

VAKA TAKDİMLERİ:

MAKSİLLA'DA AMELOBLASTİK FİBROSARKOM

Dr. Bedri ÖZER*, Dr. Ziya CENİK*, Dr. Mustafa TÜZ*,
Dr. Tolga ŞAHİNER* Dr. Alaattin BAŞÖZ**

* S.Ü.T.F. K.B.B. Anabilim Dalı ** S.S.K. Hastanesi Patoloji Bölümü

ÖZET

Ameloblastik fibrosarkom son derece nadir görülen mikst odontojenik bir tümördür. Ameloblastik fibromların mezenseşimal elementlerinin malign değişiklik gösteren formu olup, bugüne kadar literatürde 43 vak'a yayınlanmıştır. Burada maksilla da lokalize Ameloblastik fibrosarkoma vak'ası klinik bulguları, histolojik karakteri ve tedavisi ile birlikte sunulmuştur. Bulgular literatürde yayınlanmış vakalarla mukayese edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Ameloblastik fibrosarkom, Odontojenik tümörler.

SUMMARY

Ameloblastic Fibrosarcoma in The Maxilla A Case Report

The Ameloblastic fibrosarcoma is an exceedingly rare, mixed odontogenic tumor. It is the malignant counterpart of the ameloblastic fibroma in which the mesenchymal element has become malignant. To date only 43 cases have been reported in the literature. An additional case of ameloblastic fibrosarcoma of the maxilla is presented; the clinical features, histologic characteristics and the treatment discussed. The observations are compared with those reported cases in the literature.

Key Words: Ameloblastic fibrosarcoma, odontogenic tumors.

GİRİŞ

Odontojenik tümörler, yaygın olmayan, dental dokulardan gelişen spesifik lezyonlardır. Bu tümörler her zaman malignite kriteri göstermeyen, bazen sesiz gelişimle, bazen de hızlı agresif gelişim gösteren olgulardır, (1). Böylesine değişik seyir ve görünümüne sahip olmaları nedeniyle konservatiften radikal şekle değin değişik cerrahi tekniklerle tedavi edilmektedir. Ancak tekrarlayan nükslerin kontrolü amacıyla yapılan mükerrer cerrahi girişimler benign odontojenik tümörlerin malign formlara dönüşmesine neden olan en önemli kriterdir, (2).

Ameloblastik fibrosarkom oldukça nadir görülen malign odontojenik tümördür. Bu tümör çok büyük sıklıkla genç erişkinlerde görülmektedir. Hemen daima uniform, ağrısız, hızlı gelişen ve çenede diş kaybı ile kendisini gösteren, kemik destrüksiyonuna neden olan bir tümördür. Bu konuda yapılan yayınların büyük kısmında ameloblastik fibromun malign değişimi vurgulanmaktadır, (3,4). Histopatolojik tetkiklerde ilk tanı ameloblastic fibroma iken rekürensler sonucunda yapılan incelemelerde hücre sel atipide artış, epitelyal komponentte azalma yada yokluk ve malign formasyon gösterilmiştir, (5).

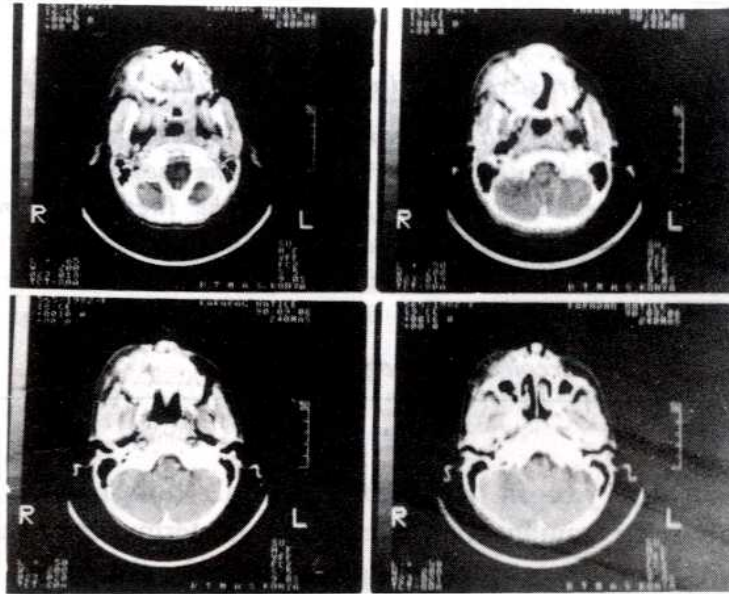
VAKA TAKDİMİ

8 yaşındaki kız çocuğu Ağustos 1990 tarihinde sağ üst çenede başlayan ve ilerleyen

şişlik nedeniyle Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi K.B.B. Kliniğine getirildi.

Hasta sağ üst çenede mevcut kitlenin neden olduğu yüzün sağ yarısındaki asimetriyi gösteriyor, kitle üzerinde gittikçe artan bir ağrıdan yakınıyordu.

Ağız içinin muayenesinde sağda, üst alveolar arkta gelişen ve sinüs ön duvarına doğru yayılım gösteren 5 cm. çapında tümöral kitle tesbit edildi. Üst çenenin ön bölümünde kanin, premolar ve molar dişler diğerlerinin sağlam olmasına rağmen eksikti. Hasta daha önce diş çektiğini, son bir aydır kendiliğinden döküldüğünü ifade ediyordu. Kitlenin üzerini örten mukoza normal, ülserasyon göstermiyordu. Boyunda palpabl lenfadenopati tesbit edilmedi. Direkt radyolojik tetkiklerde sağ üst alveolar arkta, maksiler sinüs tabanında kemik erozyonu izlendi. Komputerte tomografik kesitler sert damak ve üst alveolar arkusun sağ yarısını tahrip eden tümörün sınırlarını belirtirken, nazal kavitenin, nazofarenks ve infratemporal bölgenin, sağ maksiller sinüs arka ve üst duvarının sağlam olduğunu gösterdi (Resim-1).



Resim 1: Kitlenin Komputerte Tomografik Görünümü

Hastadan alınan kahverengi, yumuşak, yer yer kanama odağı gösteren biopsi materyali mikroskopik inceleme için Hematoksilen Eozin, PAS ve retikulum boyaları ile boyandı.

Mikroskopik incelemede, epitelyal komponentin hipersellüler fibröz konnektif doku içerisinde odontojenik epitel şerit ve adacıklarından meydana geldiği izlendi. Kollumnar ve kuboidal hücrelerin çevrelediği epitelyal adacıklar görüldü. Bu hücreler preameloblastik hücreleri temsil ediyordu. Bu bulgularla ameloblastik fibroma görünümü mevcuttu. Ancak mezenkimal komponent incelendiğinde bol hücreli, hiperkromatik ve pleomorfik fibroblastik hücrelerden oluştuğu görüldü. Çok sayıda mitoz ve kısmen atipi izlendi. Bu bulgularla mezenkimal komponent iyi diferansiye fibrosarkom görünümündeydi. Preparat bütününde ameloblastik fibrosarkom tanısını doğruladı.

Bu bulgular ışığında hastaya genel orotrakeal entubasyon anestezisi altında sağ hemimaksillektomi yapıldı. Postoperatif dönemde hasta komplikasyonsuz iyileşti. Hastada taburcu olduktan sonraki 4 aylık kontrollerde nüks tesbit edilmedi.

TARTIŞMA

Ameloblastik fibrosarkom nadir görülen malign odontojenik tümör olup, benign odontojenik epitelyumla birlikte histopatolojikman fibrosarkom özelliği gösteren mezenkimal yapıdan oluşur, (2,3,4,6). Klinikopatolojik özellikleri son olarak Altini tarafından yayınlanmıştır, (7). Literatürde toplam olarak 44 vaka yayınlanmış olup Tablo-I de görülmektedir.

TABLO-1: Bugüne kadar yayınlanmış Ameloblastik fibrosarkom vakalarının cinsiyet ve lokalizasyonlarına göre dağılımları.

Toplam hasta sayısı	44
Kadın	26
Erkek	16
Belirlenemeyen	2
Mandibula lokalizasyonlu	32
Maksilla lokalizasyonlu	12
Ortalama yaş	26

Yayınlanan vakaların ortalama yaşı 26 olup hastaların büyük bölümü hayatlarının 2. ve 3. dekatlarında idi. Rekürrens sıklığı görüldüğü vakalarda mortalite %29 olarak belirtilmektedir. Tümörün görülme sıklığı kadınlarda (%62) erkeklerde (%38) göre daha siktir, (7). Mandibulada görülme sıklığı maksillaya göre daha fazla olmaktadır. Yayınlanmış olguların büyük çoğunluğunda mevcut ameloblastik fibromun seneler sonra ameloblastik fibrosarkom şeklinde malign transformasyonu söz konusudur, (4,8). Bizim vakamızda tümör primer olarak gelişmiş olup, öncesinde ameloblastik fibromu düşündürecek klinik tablo oluşmamıştı. Bugün küretaj ve lokal eksizyon gibi kısmi, multipl cerrahi girişimler tümörde malign transformasyona gidişi kolaylaştıran en önemli faktör olarak kabul edilmektedir, (2,3). Ameloblastik fibrosarkomlarda nadiren de olsa metastaz vakaları yayınlanmıştır. Bir hastada servikal lenfadenopati, bir başka hastada histopatolojik olarak da teyid edilen pleuropulmoner metastaz, mediastinal, lenfatik ve hepatik metastazlar gösterilmiştir, (5,6). Bizim vakamızda gerek fizik, gerekse radyolojik tetkiklerle uzak yada yakın metastaz tesbit etmedik.

Sonuç olarak bizim görüşümüz; hemimaksillektomi ve hemimandibulektomi tarzında yapılacak cerrahi girişimin primer patolojinin kontrolü, nükslerin önlenmesi, malign transformasyonun engellenmesi ile birlikte tedavinin başarısını yükselteceği yönündedir.

KAYNAKLAR

1. Harrison WS, et all. Ameloblastic fibroma: management of a patient with an extensive tumor. J Am Dent Assoc 1982; 104: 475.
2. Bhaskar SN. Synopsis of oral pathology. Saint Louis: Mosby Company, 1986: 297-299.
3. Cherric MH. Odontogenic tumors of the jaws. Oral and maxillofacial surgery. Saint Louis: Mosby Company, 1985: 669-670.
4. Tokeda Y, Kaneko R, Suzuki A. Ameloblastic fibrosarcoma or ameloblastic fibroma. Virchows Arch I (Pathol Anat) 1984; 404: 253.
5. Chormette G, Auriol M, Guilbert F, Delcourt A. Ameloblastic fibrosarcoma of the jaws-report of three cases. Pathol Res Pract 1983; 178: 40-47.
6. Pindborg JJ, Kramer IRH, Tarlani H. Histological typing of odontogenic tumors, jaws cysts and allied lesions. International histological classification of tumors. Geneva: WHO, 1971: 5.
7. Altini M, Thomson S, Lownie J, Brezowski B. Ameloblastic sarcoma of the mandible. J Oral Maxillofacial Surg 1985; 43: 789.
8. Leider AS, Nelson JF, Trodahl JN. Ameloblastic fibrosarcoma of the jaws. Oral Surgery 1972; 33: 559.
9. Howell RM, Burkes EJ. Malignant transformation of ameloblastic fibrosarcoma. Oral Surg Med Oral Pathol 1977; 43: 391.