

# Behandlingsmæssige aspekter af intraoralt alveolært bløddelssarkom

## En kasuistik og litteraturoversigt

**Peter Marker, Siems J. Siemssen, Arnoff Nielsen og Marianne Lidang**

Alveolært bløddelssarkom er en sjælden tumor, der oftest forekommer i underekstremiteternes muskulatur. Den intraorale variant af denne tumor er ekstremt sjælden, og der kendes kun få veldokumenterede tilfælde, der næsten alle forekommer hos børn og unge. Erfaringen med behandlingen af intraoralt alveolært bløddelssarkom er lille pga. den sjældne forekomst, og fordi de tidligere tilfælde har været underkastet meget forskellige behandlinger og kun er observeret i kort tid. Der præsenteres et tilfælde af IABS hos en patient der er fulgt gennem 22 år uden tegn til recidiv. Behandlingen beskrives og diskuteres.

Artiklen er baseret på et arbejde der primært er publiceret i Journal of Oral and Maxillofacial Surgery 1995; 53: 1203-7.

Alveolært bløddelssarkom (ABS) er en malign, men langsomt voksende tumor (1-4). Den er meget sjælden og optræder oftest i underekstremiteternes muskulatur. Efter kirurgisk fjernelse synes lokalrecidiv at være sjældent, men spredning til lungerne forekommer næsten altid (3-6). Disse metastaser ses ofte mange år efter at primærtumor er fjernet og kommer helt uforudsigeligt (6, 7). Der kan gå op til 20 år før tilstanden ender fatalt (1, 6, 8).

I ekstremt sjældne tilfælde kan ABS forekomme som en intraoral variant (IABS). Ved en litteraturgennemgang har man fundet ni tidligere rapporter med IABS (1, 2, 5, 7, 9-13). Den hyppigste lokalisation af IABS var tungen, og de fleste patienter var børn og unge under 18 år (Tabel 1). Behandlingerne var meget forskelligartede lige fra simple ekscisioner til radikale resektioner med cervikal lymfeknudedissektion. Kontroltiderne varierede fra ét til fem år. To patienter døde, mens der hos én mangler oplysninger om forløbet.

Ud over de her nævnte ni tilfælde er der i den japanske litteratur rapporteret seks tilfælde af IABS (10). To tilfælde var i tungen, to i kinden og to i mundbunden. Den længste observationsperiode hos disse patienter var 10 år hos en patient som døde af tumor.

I det følgende præsenteres et tilfælde af IABS, som er bemærkelsesværdigt ved at vi nu har fulgt patienten i mere end 22 år, uden det mindste tegn på metastase eller lokalrecidiv af tumor.

### Eget tilfælde

Patienten var en 17-årig kvinde, som blev henvist til vores center af egen læge pga. en hævelse i højre side af mandiblen. Patienten havde tidligere været rask. Hun havde bemærket hævelsen i højre angulus mandibulae-region ca. tre mdr. før undersøgelsen. Der havde også været noget ubehag under tygning de foregående 3-4 uger. Egen læge havde ordineret røntgenundersøgelse, som havde vist en forandring i højre side af mandiblen. Patienten havde ingen almene symptomer og specielt ingen træthed, feber eller nattesved.

Ekstraoral undersøgelse afslørede en tydelig hævelse i højre angulus mandibulae-region (Fig. 1). Palpation viste at hævelsen var adhærent til underliggende knogle, men ikke til huden. Der var hverken ulceration eller misfarvning af huden. Intraoralt så man en hævelse retromolært, strækkende sig både bukkalt og lingualt. Hævelsen eksterenderede helt ned i tonsilregionen hvor man havde indtryk af fluktuation. Der var heller ikke intraoralt nogen misfarvning eller ulceration af mucosa.

Røntgenundersøgelse med panoramaoptagelse viste en knogleforandring i nedre halvdel af ramus. Man så et lidt fortættet område med radierende mønster, som ikke var

Tabel 1. Tidligere tilfælde af intraalveolært alveolært bløddelssarkom.

| Forfatter                 | Alder/køn | Lokalisation          | Behandling                                    | Kontrol                |
|---------------------------|-----------|-----------------------|-----------------------------------------------|------------------------|
| Christopherson et al. (9) | 12/F      | Tunge                 | Ekscision                                     | Fem år, levede         |
| Liebermann et al. (7)     |           | Tre tilfælde i tungen | Ukendt                                        | Ukendt                 |
| Olson & Perkins (1)       | 5/F       | Tunge                 | Ekscision                                     | To år, levede          |
| Komori et al. (10)        | 11/F      | Tunge                 | Ekscision                                     | Fem år én mdr., levede |
| Evans (5)                 | 29/M      | Mandibelen ve. side   | Partiel resektion af mandiblen, kemoterapi    | 20 mdr., døde          |
| Sawyer et al. (2)         | 16/F      | Mundbund              | Dissektion                                    | Seks mdr., levede      |
| Caldwell et al. (11)      | 4/M       | Tunge                 | Dissektion                                    | Et år, levede          |
| Spector et al. (12)       | 17/F      | Tunge                 | Radikal ekscision, cerv. lymfeknudedissektion | Fem år, døde           |
| Ramanjaneyulu (13)        | 12/F      | Tunge                 | Biopsi, strålebehandling                      | Tre år, levede         |

Seks yderligere tilfælde er præsenteret i den japanske litteratur (10): To i tungen, to i kinden og to i mundbunden. Den længste observationsperiode var 10 år hos en patient der døde af tumor.

særligt velafgrænset fra den omgivende normale knogle. Hele det patologisk forandrede område målte ca. 3 cm i diameter.

Der blev i generel anæstesi taget biopsi ekstraoralt fra. Den histologiske undersøgelse viste ABS. På denne baggrund blev det besluttet at gennemføre radikal resektion af tumor allerede to dage senere.

#### Operationsbeskrivelse

Efter anæstesi blev der først foretaget trakeostomi, efterfulgt af cervikal lymfeknudedissektion, idet man startede ved clavícula og arbejdede sig op mod tumor. Et hudområde på 8×4,5 cm blev inkluderet i resektatet pga. den tætte relation mellem tumor og hud i dette område. Intraoralt blev der incideret ca. 1 cm ude i sulcus alveolobuccalis og alveololingualis. Mandiblen blev resekeret, idet man fjernede højre halvdel fra collum til hjørnetandsområdet. Hele stykket med mandibel og lymfeknuder blev fjernet i ét stykke. Dette inkluderede også den nedre del af glandula parotis. Der blev lukket intraoralt med catgut, og den ekstraorale kutane defekt dækkedes med halslappen.

Der blev senere foretaget rekonstruktion af corpus mandibulae med en 8 cm lang cristaspange (Fig. 2A). Knoglestykket blev fikseret vha. skruer, og der blev lavet intermaksillær fiksektion. Efter seks uger blev den intermaksillære fiksektion fjernet, og senere i forløbet blev der foretaget korrektion af cikatricer samt transplanteret fedt og dermis til området foran og neden for højre øre (Fig. 2B). Den protetiske rehabilitering blev tilgodeset ved fremstilling af en unitorprotese til underkæben (Fig. 3). Selvom højre kæbeled ikke blev rekonstru-

eret, lærte patienten hurtigt af tygge næsten normalt med protesen samt at foretage symmetriske gabebevægelser. Unitorprotesen er blevet fornyet flere gange i kontrolforløbet.

#### Diskussion

De tidligere rapporterede tilfælde af IABS tillader ikke nogen endelig konklusion mht. den mest hensigtsmæssige behandlingsstrategi. Dette skyldes dels at der kun foreligger få dokumenterede tilfælde af IABS, dels at behandlingerne af disse har været meget forskellige. Endelig har observationstiderne i de fleste tilfælde været korte, ligesom forløbet ofte har været ufuldstændigt beskrevet. Af de nu kendte tilfælde fra den angelsaksiske litteratur er den længste observationstid således kun fem år.

I det her rapporterede tilfælde har patienten gennemgået en radikal kirurgisk behandling, der bestod af ekscision og resektion af dele af mandiblen samt cervikal lymfeknudedissektion. Der er hverken givet strålebehandling eller kemoterapi. Patienten lever stadig uden det mindste tegn til hverken lokalrecidiv eller metastaser til andre organer.

Denne patient er så vidt vi ved den eneste med IABS som har været fulgt i så lang tid, og hvor der stadig ikke er noget recidiv eller metastaser. Patienten bliver fremdeles fulgt med regelmæssige røntgenundersøgelser af kæber og thorax og fra tid til anden med skanning og skintigrafi. På vort center har vi en mangeårig erfaring i kirurgisk behandling af bl.a. tunge- og mundbundskarcinomer. Det har altid været vores princip rutinemæssigt at supplere tumorekscisionen med suprahyoid cervikal lymfeknudedissektion. I tilfælde hvor der er palpable ►



Fig. 1. Det præoperative udseende. Man ser en hævelse i mandiblens højre angulus-område. Hævelsen er ikke adhærent til huden; men den er fikseret til den underliggende knogle.

Fig. 1. Initial appearance of the patient. A swelling can be seen on the external surface of the mandibular angle. The swelling is not attached to the skin, but fixed to the mandibular bone.



Fig. 2. Den postoperative situation. A: Panoramaoptagelse viser rekonstruktion af mandiblen vha.knogle fra crista iliaca. B: Det kliniske udseende fem år efter rekonstruktionen.

Fig. 2. A: Radiograph showing reconstruction of mandible using an iliac crest graft. B: The clinical appearance five years after reconstruction.



Fig. 3. Den protetiske rehabilitering vha. en unitorprotese.

Fig. 3. The prosthetic rehabilitation by means of a removable partial denture.

lymfeknuder foretages radikal cervikal lymfeknudedissektion. Endvidere overholdes altid en resektionsafstand på 1-1,5 cm. Dette princip og disse erfaringer blev anvendt hos aktuel patient. Ved enhver form for cancerkirurgi er det vigtigt at man kender tumors udbredning. I dag kan dette, ud over ved den kliniske undersøgelse, også afgøres ved hjælp af CT- og MR-skanning samt ved ultralyd.

Mht. kæberekonstruktioner og de orale rehabiliteringer efter disse omfattende ablative indgreb er der siden vi opererede aktuelle patient sket en betydelig udvikling af kæbeerstatninger og div. skinner. Disse kan evt. kombineres med knogletransplantater og kan også indeholde en kæbeledsprotese. Herudover er den kirurgiske teknik blevet raffineret, idet man nu bl.a. er i stand til at erstatte tabte vævsdele, både knogle- og bløddelsvæv, med frie lapper vha. mikrovaskulær kirurgisk teknik. Endvidere råder vi i dag over osseointegrerende implantater, der gør det muligt at fremstille fastsiddende erstatninger for tænder mistet i forbindelse med kæberesektion (14). Patienten fik vha. knogle fra crista iliaca rekonstrueret corpus og angulus mandibulae. Patienten fik ikke reetableret højre kæbeled. I forbindelse med rekonstruktionen blev der foretaget intermaksillær fiksation for dels at give mest mulig ro under indhelingen af knogletransplantatet, dels at bibeholde relationerne mellem over- og underkæben så godt som muligt, og dermed reducere mandiblens tendens til at deviere over mod resektionssiden. Denne deviation forårsages af muskeltrækket og arskrumpning, og den er naturligvis særlig udtalt ved så store resektioner som i dette tilfælde, og især hvor kæbeledet ikke indgår i rekonstruktionen. Efter nogen tid vil denne deviation kunne blive irreversibel pga. arskrumpningen. Dette vil igen gøre det meget vanskeligt at reetablere rimelige okklusionsforhold.

Efter seponering af den intermaksillære fiksation blev patienten instrueret og trænet i at bevæge mandiblen så nær det symmetriske som muligt. Okklusionsreliefferne på unitorprotesen blev udformet således at underkæben blev »hjulpel på plads« under sammenbid. Pga. den ensidige belastning af unitorprotesen var stellet udformet med ekstra bøjler i venstre side. De faciale bøjlegrene blev fremstillet så de havde en betydelig elasticitet. I et tilfælde som dette er det nødvendigt at rebasere protesesadlen hyppigere end normalt for at undgå unødigt belastning af bøjletænderne. Dette hænger sammen med at et proteseunderlag der udgøres af et knogletransplantat, alt andet lige, resorberes hurtigere end den tandløse proc. alveolaris. Vha. disse teknikker var vi i stand til på dette tidspunkt at sikre patienten en acceptabel anatomi og funktion.

Spørgsmålet om supplerende strålebehandling og kemoterapi er diskuteret af adskillige forfattere (1, 5-7, 15). *Olson* &

*Perkins* (1) anfører at ABS ikke er følsom over for strålebehandling, hvorfor »omfattende kirurgiske ekscisioner« bør foretages. *Evans* (5) fandt ingen sammenhæng imellem behandlingsform og forløbet. *Liebermann et al.* (7) konkluderede at den bedste behandling var radikale operationer uden stråleterapi eller kemoterapi. Imidlertid viste *Nakashima et al.* (15) at af de tre patienter de havde behandlet, gik det bedst for dem der havde fået kemoterapi eller strålebehandling. Observationstiderne på disse tre patienter var dog meget forskellige, hvorfor det ikke er muligt at konkludere noget vedr. værdien af supplerende kemo- eller stråleterapi.

Tidligere rapporterede tilfælde af IABS (1, 2, 5, 6, 9-13) har alle haft en meget kortere kontrolperiode end vores patient. På denne baggrund er sammenligning umulig. Det eneste tilfælde der minder om vores, var en patient der døde 20 mdr. efter operationen pga. metastaser (5). Patienten var en 29-årig mand med en tumor lokaliseret til venstre side af mandiblen. Patienten blev behandlet med radikal resektion, ligesom i vort tilfælde, men herudover også med kemoterapi. Det er muligt at patienten havde en ikke-diagnosticeret metastase i lungen på diagnosetidspunktet, idet det er kendt at risikoen for metastasering til lungerne øges ved stigende alder (7). Så selv om patienten fik en radikal kirurgisk behandling i lighed med vores patient, er det sandsynligt at han havde et dårligere udgangspunkt på diagnosetidspunktet.

Konklusivt må man sige at da IABS er ekstremt sjælden og da kontroltiderne i de foreliggende rapporter varierer betydeligt, er det vanskeligt at anbefale nogen bestemt behandlingsstrategi, men radikal kirurgi har tilsyneladende helbredt patienten i nærværende tilfælde. ■

### English summary

*Aspects of treatment of alveolar soft-part sarcoma of the oral cavity. Report of a case and review of the literature*

Alveolar soft-part sarcoma (ASPS) is a very rare tumour, which is most often seen in the muscles of the lower extremities. Local recurrence is rarely seen after surgical removal, but metastases almost always occur – most frequently in the lungs – and often many years later. The intraoral variant of this tumour is exceedingly rare, and only a very few well-documented cases have been reported; by far the great majority occurs in children or young adults. Experience in the treatment of oral ASPS is very limited due to the rare occurrence and because earlier cases have been subjected to varying types of treatment, and only followed-up for short periods of time. A new case is presented which occurred in the right mandible of a 17-year-old female. The treatment consisted of radical surgery with hemimandibulectomy and neck lymph node dissection. Neither radiation treatment nor chemother- ▶

apy were administered. The patient has now been observed for some 22 years and is in good health without signs of recurrence or metastases. It is concluded that it is difficult to recommend any definite treatment regime, but radical surgery has apparently cured our patient.

### Litteratur

1. Olson RAJ, Perkins KD. Alveolar soft-part sarcoma in the oral cavity: Report of a case. *J Oral Surg* 1976; 34: 73-6.
2. Sawyer DR, Ajagbe HA, Aboise BO, Daramola JO. Alveolar soft-part sarcoma of the oral cavity. Report of a case. *J Oral Med* 1985; 40: 139-41.
3. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors*. 2nd ed. St. Louis: Mosby; 1988. p. 929-36.
4. Porter KM, Porter SR, Scully C. Lingual metastasis of alveolar soft-part sarcoma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1988; 65: 742-4.
5. Evans HL. Alveolar soft-part sarcoma. A study of 13 typical examples and one with a histological atypical component. *Cancer* 1985; 55: 912-7.
6. Devit J, England DM. Pathological case of the mouth. Alveolar soft-part sarcoma. *Am J Dis Child* 1992; 146: 837-8.
7. Liebermann PH, Brennan MF, Kimmel M, Erlandson RA, Garin-Chesa P, Flehinger BY. Alveolar soft-part sarcoma. A clinico-pathologic study of half a century. *Cancer* 1989; 63: 1-13.
8. Auerbach HE, Brooks JJ. Alveolar soft part sarcoma. A clinicopathologic and immunohistochemical study. *Cancer* 1987; 60: 66-73.
9. Christopherson WM, Foot FW Jr, Stewart FW. Alveolar soft-part sarcoma: Structurally characteristic tumors of uncertain histogenesis. *Cancer* 1952; 5: 100-11.
10. Komori A, Takeda Y, Kakiichi T. Alveolar soft-part sarcoma of the tongue. Report of a case with electron microscopic study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1984; 57: 532-9.
11. Caldwell JB, Hughes KW, Fadell EJ. Alveolar soft-part sarcoma of the tongue. *J Oral Surg* 1956; 14: 342-5.
12. Spector RA, Travis LW, Smith J. Alveolar soft part sarcoma of the head and neck. *Laryngoscope* 1979; 89: 1301-6.
13. Ramanjaneyulu P. Residents' page. *Arch Otol* 1977; 103: 438-40.
14. Marker P, Siemssen SJ, Bastholt L. Osseointegrated implants for prosthetic rehabilitation after treatment of cancer of the oral cavity. *Acta Oncol* 1997; 36: 37-40.
15. Nakashima Y, Kotoura Y, Kasakura K, Yamamuro T, Amitani R, Ohdera K. Alveolar soft-part sarcoma. A report of ten cases. *Clin Orthop* 1993; 294: 259-66.

### Forfattere

*Peter Marker*, overtandlæge, specialtandlæge, og *Arnoff Nielsen*, specialtandlæge, pens. overtandlæge  
Kæbekirurgisk Afdeling K, Odense Universitetshospital

*Siems J. Siemssen*, overlæge  
Plastikkirurgisk Afdeling Z, Odense Universitetshospital

*Marianne Lidang*, overlæge  
Patologisk Institut, Randers Centralsygehus