communis s v. jugularis interna (spádová oblast pro hltanovou branku a patrové mandle). **Angiofolikulární hyperplazie** (morbus Castleman) je benigní onemocnění, kdy může jít o lokalizaci v nodální i extranodální tkáni, intrathorakálně, intraabdominálně, v oblasti axilly a inguiny. Z **kongenitálních** útvarů je to nejčastěji **cystis colli media**, která má původ ve zbytcích ductus thyreoglossus, a **cystis colli lateralis** s branchiogenním původem v reziduích po 2., vzácněji 3. a 4. žaberní štěrbině. Kromě palpačního vyšetření, kdy oba útvary jsou měkké, a mediální krční cysta jeví při polykání souhryb s jazyčkou, je cenným vyšetřením ultrasonografie.

Vyšetření dítěte s rezistencí na krku (3)

Základem je cílená RA i OA (infekce v rodině, TBC, zhoubná onemocnění, kontakt se zvířaty, základní onemocnění), NO – délka trvání a charakter obtíží, celkové příznaky, bolesti. Objektivně hodnotíme stav sliznic v nosních dutinách, v hltanové brance, všimáme si tonzil, dentice, palpce zevního krku je jemná, šetrná. Lokální nález zahrnuje velikost rezistence v cm, konzistenci, bolestivost, pohyblivost vůči spodině, povrch kůže nad útvarem, údaj, zda jde o uzliny jednotlivé či paket. Laboratorní vyšetření – základní a cílená sérologická vyšetření (například toxoplazmóza, tularémie), bakteriologické vyšetření HCD, případně ultrasonografické vyšetření, rtg hrudníku. Mezi speciální vyšetření patří například hematologické včetně sternální punkce, histologické hodnocení z probatorní exstirpace. Často je **vhodná spolupráce pediatra s otolaryngologem**, při potvrzení **onkologické diagnózy řídí léčbu dětský onkolog**.

Závěr

Dětské nádory tvoří 1 % nádorů všech věkových skupin, proto se pediatr ve své praxi neseťká s touto problematikou často. Přesto je jeho

úloha nezastupitelná. Většinou zná své pacienty delší dobu a pozná změnu celkového stavu dítěte i lépe zhodnotí lokální nález. Při dodržování zásad „onkologické ostražitosti“ vysloví suspekci z nádoru zevního krku nebo stanoví diagnózu včas a předá pacienta k léčbě. Komplexní léčbu řídí dětský onkolog, chirurgické zákroky provádí zkušený specialista. Při postupu lege artis lze vysoké % dětských nádorů vyléčit (70%). Pediatr sleduje pacienta po ukončení protinádorové léčby i přesto, že je v trvalé dispenzární péči onkologa. Riziko vzniku sekundárního nádoru se pohybuje v rozmezí 3–10 % a má různou dobu latence (2).

Literatura

1. O'Callaghan Ch, Stephenson T. *Pediatric do kapsy*, 2. vydání. Praha, Grada 2005: 279–294.
2. Koutecký J, Kabíčková E, Starý J. *Dětská onkologie pro praxi*. Praha, Triton 2002: 179.
3. Kabelka Z. Nádory v ORL oblasti u dětí, Multimediální podpora výuky klinických a zdravotnických oborů: Portál 2. Lékařské fakulty dostupný z <http://metanef-motol.cuni.cz>.
4. Koutecký J. Onkologie. In: Hrodek O, Vavřinec J, et al. *Pediatric. Galén* 2002: 403–429.
5. Koutecký J, et al. Speciální část. In: Koutecký J. *Klinická onkologie*. Praha: Avicenum 1989: 161–179.
6. Klozar J, et al. Nádory nosohltanu. In: Klozar J, et al. *Speciální otorinolaryngologie*. Praha: Galén 2005: 64–66.
7. Klozar L. Uzlinové metastázy nádorů hlavy a krku a jejich léčba. *Postgrad Med*. 2002; 4: 1021–1023.
8. Astl J. Diagnostika a léčba nádorů štítné žlázy. *Postgrad Med*. 2002; 4: 1016–1020.
9. Sumerauer D, Drahokoupilová E, Cyprová M. Nádory hlavy a krku u dětí. *Lékařské listy ZDN LL* 49/2001.
10. Mrzena L. Diferenciální diagnostika patologických útvarů na krku. *Postgrad. Med* 2002; 4: 1024–1027.

doc. MUDr. Ludmila Vyhnánková, CSc.

ORL specialista, Praha
Mendelova 540, Praha 4
vyhnankova.ludmila@seznam.cz
