

Desmoplastisk fibrom i underkæben

Janek Dalsgaard Jensen, Nils Worsaae og Eva Spaun

I artiklen beskrives et tilfælde af desmoplastisk fibrom i venstre side af underkæben hos en syvårig pige. Patienten fik foretaget bred marginal bloksektion, kombineret med ossøs rekonstruktion, og er kontrolleret i otte år uden tegn på recidiv. De kliniske, radiologiske og histologiske fund i det aktuelle tilfælde sammenholdes med de i litteraturen refererede. Endvidere kommenteres de behandlingsmæssige overvejelser.

Desmoplastisk fibrom (DF) er en benign, men lokalt aggressivt voksende tumor, med tendens til at recidivere. *Jaffe* beskrev som den første i 1958 intraosøse desmoplastiske fibromer (1), og i 1965 blev det første tilfælde af et DF i kæberne rapporteret (2). I en nyere oversigtsartikel blev antallet af publicerede tilfælde af DF i kæberne opgjort til 63, hvoraf de 54 var lokaliseret til mandiblen (3). Uden for den maksillofaciale region er prædilektionsstedet de lange rørknogler (4). Ætiologien er ukendt. Der er dog beskrevet enkelte tilfælde af tumordannelse, forudgået af et traume (5,6). Endvidere nævnes endokrine og genetiske faktorer (7).

Tumor er sjælden og udgør kun 0,06% af alle knogletumorer og 0,3% af de benigne knogletumorer (8). I mandiblen ses DF hyppigst i den posteriore del af corpus mandibulae samt i ramus og angulus mandibulae (9-11). DF optræder hyppigst hos yngre personer under 30 år og udviser ingen kønsprædilektion (3). I sjældne tilfælde kan DF optræde multifokalt (12). Patienterne angiver som hovedregel en langsomt voksende, symptomløs hævelse (13-15). Tilfælde med periodevis smerte er dog beskrevet (16), ligesom trismus kan være en del af det kliniske billede (14,17), specielt i de tilfælde hvor tumoren er lokaliseret til angulus-regionen (5), og hvor der er sket invasion i naboregionerne.

Objektivt er DF kendetegnet ved en indolent hævelse af varierende størrelse (5,9,11). Der ses undertiden løsning og placering af nabotænder (5,9). Radiologisk ses uni- eller multilokulære opklaringer (3,9,11,13), som er velafgrænsede, men uregelmæssige i formen (5,9). Udtynding, evt. gennembrud af corticalis, forekommer (9,10,15,18), ligesom rodsorption af tænder i relation til tumor er rapporteret i op mod 34% af tilfældene (9).

Patienttilfælde

Anamnese

En syvårig, i øvrigt sund og rask pige henvistes af privatpraktiserende otolog via Øre-Næse-Hals-afdelingen, Aalborg Sygehus, til Kæbekirurgisk afdeling, mhp. fjernelse af tumor i venstre side af underkæben. Der var på Øre-Næse-Hals-afdelingen to mdr. forinden foretaget biopsi, som viste forandringer forenelige med DF/fibromatose.

Patientens forældre havde fem mdr. tidligere observeret en hævelse under venstre mandibelrand. Hævelsen havde ikke på noget tidspunkt givet anledning til smerter, undtagen ved direkte stød mod kæben.

Klinisk undersøgelse

Ekstraoralt sås og palperedes en fast opdrivning af venstre basis mandibulae, strækkende sig fra regio +03 til lige foran

angulus (Fig. 1A). Også intraoralt kunne man lingvalt palpe-
re en opdrivning af mandiblen fra ± 03 til ± 6 . I vestibulum
alveolobuccalis var der ingen tegn på ekspansion af knoglen.

Røntgenundersøgelse

Panoramadiografi og CT-scanning (Fig. 2A,B) viste en tyde-
ligt velafgrænset radiolucens i corpus mandibulae med eks-
pansion af cortex lingvalt og langs basis fra regio ± 03 til ± 6 .
Canalis mandibulae syntes veldefineret, men der var tegn på
rodresorption apikalt af ± 6 . Tumor målte ca. 4 x 4 cm.

Behandling

På baggrund af symptomatologi, det kliniske og radiologiske
billede, samt biopsisvar blev patienten opereret under dia-
gnosen DF. I generel anæstesi blev der, via submandibulær
incision og dissektion, foretaget resektion af tumor (Fig.
3A,B,C) inkluderende mellem 0,5 og 0,75 cm sundt udse-
ende knogle perifert for tumor. Det var muligt at bevare n.
alv. inf. Derimod måtte tandanlægget til ± 5 fjernes, da dette
lå i overgangszonen ved resektionsstedet. Hvor tumor pene-
trerede basis mandibulae, observeredes god klivage til omgi-
vende blødtvæv (Fig. 3A). Fra resektionsrandene blev der
posteriort og anteriort udtaget knoglevævsprøver til belys-
ning af resektionens radikalitet. Pga. den store resektionska-
vitet foretoges i samme seance rekonstruktion med et 5 x 2 x
1 cm stort kortikospongios knogletransplantat, høstet fra
højre crista iliaca (Fig. 3C).

Histologisk undersøgelse

Histologisk undersøgelse af det fjernede tumorvæv viste et
billede identisk med det man fandt i det tidligere biopsima-
teriale (Fig. 4A,B). Undersøgelsen viste et mesenkymalt tu-
morvæv, med multinodulær vækst, hypocellulært og med
slanke tenformede celler, indeholdende kerner med ensartet
kromatinstruktur, med små upåfaldende nukleoler og uden
mitosefigurer. Cellerne sås arrangeret i uregelmæssige fasci-
kulære strøg med en meget rigelig komponent af kollagene
fibre imellem. Markant hypercellularitet, cytologisk atypi og
øget mitoseaktivitet var ikke karakteristiske træk. Det udtag-
ne knoglevæv, både fra kaviteten bagtil samt ved resektions-
randen anteriort-lingvalt, viste normalt strukturerede knog-
letrabekler uden tumorindvækst.

Efterforløb

Postoperativt kompliceredes helingen af infektion. Denne
blev behandlet med drænage, antibiotika og sekvestrektomi.
Herefter ukompliceret forløb. Patienten er siden fulgt ved re-
gelmæssig kontrol og sidst set otte år postoperativt (Fig. 1B,C
og Fig. 2C), uden tegn på recidiv af tumor. Patienten har be-
varet fuld sensibilitet i regio mentalis og har ingen påvirk-
ning af n. facialis.

Diskussion

I det aktuelle tilfælde var patientens alder, den symptomløse
hævelse og lokaliseringen af tumor i molar-/angulus-områ-

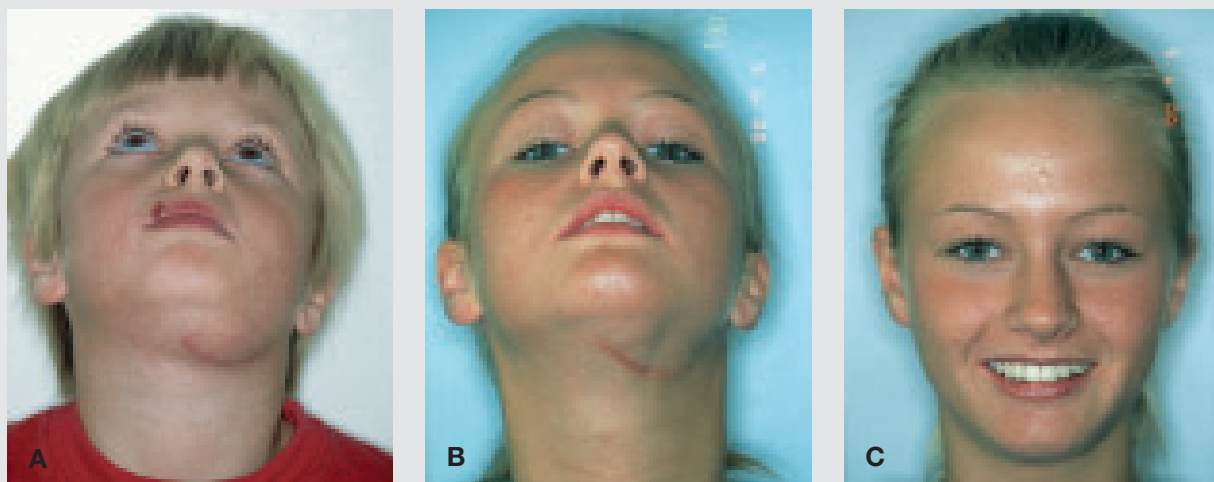


Fig. 1. Kliniske optagelser. A: Tilstanden præoperativt. B,C: Tilstanden otte år postoperativt. Præoperativt bemærkes den venstreside-
ge submandibulære hævelse. Cicatrice efter biopsitagning ses hen over toppen af hævelsen. Postoperativt ses cicatricen forsat sub-
mandibulært fra, men en face uden skæmmende defiguration.

Fig. 1. Clinical photos. A: Preoperative state. B, C: State eight years postoperatively. Note the submandibular swelling on the left side preoperatively. Ci-
catrice after biopsy is seen on top of the swelling. Postoperatively (B,C) the cicatrice is still visible but only from a submandibular view.

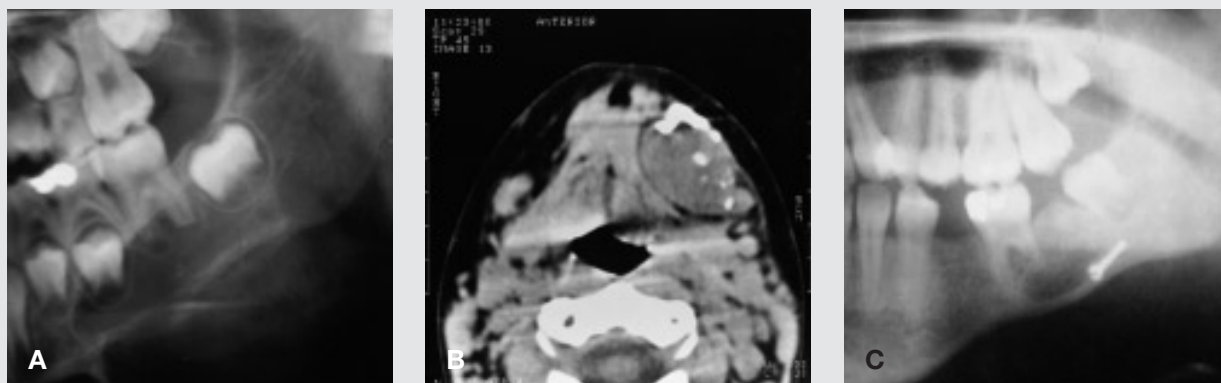


Fig. 2. Røntgenbilleder og CT-skanning. A: Præoperativt panoramaradiogram visende et radiolucent område i venstre corpus mandibulae. Bemærk ekspansionen fortil ved basis. Der ses tegn på rodresorption af ± 6 . B: Præoperativt CT-scan med horisontalt snit i submandibulært niveau. Tumor fremtræder velafgrænset med stedvise forkalkninger. Anterior for tumor ses ekspansion lingvalt af basis mandibulae. C: Panoramaradiogram otte år efter operationen. Der ses normal knogletegning uden tegn på recidiv af tumor. Der ses en konkavitet i basis mandibulae.

Fig. 2. Radiographs and CT-scan. A: Preoperative panoramic radiograph exhibiting a radiolucency of the left body of the mandible. Note the expansion of the anterior border of the mandible. There are signs of root resorption of ± 6 . B: Preoperative horizontal CT scan. The tumour appears well defined with areas of calcification. Anterior to the tumour a lingual expansion of the base of the mandible is seen. C: Panoramic radiograph eight years after operation showing no evidence of recurrence. A concavity is seen in the base of the mandible.

det i overensstemmelse med de i litteraturen hyppigst rapporterede fund (3,9,10). De peroperative og radiologiske fund i form af en velafgrænset proces med ekstension ind lingvalt samt opdrivning af basis mandibulae er ligeledes karakteristiske for DF (10,14,15,18). Peroperativt konstateredes god klivage mellem tumor og det omkringliggende blødtvæv, hvor tumor penetrerede basis mandibulae. Det histologiske billede svarede også til de karakteristiske fund som ses ved DF (2,9,11).

Der har tidligere hersket nogen forvirring angående klas-

sifikationen af de fibromatøse tumorer (19). Klassifikationen har baseret sig på faktorer som lokalisation af tumor samt patientens alder, snarere end på specifikke histologiske karakteristika. Der synes nu at være enighed om at DF kan betragtes som en intraossøs form af fibromatose, da begge har den samme histologiske opbygning (15,20). DF har sin oprindelse i knogle med evt. sekundær indvækst i de tilstødende blødtvævsregioner, mens fibromatose primært er ekstraossøs (20,21). Klinisk-radiologisk kan DF være svært at differentiere fra aneurysmal knoglecyste (5,11,14), kæmpecelle-

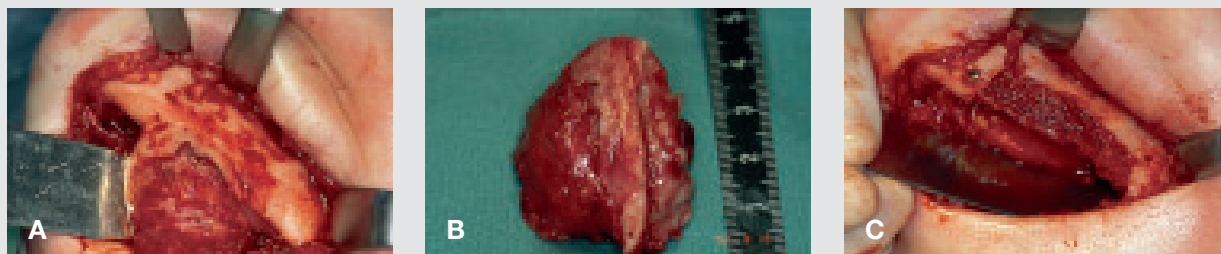


Fig. 3. Operationsbilleder. A: Peroperativt efter frilægning af tumor mod tilgrænsende bløddele, men før resektion. Det ses at tumor har penetreret basis mandibulae, specielt lingvalt, og medført ekspansion af knoglen anterior. B: Resektionspræparatet indeholdende tumor samt den resecerede del af basis mandibulae. C: Efter rekonstruktion med frit crista iliaca-transplantat.

Fig. 3. Operation photos. A: Peroperative after dissection of tumour with adjoining soft tissues, but prior to final resection. The tumour has penetrated the mandibular border, in particular lingually, and caused bone expansion anteriorly. B: The surgical specimen containing the tumour and the resected part of base of mandible. C: After reconstruction with an iliac bone graft.

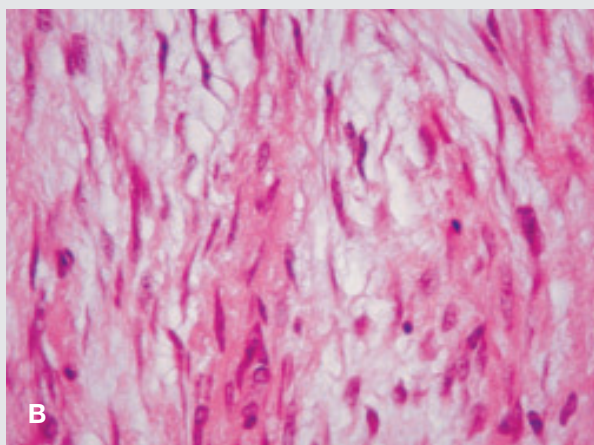
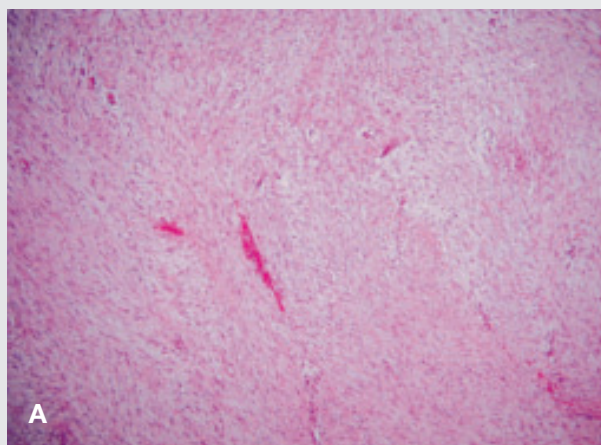


Fig. 4. Mikrofotografier. A: Cellefattigt, kollagenrigt mesenkymalt væv med tenformede celler, lejret i bundter. Hæmatoxylin Eosin, x 40. B: Tenformede mesenkymale celler i bundter. Ensartede kerner med regelmæssig ovalær form, fintegnet kromatinstruktur, og små nukleoler. Ingen mitoser. Hæmatoxylin Eosin, x 400.

Fig. 4. Microphotos. A: Hypocellular mesenchymal tissue, rich in collagen fibres with spindle cells arranged in fascicles. Haematoxylin Eosin, x 40. B: Spindle-shaped mesenchymal type cells in fascicles. Nuclei uniform elongated; fine chromatin structure; small nucleoli. No mitotic figures. Haematoxylin Eosin, x 400.

granulom (5,11) og ameloblastom (5,22). Histologisk kan det differentialdiagnostisk være svært at skelne DF fra centrale non-ossificerende fibromer (11,12,18), men vigtigst er dog adskillelsen fra det lavmaligne fibrosarkom (10-12,15,17,18).

Der har været anvendt forskellige kirurgiske procedurer i behandlingen af DF, lige fra ekskokektion til hemimandibulektomi. For at reducere risikoen for lokalt recidiv synes der i de fleste tilfælde at være enighed om at anbefale kirurgisk fjernelse i form af blokresektion (3-6,12,14). Der anbefales i den forbindelse en bred tumorfri margin ved resektionen (12,19). Valget mellem konservativ eller mere radikal kirurgisk behandling bestemmes ud fra faktorer som lokalisation, afgrænsning og udstrækning af tumor (5,15,17), samt af hvor aggressiv processen vurderes at være (12,17). Strålebehandling er ikke indiceret som primær behandling, men er undertiden anvendt i et forsøg på at mindske væksten før fjernelsen (2). Kemoterapi har også været brugt i en kombination med kirurgisk behandling (19).

I det aktuelle tilfælde blev der foretaget blokresektion under hensyntagen til tumors størrelse og udbredelse, og det var muligt at bevare kontinuiteten af mandiblen på denne måde. De udtagne prøver fra resektionsrandene posteriort og anterior viste ingen tegn på resttumorvæv. Pga. en rapporteret recidivtendens fra 20-70% (3,12,16-18) er opfølgningen af de enkelte tilfælde væsentlig. Der er foreslået en tre-årig recidivfri periode (10), før det afgøres om den pågæl-

dende behandling har været en succes. Mange af de rapporterede tilfælde har ikke en observationsperiode af dette omfang, hvorfor recidivfrekvensen muligvis er endnu højere end antaget. I det omtalte tilfælde var patienten recidiv- og symptomfri ved kontrolundersøgelsen otte år efter indgrebet.

Portrætbillederne i Fig. 1 vises uden anonymisering efter skriftlig tilfaldelse fra patienten og patientens forældre.

English summary

Desmoplastic fibroma of the mandible

Desmoplastic fibroma is a benign but locally aggressive tumour with a high recurrence rate. This paper presents a case of a desmoplastic fibroma of the mandible in a 7-year-old girl with a clinical follow-up of eight years. The patient was treated by wide marginal resection and immediate reconstruction using an iliac bone graft. There have been no signs of recurrence until now. The clinical, radiological and histologic findings as well as concept of treatment are compared with those referred to in the literature.

Litteratur

1. Jaffe HL. Tumors and tumores conditions of the bone and joints. Philadelphia: Lea and Febiger; 1958.
2. Griffith JG, Irby WB. Desmoplastic fibroma: Report of a rare tumor of the oral structures. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1965; 20: 269-75.
3. Hopkins KM, Huttula CS, Kahn MA, Albright JE. Desmoplastic fibroma of the mandible: Review and report of two cases. *J Oral Maxillofac Surg* 1996; 54: 1249-54.
4. Sugiura I. Desmoplastic fibroma. Case report and review of the literature. *J Bone Jt Surg* 1976; 58-A: 126-30.
5. Fisker AV, Philipsen HP. Desmoplastic fibroma of the jaw bones. *Int J Oral Surg* 1976; 5: 285-91.
6. Nussbaum GB, Terry JJ, Joy ED. Desmoplastic fibroma of the mandible in a 3-year-old child. *J Oral Surg* 1976; 34: 1117-21.
7. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue pathology. 4th ed. St. Louis: CV Mosby; 2001. p. 145-53.
8. Dahlin DC. Bone tumors. General aspects and data on 6221 cases. 3rd ed. Springfield: Charles C Thomas; 1978. p. 325.
9. Freedmann PD, Cardo VA, Kerpel SM, Lumerman H. Desmoplastic fibroma (fibromatosis) of the jawbones. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1978; 46: 386-95.
10. Makek M, Lello GE. Desmoplastic fibroma of the mandible: Literature review and report of three cases. *J Oral Maxillofac Surg* 1986; 44: 385-91.
11. Neumann-Jensen B, Reibel J. Mandibulært desmoplastisk fibrom. *Tandlægebladet* 1979; 83: 577-81.
12. Herford AS, Reder P, Ducic Y. Multifocal desmoplastic fibromas of the mandible. *J Oral Maxillofac Surg* 2001; 59: 1078-81.
13. Iwai S, Matsumoto K. Desmoplastic fibroma of the mandible mimicking osteogenic sarcoma. *J Oral Maxillofac Surg* 1996; 54: 1370-3.
14. Rubin MM, Cozzi GM, Shih HJ. Recurrent desmoplastic fibroma of the mandible: report of case. *J Am Dent Assoc* 1987; 115: 705-6.
15. Bertoni F, Present D, Marchetti C, Bacchini P, Stea G. Desmoplastic fibroma of the jaw: The experience of the Istituto Beretta. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1986; 61: 179-86.
16. Petri WH. Aggressive fibromatosis of the mandible. *J Oral Maxillofac Surg* 1982; 40: 663-7.
17. Templeton K, Glass N, Young SK. Desmoplastic fibroma of the mandible in a child: report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1997; 84: 620-3.
18. Tagushi N, Kaneda T. Desmoplastic fibroma of the mandible: report of case. *J Oral Surg* 1980; 38: 441-4.
19. Kwon PHJ, Horswell BB. Desmoplastic fibroma of the jaws: Surgical management and review of the literature. *Head and Neck* 1989; 4:67-75.
20. Fowler CB, Hartman KS, Brannon RB. Fibromatosis of the oral and paroral region. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1994; 77: 373-86.
21. Hoffman CD, Levant BA, Hall RK. Aggressive infantile fibromatosis: Report of a case undergoing spontaneous regression. *J Oral Maxillofac Surg* 1993; 51: 1043-7.
22. Green TL, Gaffney E. Desmoplastic fibroma of the mandible. *J Oral Med* 1981; 36: 47-9.

Forfattere

Janek Dalsgaard Jensen, tandlæge, og Nils Worsaae, specialtandlæge, overtandlæge
Kæbekirurgisk Afdeling, Aalborg Sygehus

Eva Spaun, overlæge
Patologisk Institut, Aalborg Sygehus