Ranula podjazykové žlázy – diagnostická výzva

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.^{1,2}, MUDr. Petr Michl, Ph.D.³,

MUDr. Jaroslav Michálek⁴, MUDr. Kamila Michálková⁵

¹Ústav molekulární a translační medicíny LF UP Olomouc

²Dětská klinika LF UP a FN v Olomouci

³Klinika ústní, čelistní a obličejové chirurgie LF UP a FN v Olomouci

⁴Ústav klinické a molekulární patologie LF UP a FN v Olomouci

⁵Radiologická klinika LF UP a FN v Olomouci

Ranula je vzácná pseudocysta s obsahem mukózní tekutiny v submandibulárním prostoru pocházející z extravazace a následné akumulace slin z podjazykové žlázy. Nejčastějším klinickým projevem je bezbolestná, pomalu rostoucí, poddajná hmota na spodině dutiny ústní, někdy pronikající pod čelist defektem musculus mylohyoideus. Autoři prezentují kazuistiku 13leté dívky s podezřením na vývoj zanořené ranuly v submentální oblasti a zdůrazňují úlohu, kterou při diagnostice hrají ultrazvuková vyšetření a další diagnostické nástroje. Diagnóza byla potvrzena histopatologickým vyšetřením. Léze byla kompletně odstraněna intraorálním přístupem.

Klíčová slova: ranula podjazykové žlázy, pseudocysta, zanořená („plunging“) ranula, dítě.

Sublingual ranula – a diagnostic challenge

Ranula is a rare pseudocyst containing mucosal fluid in the submandibular space resulting from extravasation and subsequent accumulation of saliva from the sublingual gland. The most common clinical manifestation is a painless, slowly growing, pliable mass in the floor of the mouth, sometimes extending below the jaw by a defect of the mylohyoideus musculus. The authors present a case report of a 13-year-old girl suspected of developing a submerged ranula in the submental area and emphasize the role played by ultrasound examination and other diagnostic tools in diagnosis. The diagnosis was confirmed by histopathological examination. The lesion was completely removed by the intraoral approach.

Key words: sublingual ranula, pseudocyst, plunging ranula, child.

Úvod

Ranuly v oblasti krku jsou výzvou pro stomatologa, pediatra i radiologa, kteří by je z diferenčně-diagnostického aspektu měli odlišit od dalších cystických lézí této oblasti. Diagnóza ranuly podjazykové žlázy, stejně jako dalších cystických lézí krku není snadná a vyžaduje zkušenou klinickou rozvahu. Ranula z nich tvoří jen 6 % a z velkých slinných žláz postihuje nejčastěji podjazykovou žlázu. Krční ranuly představují určitý diagnostický problém, který často pomáhá řešit pečlivá anamnéza s klinickými příznaky a oro-cervikální vyšetření

pomocí ultrazvuku. Ultrasonografie je vždy první volbou, protože je neinvazivní, dostupná a nenákladná. Umožňuje posoudit nejenom rozsah léze, ale i častou existenci dehiscence musculus mylohyoideus (až v 90 % případů) (1, 2). Doplnkové CT vyšetření a MRI lze provést, pokud je diagnóza nejistá. Jednoduché ranuly se rozvíjejí nejčastěji v dutině ústní, ale po překročení musculus mylohyoideus se mohou „protáhnout“ do sublinguálního prostoru krku, a tím vytvořit submentální zduření, které je již viditelné (tzv. zanořená „plunging“ ranula – PR). Nesalivární cystické léze, jakými jsou

zejména lymfangiomy, hemangiomy, cévní anomálie, dermoidní cysty a jiné, mohou mít velmi podobný vzhled i radiologický obraz.

Obr. 1. Bolestivé zduření submandibulárně vpravo

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc., vladimir.mihal@fnol.cz
Dětská klinika LF UP a FN Olomouc
Puškinova 5, 775 20 Olomouc

Cit. zkr: Pediatr. praxi. 2019; 20(3): 175–179
Článek přijat redakcí: 29. 5. 2019
Článek přijat k publikaci: 1. 6. 2019

Obr. 2. Kontrolní UZ submandibulární krajiny vpravo. Oválný útvar, který je nehomogenní, má solidní hyperechogenní část a téměř anechogenní tekutinovou část

Obr. 3. Stejné vyšetření s barevným mapováním, při kterém je patrné prokrvení solidní části útvaru

I když léčba PR je stále kontroverzní, klíčem k úspěchu zůstává radikální excize cysty a ipsilaterální podjazykové žlázy intraorálním nebo submandibulárním přístupem, které mají stejně nízkou morbiditu i absenci recidivy (3).

Popis klinického případu

13letá dívka s hmatnou rezistencí submandibulárně vpravo byla odeslána ke konsiliárnímu vyšetření na ORL kliniku (Obr. 1). Dívka udávala mírné polykací potíže, palpačně bylo zduření mírně bolestivé. Na horním rtu měla zaschlý strup po herpetické infekci. Bylo patrné prosáknutí měkkých tkání pod mandibulou vpravo, kůže nad zduřením byla klidná. Resistance v prů-

běhu 14 dnů progredovala až do velikosti 20 × 12 × 22 mm. Na ultrazvuku měla léze zesílenou stěnu 2 mm širokou a smíšenou echogenitu. Okolní tkáň byla edematózní, rozšířená a přilehlé svaly byly mírně hypoechogenní. Nález na štítné žláze byl přiměřený. Na krku byly přítomné vícečetné reaktivní lymfatické uzliny, v krátké ose velikosti 5–6 mm. Nález byl uzavřen jako **možný absces**. Byla provedena jeho incize, ale obě kultivace byly negativní. Byla zahájena celková perorální léčba amoxicilinem. Zánětlivé ukazatele (CRP 0,33 mg/l, leukocyty $5,6 \times 10^9/l$, teplota 36,6 °C) při prvním vyšetření byly nízké, další dny, ale poměrně narostly (CRP 85,5 mg/l, leukocyty $17 \times 10^9/l$).

Obr. 4. CT vyšetření s k.l. iv. Axiální zobrazení. Vpravo se ve spodině ústní při mandibule zobrazuje oválný útvar, který má hypodenzní oválnou část a dorzálnější okresek, který se po aplikaci k.l. iv nasýtil, je hyperdenzní

Dívka je z III. rizikového těhotenství (dvakrát spontánní abort), PH/PD 2850 g/44 cm, 35. gestační týden, porod per SC (z indikace matky), poporodní adaptace byla bez komplikací, screening byl kompletně negativní. Kojená byla jen krátce, očkování dle kalendáře + Priorix tetra, Havrix, pneumokok, Menveo, Bexsero. PMV byl v normě. Dispenzarizována v alergologické ordinaci: asthma bronchiale, polinosis, psychiatrie – ADHD, obsedantně-kompulzivní porucha, panická porucha. Úrazy: fraktura pravého zápěstí, popálenina obličeje, Operace: 2011 – adenotomie. Matka se léčí pro epilepsii a hypofunkční štítnou žlázu, otec je zdravý, mladší sestra je rovněž dispenzarizována pro asthma bronchiale.

Druhý den při kontrolním vyšetření na ORL klinice bylo konstatováno zlepšení stavu, nestěžovala si na polykací potíže, ale přetrvávala mírně zvýšená teplota. Za další dva dny znovu kontrola, v lokální anestezii provedena opakovaná punkce znovunaplňného útvaru, bez pozitivního punkčního nálezu. Došlo i k poklesu zánětlivých ukazatelů. Jelikož se stav ani po 5 dnech ATB léčby neupravil, bylo doporučeno doplňující vyšetření na dětské klinice. Kontrolní ultrazvuk prokázal v místě hmatné resistance submandibulárně vpravo oválný útvar velikosti asi 36 × 20 mm směřující do hloubky, který byl nehomogenní, měl solidní hyperechogenní část a téměř anechogenní teku-

Obr. 5. CT vyšetření, sagitální rekonstrukce, zachycen je oválný hypodenzní útvar ve spodině ústní

Obr. 6. Intraorální snímek sublingvální ranuly před její extirpací. Izolovaný ductus submandibularis l. dx, který je chráněn gumovým drénem na závěsu. Cystické vyklenutí pod ním – ranula podjazykové žlázy (šipka)

tinovou náplň (Obr. 2). Rezistence měla asi 2 mm širokou stěnu. Při vyšetření pomocí barevného mapování bylo prokázáno prokrvení solidní části útvaru (Obr. 3). Oboustranně byly na krku přítomny hypoechogenní mízní uzliny s echogenním hilem, s maximální velikostí 25 × 9 mm.

Pacientka byla konsiliárně vyšetřena čelistním chirurgem, který pro jasně ohraničené cystické zduření doporučil vyšetření pomocí CT s kontrastem a naplánoval extirpaci submandi-

bulárně uloženého oválného cystického útvaru v celkové narkóze. Na CT vyšetření nativně a po aplikaci k.i. i.v. se ve spodině ústní při mandibule zobrazil oválný útvar velikosti 38 × 18 mm, který měl hypodenzní oválnou část a její dorzální okresek, který se po aplikaci k.i. i.v. nasýtil, byl hypertenzní (Obr. 4 a 5). Oboustranně na krku byly mírně zvětšené mízní uzliny bez kolikvace. Nález byl uzavřen jako možný absces ve spodině ústní a submandibulárního prostoru,

dí. dg. jsme zvažovali možnost sublingvální zanořené ranuly, která mohla být opakovanou punkcí infikována.

9. den od prvního ambulantního vyšetření byla v celkové narkóze provedena extirpace ranuly: Po izolaci ductus submandibularis l. dx, který byl chráněn gumovým drénem na závěsu, byl izolován objemný cystický vak (Obr. 6). Postupnou tupou preparací bylo pokračováno v izolaci cysty. Na jazykové straně byla preparace bez obtíží, na straně mandibuly byly patrné pozá-
nětlivé adheze s obtížnější preparací. Jakmile byla cysta odizolována pod musculus mylohyoideus operátor se postupně dostal na její spodinu a tu-
pě ji izoloval prstem. Následně došlo k ruptuře cystického vaku a **výtoku špinavě hnědého slině podobného obsahu**. K histologickému vyšetření: ranula podjazykové žlázy 28 × 21 × 10 mm dlouhá s nepravidelně hrbolatým povrchem (Obr. 7), na řezu částečně kolabovaná cystická dutina velikosti 11 mm: v dodaném materiálu je zastižena slinná žláza převážně mucinózního typu ložiskově s chronickou zánětlivou celulizací, v centru dodané částice je přítomna **pseudocystická dutina bez přítomnosti epitelové výstelky, jejíž stěna je tvořena nespecifickou granulační tkání s navazující fibrózou, ve které jsou místy atrofické úseky slinné žlázy, nespecifická granulační tkáň je prostoupena zánětlivou celulizací smíšeného charakteru**. Morfologický obraz by nejspíše vyho-
voval subakutnímu nebo chronickému abscesu s pseudocystou, teoreticky by mohlo jít i o zá-
nětlivě změněnou cystu slinné žlázy (Obr. 8 a 9).

Dívka byla postupně zatížena stravou, po-
operační průběh byl bez komplikací, pravidel-
né kontroly na KUCOCH klinice, parenterální
léčba antibiotiky byla ukončena a dívka byla
propuštěna do domácí péče bez polykacích
potíží v dobrém celkovém stavu.

Diskuze

Ranula je dobře definovanou entitou a byla popsána již před více než 1 000 lety v Byzantské éře. Až experimentální studie po roku 1956 a his-
tologické nálezy naznačily, že ranuly jsou pseu-
docysty vytvořené z extraduktálních úniků slin,
lemované pojivovou tkání, ale nikoli epitelem
(4). Ukázaly, že únik slin vyvolává fibroblastickou
reakci, která zapečetí sliny ve tkáňovém vaku,
čímž vzniká ranula. Je to vzácná pseudocysta
s obsahem mukózní tekutiny. Termín ranuly byl
odvozen od prosvítajícího tenkostěnného va-

ku s obsahem slin, který připomíná vyboulený žabí podbřišek při kuňkání (lat. ranula = žabka). Rozlišujeme povrchový tzv. simplexní typ ranuly, který se vyskytuje převážně na sliznici dutiny ústní a hlubokou formu, tzv. zanořenou „plunging“ ranulu, která je lokalizována (zanořena) pod musculus mylohyoideus (2). Zanořená podjazyková ranula po herniaci přes musculus mylohyoideus vytváří na krku zduření, které je viditelné a obvykle nebolestivé.

Definitivní diagnózu může potvrdit nejenom peroperační nález, ale zejména anatomicko-patologická analýza. Punkce tenkou jehlou umožní po odsátí obsahu cystické léze analyzovat složení odebraného vzorku a prokázat mucinózní obsah bohatým na amylázu, což je pro diagnózu ranuly typické. Hlavní slinné žlázy mají jedinečnou predilekci k vývoji specifických vzorců onemocnění: zatímco příušní žláza bývá postižena adenomy, submandibulární sialolitiazou a podjazyková rozvojem ranul (1).

Pro detekci zanořených ranul neexistuje žádná shoda na optimální zobrazovací modalitu. Ultrasonografie je jedním z nejlepších nástrojů. Je spolehlivá, aby prokázala **přítomnost oválné cystické léze v předním trojúhelníku**, stejně jako **mylohyoidní defekt**, který je pro zanořenou ranulu přítomný až v 90 % případů (5). Ultrazvuk je doporučená metoda i pro diagnostiku pediatrických ranul, protože nevyžaduje žádnou sedaci a je bez radiační expozice. Stejně jako v našem případě ultrazvuk často zobrazí oválnou cystickou lézi. Vyšetření barevným dopplerem neodhalí žádnou intracystickou vaskularitu, ani výraznou periferní hyperemii. Pokud je diagnóza po klinickém hodnocení a ultrazvukovém zobrazení nejasná, lze provést CT vyšetření a MRI jako doplněk. Při vyšetření CT skenem jsou ranuly obvykle unilokulární cystické léze s tenkými nebo nepostřehnutelnými stěnami a nehomogenní strukturou jednotlivých její částí. MRI ukazuje tenkostěnnou cystickou strukturu s nízkým až středním signálem na sekvencích vážených T1 a vysokým signálem na obrazech vážených T2. Pro diagnózu zanořených ranul je specifickým znakem **MRI obrazu nálezu tzv. ocásku**, což je mírné rozšíření cysty do sublingválního prostoru, s přítomností větší části v submandibulárním prostoru.

Kromě klinického a zobrazovacího hodnocení je **cytologická diagnóza definitivně stanovena** pomocí aspirace tenkou jehlou (FNAC) s přítom-

Obr. 7. Kolabovaná ranula velikosti 30 mm po exstirpaci intraorálním přístupem (ruptura nastala peroperačně v průběhu tupé preparace)

ností žlutého aspirátu, s **pozitivitou amylázy a mucinu**, ale s chyběním epiteliálních glandulárních prvků, krystalů cholesterolu a keratinu.

Zanořenou ranulu lze chirurgicky léčit od marsupializace, jednoduché ranulární excize, transorální excize až po transcervikální přístup (6). Intraorální excize pro odstranění je považována za bezpečný a účinný chirurgický přístup, ale doporučení pro preferovaný chirurgický postup jsou velmi různorodá. Úplná excize pseudocysty nese riziko léze lingválního nervu a submandibulárního vývodu, struktur, nacházejících se v těsné anatomické blízkosti (7). Rozvíjejí se i nové terapeutické možnosti jako je přímá injekce sklerotizační látky (např. OK-432), ale míra recidivy se pohybuje od 14 do 47 %. Ačkoliv je chirurgie považována za první volbu terapie, primární léčebné metody pro léčbu ranul, byly navrženy minimálně invazivní chirurgické postupy, které jsou však spojeny s vysokou mírou recidivy.

Pro diagnostiku ranul byl navržen zjednodušený vyšetřovací algoritmus, který využívá nízký práh pro aspirační cytologii (11). Jednotlivé diagnostické kroky se snaží potvrdit typické sonografické znaky zanořených ranul (cystická léze bez/nebo s minimem sept, mylohyoidální defekt, komunikace léze v submandibulárním a sublingválním prostoru) a cytologický nález a vzhled aspirátu (hnědo-žlutý vzhled, přítomnost amylázy a mucinu).

Obr. 8. Dutina pseudocysty (bez epitelové výstelky) a navazující nespecifická granulační tkáň. Mucinózní slinné žlázy jsou součástí léze. Navíc ve slinné žláze je obraz chronického zánětu

Obr. 9. Mucinózní slinná žláza s chronickým zánětem a navazující granulační tkáň ve stěně podjazykové ranuly (větší zvětšení)

Diagnóza zanořených ranul může být dnes zvládnuta méně invazivními postupy, než je v současné době prováděno. U dětí jsou důsledky nesprávné diagnózy a zbytečných invazivních zákroků dokonce důvodem pro mnohdy zbytečnou

celkovou anestezii při získávání cytologického materiálu pro diagnózu. Respektováním navrženého algoritmu můžeme nejenom naplnit pediatrické pravidlo *primum non nocere*, ale mnohdy neuváženou invazivitou můžeme pozměnit obraz cystické léze, který znesnadní správnou diagnózu. Mírná hyperemie v solidní části útvaru prokázána barevným dopplerem mohla vzniknout hojením po opakovaných punkcích. U naší pacientky proto

někdy ani histologicko-patologická analýza neu-
možní stanovit jednoznačnou diagnózu (8, 9, 10).

Stojí za zapamatování:

- Diagnóza ranuly podjazykové žlázy, stejně jako dalších cystických lézí krku, není snadná a vyžaduje zkušenou klinickou rozvahu.
- Ultrasonografie je vždy první volbou, protože umožňuje posoudit nejenom rozsah

a charakter cystické léze, ale i častou existenci dehiscence musculus mylohyoideus.

- Terapeutickou volbou je dnes kompletní excize podjazykové ranuly transorální přístupem.

*Tato práce byla podpořena Ministerstvem
školsství, mládeže a tělovýchovy
České republiky (LO1304).*

LITERATURA

1. Daniel Kokong D, Iduh A, Chukwu I, et al. Ranula: current concept of pathophysiologic basis and surgical management options. *World J Surg* 2017; 41: 1476–1481.
2. Stanko P, Jakubíková H, Halmová K, et al. Ranuly a mukokély u dětí. *Pediatr. Praxi*. 2013; 14(2): 62–63.
3. Samant S, Morton RP, Ahmad Z. Surgery for plunging ranula: the lesson not yet learned? *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2011; 268: 1513–1518.
4. Harrison JD, Garrett JR. Mucocele formation in cats by glandular duct ligation. *Arch Oral Biol* 1972; 17: 1403–1414.
5. Gaughran GR. Mylohyoid boutonnière and sublingual bouton. *J Anat* 1963; 97: 565–568.
6. Torres Y, Brygo A, Ferri J. A 17-year surgical experience of the intraoral approach for ranulas. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg* 2018; 119: 172–176.
7. Packiri S, Gurunathan D, Selvarasu K, et al. Management of paediatric oral ranula: a systematic review. *J Clin Diag Res* 2017; 11(9): ZE06–ZE09.
8. Nirmal SVSG, Ramesh V, Rajasekhar G, et al. Ranula in a 12 year old girl - an interesting case report. *Ec Pediatrics* 2017; 4:6: 170–174.
9. Carlini V, Calcaterra V, Pasqua N, et al. Plunging ranula in children: case report and literature review. *Pediatr Rep* 2016; 8(4): 6576. doi: 10.4081/pr.2016.6576. eCollection 2016 Nov 17.
10. Kim S-H, Huh K-H, An C-H, et al. Giant plunging ranula: a case report. *Imaging Sci Dent* 2013; 43: 55–58.
11. O'Connor R, McGurk M. The plunging ranula: diagnostic difficulties and a less invasive approach to treatment. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2013; 41: 1469–1474.