

# Osteosarcoma basis cranii med udbredelse i kæberne hos syvårig

– et tilfælde

**Erik Vittrup Rasmussen, Ib Sewerin, Hans Jørgen Hansen og Henrik Schrøder**

Sarkomer i kæberne er sjældne tilstande.

Diagnosen sarkom har derfor en lav prioritet hvis en patient har atypiske symptomer lokaliseret til kæberne og tyggeorganet. I nærværende kasuistik refereres et tilfælde af sarkom hos en syvårig dreng. Tumors udgangspunkt var basis cranii, men tilstanden bredte sig til kæberne. De første sygdomstegn bestod i symptomer fra bl.a. tyggeorganet, og patienten blev primært undersøgt i den kommunale børnetandpleje.

Osteosarkomer er sjældne og forekommer med en hyppighed i størrelsesordenen ét tilfælde per 100.000 individer per år. De er oftest lokaliseret til ekstremitetsknoglerne. Osteosarkomer lokaliseret til kraniet udgør ca. 5-8% af samtlige osteosarkomer, og ca. 2-3% er lokaliseret til kæberne. I de fleste tilfælde opstår osteosarkomer i 2. decennium (1-3).

I henhold til Cancerregisteret forekom hos den danske befolkning i 1993 i alt 303 sarkomer lokaliseret til såvel knogle som bløddele. Kun 14 tilfælde forekom hos patienter < 10 år (4).

I det følgende refereres et tilfælde af osteosarkom som forekom hos en syvårig dreng. Det udgik fra basis cranii, men bredte sig til kæberne. De første manifestationer af tumor var bl.a. ømhed og funktionsforstyrrelse i tyggeorganet.

## Patienttilfælde

### *Indledende undersøgelser*

Moderen til en syvårig dreng henvendte sig i marts 1995 til den lokale kommunale tandpleje da drengen havde klaget over smerter fra venstre øre og kæbeledsregion. Egen læge og ørelæge var konsulteret, men havde ikke kunnet forklare symptomerne.

Der foretoges henvisning til det lokale sygehus for røntgenundersøgelse af kæbeledene.

Af røntgenbeskrivelsen fremgik at der blev fundet normale forhold i højre side. I venstre side beskrives »indtryk af, ... en afsprængning fra ledfladen af condylus mandibulae« og »manglende fremadglidning af kondylen ved åben mund«. »Man har desuden indtryk af, at der er noget nedsat pneumatisering sv.t. cellulae mastoidei i venstre side, specielt sammenholdt med forholdene på højre.«

Røntgenbillederne blev af den kommunale tandpleje konfereret med Tandlægeskolen i Århus, og det blev fastslået at det kunne dreje sig om en discus-displacering, hvorefter der indledtes behandling med bidskinne.

Der var ringe effekt af bidskinnebehandlingen, og i maj 1995 involveredes kommunens reguleringsstandlæge. Klinisk konstateredes nedsat gabeevne (maks. 25 mm) og deviation mod venstre samt smerter ved forsøg på maks. gabning. Der var ømhed i kæbeledsregionen. Der foretoges røntgenundersøgelse i form af panoramaoptagelse af kæberne samt lateral optagelse af kraniet. Panoramaoptagelsen viste en atypisk knoglestruktur i venstre kæbeledsregion og i den dorsale del af maksillen; desuden sås spredte lytiske og sklerotiske partier svarende til venstre ramus mandibulae (Fig. 1). Kranieoptagelsen viste de samme forandringer ud for ramus, men mindre udtalt, idet de slørede af overlappningen fra den raske side. Der sås desuden et område dorsalt for sella turcica som

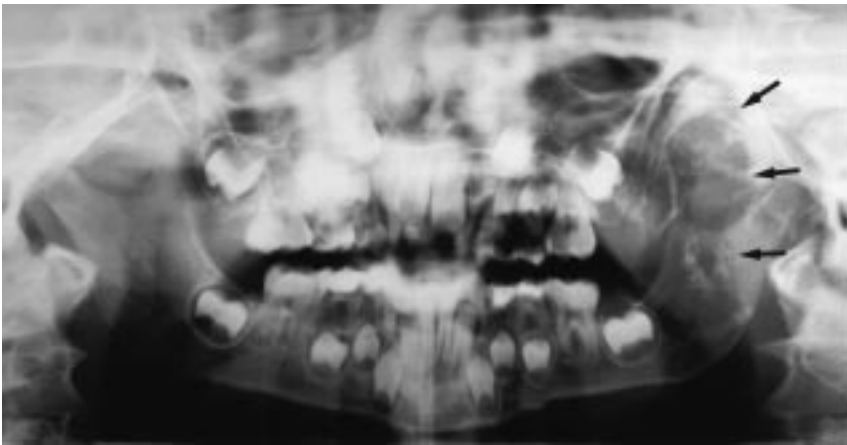


Fig. 1. Panoramaoptagelse udført i den kommunale tandpleje. Der ses en atypisk knoglestruktur i venstre tuberregion samt uregelmæssige, blandet lytiske og pletvis sklerotiske partier i venstre ramus mandibulae-region (pile).

Fig. 1. Panoramic radiograph from the Municipal Child Dental Service. An atypical bone structure is seen in the area dorsal to the left maxilla; the left ramus exhibits poorly defined radiolucent areas with scattered radiopacities (arrows).



Fig. 2. Udsnit af lateral kranieoptagelse udført i den kommunale tandpleje. Der ses en pletvis forekomst af skleroseringer dorsalt for sella turcica (pil), samt i svagere grad aftegning af de blandede lytiske og sklerotiske partier i ramus-regionen der ses på Fig. 1 (pil).

Fig. 2. Cropped lateral cephalogram performed at the Municipal Child Dental Service. It shows scattered sclerotic foci dorsal to sella turcica (arrow), and weak signs of the mixed lytic and sclerotic areas in the mandibular ramus seen in Fig. 1 (arrow).

fremtrådte med spredte skleroseringer af et grynet udseende. Billederne viste imidlertid ingen destruktive forandringer af kraniebasis eller af pars petrosa (Fig. 2).

#### Henvisning til hospital

Bidskinnen blev seponeret, og drengen henvistes til regionalt sygehus og senere til Århus Kommunehospital. De kliniske symptomer var fortsat ubestemte. Der fandtes fortsat nedsat gabeevne med lidt deviation mod venstre. I tuberregionen og ved forkanten af ramus mandibulae var palpationsømhed. Patienten havde tidligere fået ilagt dræn i venstre øre, og hørelsen var nu reduceret i en grad så han måtte flyttes op foran i klassen.

CT-skanning viste en stor dels intra-, dels ekstrakraniell destruktiv proces, der bl.a. også involverede indersiden af mandiblen (Fig. 3). Af røntgenbeskrivelsen fremgår at der var destruktion af gulvet i fossa cranii media og af den posteriore del af sinus maxillaris. Tumor strakte sig fra angulus mandibulae til et niveau ud for den kranielle del af sella turcica. I hele tumor sås spredte forkalkninger. Biopsi afslørede et højmalignt osteogent sarkom af overvejende fibroblastisk type med knogledannelse.

#### Behandling

**Kemoterapi** – I begyndelsen af december 1995 indledtes kemoterapi. Der blev initialt givet tre tredagesbehandlinger med adriamycin og cisplatin med 14 dages interval. Da kontrol-CT-skanning ikke viste tumorsvind, og patienten opfattedes som inoperabel ændredes den cytostatiske behandling i januar 1996 til ifosfamid og etoposid, hvoraf der frem til medio april blev givet fem behandlinger hver af tre dages varighed. Efter de tre første behandlinger var tumorstørrelse uændret med lidt øget forkalkning. Da operativ fjernelse skønnedes essentiel for helbredelse, blev patienten henvist til operation på neurokirurgisk afdeling på Rigshospitalet.

A. carotis interna var i tæt kontakt med tumor i hele forløbet, og der foretoges derfor præoperativt angiografi. Denne viste imidlertid ingen tegn på karindvækst eller placering pga. tumor.

**Operativ behandling** – I maj 1996 foretoges operation, som udførtes af *skull-base* teamet ved neurokirurgisk afdeling, Rigshospitalet. Af operationsbeskrivelsen fremgår at os zygomatum blev frilagt og oversavet. Der skaffedes adgang til kraniehulen gennem facies temporalis. Tumor var vokset op i hele sinus cavernosus og løftede dura op i fossa cranii media. Ved fjernelse af tumor måtte fire hjernenerver overskæres; det gjaldt n. trigeminus (V), n. oculo-motorius (III), n. abducens (VI) og n. trochlearis (IV). Tumor blev forfulgt gennem bunden af kraniet og ned retromaksillært og yderligere langs indersiden af mandiblen til angulus, hvor bunden af tumor fandtes. Det skønnedes ved afslutningen af operationen at tumor var radikalt fjernet. ▶



Fig. 3. CT-skanning-billeder visende kraniet i frontale snit (A og B) samt en tre-d-rekonstruktion af basis cranii (C). Billederne gengives med venlig tilladelse fra Neuro-radiologisk Afdeling, Århus Kommunehospital.

A: Snit rammende anlæggene af 7 ÷ 7. Følgende strukturer er markeret i højre side: proc. clinoides ant. (1), sinus sphenoidalis (2), proc. pterygoideus (3), nasopharynx (4). I venstre side ses destruktions af basis cranii og proc. pterygoideus.

B: Snit rammende dorsum af sella turcica (5) og clivus (6). Der ses en bred perforation af basis cranii i venstre side og en spredt forekomst af skleroseringer højt op i fossa cranii.

C: Tre-d-rekonstruktion af basis cranii set kranielt fra visende destruktions i venstre side.

Fig. 3. CT-scans showing the skull in frontal views (A and B) and a three-D reconstruction of the cranial base (C).

A: Section involving the developing 7 ÷ 7. The following structures are indicated: anterior clinoid process (1), sphenoid sinus (2), pterygoid plate (3), nasopharynx (4). In the left side a destruction of the cranial base and the pterygoid plate is seen.

B: Section involving the dorsal part of the sella turcica (5) and the clivus (6). A broad, open defect of the cranial base is seen, and scattered sclerotic structures are extending far into the cranial fossa.

C: Three-D reconstruction of the cranial base seen from above demonstrating the defect in the left side.

Histologisk diagnose: osteoblastisk osteosarkom med følger efter kemoterapi (ca. 50% tumorsvind).

#### Efterforløb

Bortset fra udvikling af pneumocranii og en efterfølgende kirurgisk korrektion var efterforløbet ukompliceret. Postoperativt suppleredes med yderligere to behandlinger med ifosfamidetoposid. Patienten har siden været recidivfri.

Fra den kommunale børnetandpleje er rapporteret at patienten er præget kosmetisk af indgrebet og af lammelser sv.t. de involverede hjernenerver, men at han i september 1996 har genoptaget sin skolegang og er normalt fungerende.

#### Diskussion

Osteosarkomer giver få subjektive symptomer i de tidlige stadier. Ofte er hævelse det første sygdomstegn (5-7).

Radiologisk skelnes mellem tre varianter: en ren osteolytisk form, en radiopak form og en osteolytisk form med radiopake foci.

Der er i litteraturen enighed om at radiologisk diagnostik af osteosarkomer i kæberne er vanskelig (8). De mest typiske ossøse forandringer er uregelmæssig afgrænsning, prikket struktur, kortikal destruktions samt evt. spikulær knogledannelse. Hvis læsionen inddrager tandbærende dele af kæberne ses udvidede parodontalspalter (9).

Den typiske alder ved tumors opståen angives til 2. decennium (2,3). Andre forfattere angiver dog en senere gennemsnitsalder, idet det dog anføres at gennemsnitsalderen for osteosarkomer i kæber er 10-15 år lavere (10). I et japansk materiale omfattende 114 tilfælde af maksillofaciale osteosarkomer var gennemsnitsalderen 36 år, og den yngste patient var fem år (6).

Nærværende tilfælde er atypisk idet patienten kun var syv år. Det er yderligere bemærkelsesværdigt ved at de første subjektive sygdomstegn var lokaliseret til kæbeleddet og tyggeorganet, og at henvendelse skete først til tandlæge.

Trods den atypiske situation og diagnosens sjældenhed blev patienten alligevel genstand for den hurtigst mulige

viderehenvisning. Første henvendelse til den kommunale tandpleje skete den 24.3. Første røntgenundersøgelse på lokalt sygehus fandt sted den 4.4. Bidskinne afleveredes den 5.5. Reguleringstandlægen involveredes den 23.5., hvorefter patienten overførtes til hospitalsregi. ■

### English summary

*Osteosarcoma of the cranial base with involvement of the jaws in a seven-year-old boy – report of a case*

A case of an osteosarcoma originating from the cranial base and involving the jaws is reported. The tumor had destroyed the floor of the middle cranial fossa and extended to a level above the sella turcica. The dorsal part of the maxilla was involved, and in a caudal direction the tumor reached the mandibular angle. The first clinical symptoms were a mild pain and tenderness located by the ear and the temporomandibular joint, why the parents primarily consulted the Child Dental Service. A radical operation was performed with the sacrifice of four cranial nerves.

### Litteratur

1. Sneppen O, Kaae S, Madsen SEH, Jensen OM, Hansen LM, Osteosarkom. En vurdering af prognose på basis af 84 tilfælde. Ugeskr Læger 1983; 145: 88-90.
2. Dahlin DC, Unni KK. Bone tumors. General aspects and data on 8,542 cases. Springfield: Charles C Thomas, 1986.
3. Schajowicz F. Tumors and tumorlike lesions of bone. Pathology, radiology, and treatment. 2nd ed. Berlin: Springer, 1994.
4. Storm HH, Pihl J, Michelsen E, Nielsen AL. Cancer incidence in Denmark 1993. Danish Cancer Society, 1994.

5. Pindborg JJ, Hjørting-Hansen E. Atlas of diseases of the jaws. Copenhagen: Munksgaard, 1974.
6. Tanzawa H, Uchiyama S, Sato K. Statistical observation of osteosarcoma of the maxillofacial region in Japan. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1991; 72: 444-8.
7. Goaz PW, White SC. Oral radiology. Principles and interpretation. 3rd ed. St. Louis: Mosby, 1992.
8. Beyer D, Herzog M, Zanella FE, Bohndorf K, Walter E, Hüls A. Röntgendiagnostik von Zahn- und Kiefererkrankungen. Ein klinisch-radiologisches Konzept. Berlin: Springer, 1987.
9. Petrikowski CG, Pharoah MJ, Lee L, Grace MGA. Radiographic differentiation of osteogenic sarcoma, osteomyelitis, and fibrous dysplasia of the jaws. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1995; 80: 744-50.
10. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. Oral and maxillofacial pathology. Philadelphia: Saunders, 1995.

### Forfattere

*Erik Vittrup Rasmussen*, tandlæge, ph.d.

Thisted Kommune Tandpleje, Tandklinikken Kronborgvej 28, 7700 Thisted

*Ib Sewerin*, docent, dr.odont.

Afdeling for Radiologi, Odontologisk Institut, Det Sundhedsvidenskabelige Fakultet, Københavns Universitet

*Hans Jørgen Hansen*, overtandlæge, specialtandlæge, ph.d.

Odontologisk Afdeling, Århus Kommunehospital

*Henrik Schrøder*, overlæge, dr.med., lektor i pædiatri

Børneonkologisk Afdeling, Skejby Sygehus