

ABSTRACT

Desmoplastiske ameloblastomer har høj recidivfrekvens – langvarig kontrol er nødvendig

Baggrund – Desmoplastisk ameloblastom er en sjældent forekommende benign odontogen tumor ofte med et aggressivt vækstpotentiale og en høj recidivfrekvens. Tumoren optræder hyppigst hos midaldrende som en asymptomatisk hård og langsomt voksende hævelse i incisiv- og præmolarregionen. Radiologisk ses en diffust afgrænset patologisk forandring bestående af radiolucente og radiopake områder. Tumoren vokser infiltrativt langs knogletrabeklerne, hvorfor radiologisk afgrænsning af tumor ofte er vanskelig. Desmoplastisk ameloblastom behandles med kirurgisk resektion. Imidlertid er recidivfrekvensen høj, hvorfor langvarig klinisk og radiologisk kontrol er nødvendig.

Patienttilfælde – En 63-årig kvinde blev henvist fra egen tandlæge til Kæbekirurgisk Afdeling, Aalborg Universitetshospital mhp. diagnostik og behandling af en asymptomatisk og langsomt voksende hård hævelse i underkæbens frontregion. Radiologisk undersøgelse viste en diffust afgrænset radiolucet og radiopak struktur strækkende sig fra regio 3- til -2. Histologisk undersøgelse af biopsi viste forandringer forenelige med desmoplastisk ameloblastom, hvorfor der efterfølgende blev foretaget resektion af tumor og de involverede tænder.

Konklusion – Desmoplastisk ameloblastom er en sjældent forekommende odontogen tumor, som klinisk og radiologisk kan være vanskelig at differentiere fra andre patologiske forandringer i kæberne. Histologisk undersøgelse er nødvendig for at kunne stille den endelige diagnose og vælge den korrekte behandlingsstrategi.

Desmoplastisk ameloblastom

Tue Lindberg Blæhr, uddannelsestandlæge i tand-, mund- og kæbekirurgi, Kæbekirurgisk Afdeling, Aalborg Universitetshospital

Janek Dalsgaard Jensen, ledende overtandlæge, specialtandlæge i tand-, mund- og kæbekirurgi, Kæbekirurgisk Afdeling, Aalborg Universitetshospital

Daiva Erentaite, overlæge, Patologisk Institut, Aalborg Universitetshospital

Thomas Jensen, forsknings- og uddannelsesansvarlig overtandlæge, postgraduat klinisk lektor, specialtandlæge i tand-, mund- og kæbekirurgi, ph.d., Kæbekirurgisk Afdeling, Aalborg Universitetshospital

Desmoplastisk ameloblastom (DA) er en sjældent forekommende benign odontogen tumor, som klinisk i de fleste tilfælde er karakteriseret ved en asymptomatisk langsomt voksende hård hævelse (1). DA blev første gang beskrevet i 1984, og i 2005 klassificerede WHO tumoren som en benign odontogen tumor med epithelial oprindelse (Tabel 1) (2).

DA er en sjælden undergruppe af ameloblastomer og udgør 1-13 % af alle ameloblastomer (3). DA udviser karakteristiske kliniske, radiologiske og histologiske forandringer, som adskiller tumoren fra de øvrige ameloblastomer. DA kan forekomme i alle aldersgrupper, men optræder hyppigst hos midaldrende med en ligelig fordeling blandt kvinder og mænd (3). Tumoren forekommer oftest i incisiv- og præmolarregionen med ensartet fordeling mellem over- og underkæbe (1). DA præsenterer sig klinisk som en asymptomatisk hård og langsomt voksende hævelse, der er dækket af normalt udseende slimhinde (1). Displacering og løsnings af tænder er hyppigt forekommende (1,3).

Radiologisk ses en diffust afgrænset uni- eller multilokulær forandring indeholdende såvel radiolucente som radiopake områder (1,3). Forandringerne er oftest lokaliseret til processus alveolaris, hvor der kan forekomme resorption af tandrødderne (3). DA vokser infiltrativt langs de spongiøse knogletrabekler, hvorfor der radiologisk ikke ses en skarp afgrænsning til omkringliggende knoglevæv.

Histologisk kendetegnes DA ved et modent kollagent desmoplastisk bindevævsstroma med øer af prolifererende odontogent epitel. Der kan forekomme mikrocyster centralt i epitel-øerne (3). DA behandles med radikal kirurgisk blokresektion involverende dele af den omliggende knogle for at sikre frie resektionsrande (1). Imidlertid

EMNEORD

Ameloblastoma;
diagnosis;
odontogenic
tumors; surgery;
pathology

Benigne odontogene tumorer

Odontogent epitel med modent fibrøst stroma uden odontogent ektomesenkym

- Ameloblastom, solid/multicystisk type
- Ameloblastom, ekstraosøst/perifer type
- Ameloblastom, desmoplastisk type
- Ameloblastom, unicystisk type
- Squamous odontogenic tumour
- Forkalkende epitelial odontogen tumor
- Adenomatoid odontogen tumor
- Keratocystisk odontogen tumor

Table 1. WHO's klassifikation af odontogene tumorer fra 2005 (uddrag).

Table 1. WHO classification of odontogenic tumours from 2005 (extract).

er recidivfrekvensen høj som følge af den infiltrative vækst og forekommer hos mere end 20 % af patienterne, hvorfor et langvarigt klinisk og radiologisk kontrolforløb er nødvendigt (4).

I nærværende artikel præsenteres en 63-årig kvinde med et DA i den anteriore del af underkæben, og de hyppigste differentialdiagnostiske overvejelser diskuteres.

Patienttilfælde

En 63-årig kvinde blev henvist fra egen tandlæge til Kæbekirurgisk Afdeling, Aalborg Universitetshospital, for diagnostik og behandling af en hård hævelse svarende til underkæbens anteriore region. Patienten havde igennem flere år bemærket en asymptomatisk langsomt voksende hævelse langs indersiden af underkæben svarende til fortænderne. Det seneste år havde hævelsen bredt sig til ydersiden med samtidig løsning og placering af fortænderne. Patienten tilkendegav ingen sensibilitetsforstyrrelse svarende til hverken hage eller underlæbe.

Objektiv undersøgelse

Ekstraoralt – Ingen synlig hævelse eller asymmetri. Ingen palpable lymfeknuder sv.t. halsen.

Intraoralt – I underkæben strækkende sig fra regio 3- til -2 fandtes en 2 x 2 cm fast hård hævelse, som kunne palperes facielt og oralt med normalt udseende slimhinde. De involverede tænder var vitale, displacerede og mobile af 1.-2. grad (Fig. 1).

Radiologisk undersøgelse

Panoramaoptagelse og CBCT viste en 2 x 2 cm multilokulær diffust afgrænset patologisk forandring strækkende sig fra regio 3- til -2 med radiolucente og radiopake områder (Fig. 1). De involverede tænder syntes displacerede og uden rodresorption.

Præoperativt klinisk foto, panoramarøntgen og axial CBCT-optagelse

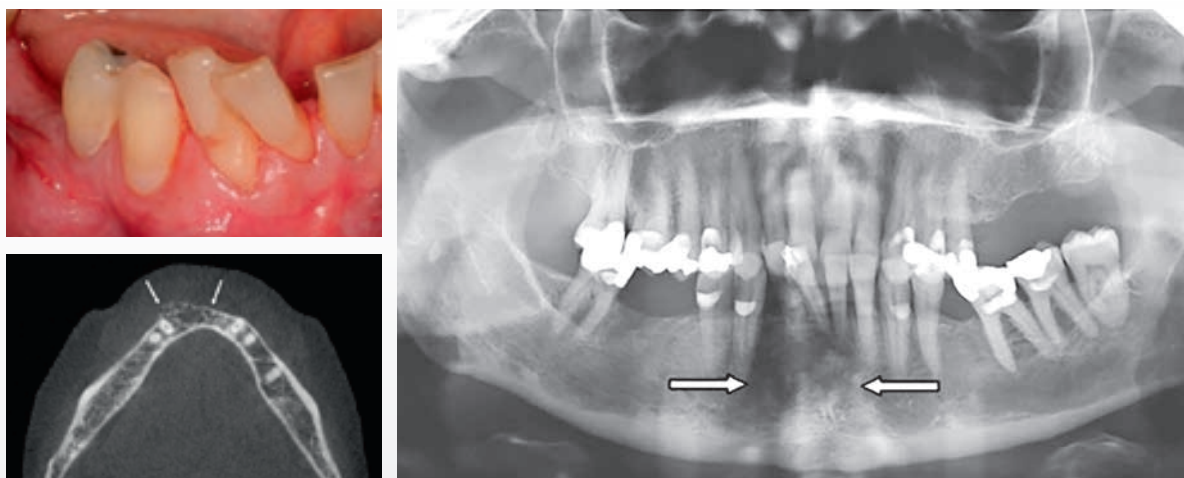


Fig. 1. Klinisk foto viser hævelse og displacering af tænder i den anteriore del af mandiblen. På panoramarøntgen ses en diffust afgrænset forandring fra regio 3- til -2 med radiolucente og radiopake områder (pile). Det axiale CBCT-scanningsnit viser en multilokulær forandring med bukkal ekspansion (pile).

Fig. 1. Photograph showing swelling and tooth displacement in the anterior region of the mandible. Panoramic radiograph showing an ill-defined mixed radiopaque and radiolucent lesion from the mandibular canine to the left lateral incisor (arrows). The axial CBCT scan image demonstrates a multilocular lesion with buccal expansion (arrows).

Peroperative kliniske fotos fra biopsitagning og efterfølgende blokresektion



Fig. 2 Kliniske fotos viser patologisk forandret knoglemorfologi med infiltration af tumorvæv og efterfølgende blokresektion indeholdende tumorvæv og tænder.

Fig. 2 Photographs demonstrating a pathologically changed bone morphology with infiltration of tumour tissue and the subsequent bloc resection with tumour and teeth.

Tentativ diagnose og udredning

På baggrund af ovenstående anamnese samt klinisk og radiologisk undersøgelse blev der stillet følgende tentative diagnose: Ameloblastom obs. pro. Til verificering af den tentative diagnose blev der fundet indikation for biopsi. I lokalanalgesi blev der lagt et faciale og lingviale randsnit fra regio 5- til -3. Slimhinde og periost blev frirougineret svarende til for- og hjørneregionen. Knoglen fremviste et unormalt udseende med en ujævn eleveret overflade infiltreret af tumorvæv. I tumorvæv-

Histologiske billeder i lille og stor forstørrelse

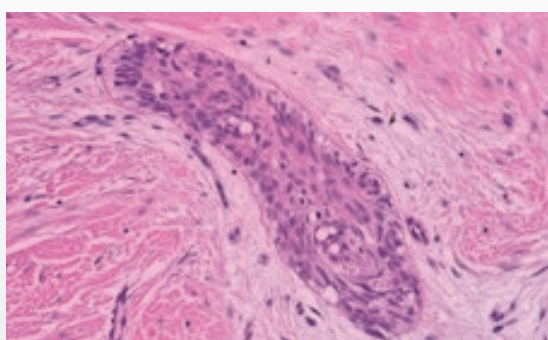
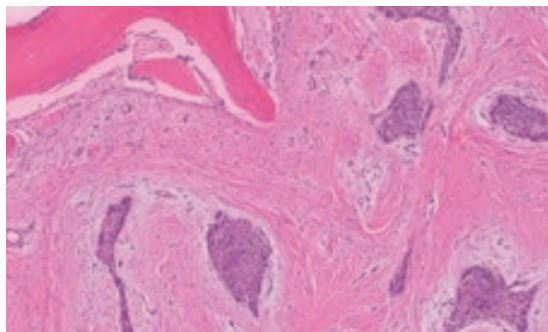


Fig. 3 Infiltrativ vævsproliferation med planocellulær differentiering beliggende i et fibrøst/desmoplastisk stroma (HE x 5) og en epithelial struktur med let cylindroidt præg basalt (HE x 20).

Fig. 3 Infiltrating tissue proliferation with planocellular differentiation in a fibrous/desmoplastic stroma (HE x 5) and an epithelial structure with cuboidal cells in the basal layer (HE x 20).

vet var der både områder med hårdt knoglevæv og flere mindre lakuner med blødt fibrøst væv (Fig. 2). Med trepanbor blev der udtaget en biopsi af den afficerede knogle. Vævet blev sendt til histologisk undersøgelse på Patologisk Institut, Aalborg Universitetshospital.

Histologisk undersøgelse

Præparatet bestod af et vævsstykke (6 x 10 mm) repræsenterende fibrøst binde- og knoglevæv med irregulære øer af epitheliale celler af varierende størrelse. Periferet i øerne fandtes palisader af basaloide celler. Centralt i epitheløerne var der stedvis tendens til keratinisering. Der var ingen tegn på malignitet. Det histologiske billede var således foreneligt med et DA (Fig. 3).

Behandling

I generel anæstesi blev der lagt et randsnit fra regio 4- til -3 med bilateral aflastningssnit regio 5- og -4. Slimhinde og periost blev frirougineret faciale og orale for den patologiske forandring.



KLINISK RELEVANS

Desmoplastisk ameloblastom er en sjældent forekommende odontogen tumor, der i de fleste tilfælde præsenterer sig som en asymptomatisk og langsomt voksende hævelse i incisiv- og præmolarregionen hos midaldrende. Klinisk og radiologisk kan tumoren være vanskelig at differentiere fra andre patologiske forandringer i kæberne, hvorfor biopsi er nødvendig for at kunne stille den korrekte diagnose. Desmoplastisk ameloblastom behandles med radikal kirurgisk blokresektion. Imidlertid er recidivfrekvensen høj, hvorfor et langvarigt klinisk og radiologisk kontrolforløb er nødvendigt.

ger i kæberne, hvorfor biopsi er nødvendig for at kunne stille den korrekte diagnose. Desmoplastisk ameloblastom behandles med radikal kirurgisk blokresektion. Imidlertid er recidivfrekvensen høj, hvorfor et langvarigt klinisk og radiologisk kontrolforløb er nødvendigt.

Med bor og mejsel blev der udtaget en knogleblok gående fra distalt for 3- til distalt for -2 indeholdende det patologiske væv, 3,2,1-1,2 og omliggende klinisk normal knogle i god afstand fra tumor (Fig. 2). Det udtagne væv blev sendt til histologisk undersøgelse på Patologisk Institut, Aalborg Universitetshospital. Der blev foretaget grundig sårtoilette og primær suturering. Det postoperative forløb var komplikationsfrit, og patienten blev udskrevet dagen efter operationen.

Den histologiske undersøgelse verificerede diagnosen DA og fremviste frie resektionsrande. Det efterfølgende initiale kontrolregime var kompliceret med persisterende smerter, sekvestrering af nekrotisk knogle samt fjernelse af 4- og -3 som følge af tiltagende mobilitet og fæstetab. Patienten er planlagt til regelmæssige årlige kliniske og radiologiske kontroller samt senere genopbygning af kæbeknoglen og implantatbehandling, såfremt der klinisk og radiologisk ikke er tegn på tumorrecidiv.

Diskussion

I nærværende artikel præsenteres en 63-årig kvinde med et DA i den anteriore del af underkæben. DA forekommer hyppigst hos midaldrende og optræder fortrinsvis i over- og underkæbens incisiv- og præmolarregion, hvor tumoren præsenterer sig som en asymptomatisk hård og langsomt voksende hævelse. Radiologisk ses oftest en diffust afgrænset uni- eller multilokulær radiolucent og radiopak forandring med placering af de involverede tænder. De kliniske og radiologiske fund i det aktuelle patienttilfælde var således karakteristisk for et DA, men den endelige diagnose verificeres ved en histologisk undersøgelse.

De væsentligste differentialdiagnoser til en asymptomatisk langsomt voksende hård hævelse i underkæbens frontregion med en radiologisk diffust afgrænset uni- eller multilokulær radiolucent og radiopak forandring vil primært omfatte centralt kæmpecellegranulom, odontogent myksom og cemento-ossificerende fibrom.

Centralt kæmpecellegranulom (CGCG) er en non-neoplastisk lidelse i kæberne, som i sjældne tilfælde kan udvise aggressiv vækst (5). CGCG forekommer hyppigst hos yngre under 30 år og ses oftest hos kvinder. Klinisk findes en signifikant højere forekomst i mandiblen sammenlignet med maksillen, og ca. 50 % forekommer i den anteriore del af mandiblen (6). CGCG præsenterer sig oftest som en asymptomatisk hævelse af knoglen, hvor slimhinden kan forekomme mørk misfarvet som følge af øget vaskularisering eller nedbrydningsprodukter fra blodet (5). Radiologisk præsenterer CGCG sig som en diffust afgrænset uni- eller multilokulær forandring, hvor placering og resorption af tandrødder kan forekomme (6). Histologisk ses et karrigt fibrøst væv med flerkernede osteoklast-lignende kæmpeceller og mononukleære stromaceller (6). CGCG behandles oftest med kirurgisk curretage, evt. i kombination med glukokortikoidinjektioner eller calcitoninbehandling (7). Recidivfrekvensen er høj, hvorfor medicinsk og kirurgisk behandling således oftest kombineres ved større læsioner (7).

I det aktuelle patienttilfælde var anamnesen og de kliniske og radiologiske forandringer forenelige med et CGCG. Imidlertid adskilte patientens alder og de histologiske fund sig fra et typisk tilfælde af et CGCG.

Odontogent myksom (OM) er en sjælden benign, lokalt aggressiv odontogen tumor, der udgår fra det primordiale mesenchymale tandanlæg (8). Tumoren optræder oftest i 20-30-årsalderen med en ligelig fordeling mellem kvinder og mænd. OM kan optræde overalt i kæberne, men ses oftest i mandiblen (8). Tumoren præsenterer sig klinisk som en asymptomatisk langsomt voksende hævelse, hvor løsning af de involverede tænder kan forekomme (8). Radiologisk ses en uni- eller multilokulær forandring med diffus afgrænsning til de omliggende strukturer. Histologisk findes et myksoïdt stroma indeholdende afrundede stellate eller tenformede celler. Behandlingen er kirurgisk resektion, og recidivfrekvensen er lav (8). De kliniske og radiologiske fund i det aktuelle patienttilfælde kunne give mistanke om et OM.

Cemento-ossificerende fibrom (COF) er en hyppigt forekommende benign fibro-ossøs tumor, som i sjældne tilfælde kan vokse aggressivt (9). Tumoren forekommer oftest hos kvinder i 20-40-årsalderen og præsenterer sig klinisk som en asymptomatisk langsomt voksende hævelse fortrinsvis i mandiblen (10). Radiologisk ses oftest en velafgrænset uni- eller multilokulær opklaring bestående af radiolucente og radiopake forandringer (10). Det histologiske billede viser cellulær proliferation af tenformede fibroblastlignende celler med en stor variation i indholdet af mineraliseret materiale, repræsenterende osteoïdt eller cementoïdt væv. Behandlingen er kirurgisk fjernelse, og recidivfrekvensen angives fra 1 til 68 % (11). COF differentierer sig fra DA ved en mere velafgrænset radiologisk adskillelse fra omliggende knogle og forekommer oftere hos yngre individer.

DA tilhører en sjælden undergruppe af ameloblastomer. Tumoren er kendetegnet ved kliniske, radiologiske og histologiske

forandringer, som adskiller tumoren fra de øvrige ameloblastomer, men som klinisk og radiologisk kan være vanskelig at adskille fra andre patologiske forandringer i kæberne. Histologisk undersøgelse er derfor nødvendig for at kunne stille den endelige diagnose og sikre korrekt behandling. DA udviser et mere aggressivt vækstpotentiale sammenlignet med de øvrige ameloblastom-typer. Jævnfør tabel 1 inddeles ameloblastomer i fire typer; solid/multicystisk, ekstraossøs/perifer, desmoplastisk og unicystisk. Den unicystiske type fremtræder radiologisk som en unilokulær opklaring oftest posteriort i mandiblen. I modsætning til den multicystiske type, som oftest forekommer hos patienter i fjerde dekad, ses den unicystiske hyppigst hos yngre patienter omkring anden dekad. Den perifere type er

en blødtvævsvariant, der er lokaliseret til gingiva eller den alveolære slimhinde med eller uden involvering af den underliggende knogle.

Behandlingen af DA er i lighed med de andre ameloblastomtyper radikal kirurgisk resektion involverende en del af den omliggende raske knogle (3). Imidlertid er recidivfrekvensen høj og indtræder oftest inden for tre år, hvorfor et langvarigt klinisk og radiologisk kontrolforløb er nødvendigt (3). I nærværende patienttilfælde er der derfor iværksat behandling med aftagelig protetik. Knoglegenopbygning og implantatbehandling planlægges, såfremt patienten er klinisk og radiologisk recidivfri efter tre års kontrolforløb.

ABSTRACT (ENGLISH)

Desmoplastic ameloblastoma

Background – Desmoplastic ameloblastoma is a rare benign odontogenic tumour with an aggressive growth potential and a high recurrence rate. The tumour occurs mainly in middle-aged patients as a painless hard and slowly growing swelling in the incisor and premolar region. Radiographically, a diffuse ill-defined mixed radiolucent and radiopaque lesion is seen. The tumour has an infiltrating growth pattern in the cancellous bone for which reason radiographical demarcation is difficult. Desmoplastic ameloblastoma is treated with surgical resection. Because of the high recurrence rate, prolonged clinical and radiological control regime is necessary.

Case study – A 63-year-old female was referred from her dentist to the Department of Oral and Maxillofacial Surgery,

Aalborg University Hospital, for diagnosis and treatment of a hard painless and slowly growing swelling in the anterior region of the mandible. Radiographic examination revealed a diffuse ill-defined mixed radiolucent and radiopaque lesion from the region of mandibular right canine to the left lateral incisor. Histological examination of a biopsy revealed changes compatible with desmoplastic ameloblastoma. The tumour including the associated teeth was resected.

Conclusion – Desmoplastic ameloblastoma is a rarely occurring odontogenic tumour which has many comparable clinically and radiologically characteristics of other pathological jaw lesion. Histological examination and diagnosis is necessary in order to choose the appropriate treatment.

Litteatur

- Sun Z, Wu Y, Cheng N et al. Desmoplastic ameloblastoma – a review. *J Oral Oncol* 2009;45:752-9.
- Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D. *World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and genetics of head and neck tumours*. Lyon: IARC Press, 2005
- Li B, Long X, Wang S et al. Clinical and radiological features of desmoplastic ameloblastoma. *J Oral Maxillofac Surg* 2011;69:2173-85.
- Keszler A, Paparella ML, Dominguez FV. Desmoplastic and non-desmoplastic ameloblastoma: a comparative clinicopathological analysis. *Oral Dis* 1996;2:228-31.
- Thesbjerg K, Reibel J, Pinholt EM. Central kæmpecellegranulom – diagnostik og behandling. *Tandlægebladet* 2010;114:876-84.
- Whitaker SB, Waldron CA. Central giant cell lesions of the jaws. A clinical, radiologic and histopathologic study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1993;75:199-208.
- Terry BC, Jacoway JR. Management of central giant cell lesions: An alternative surgical therapy. *Oral Maxillofac Surg Clin N Am* 1994;6:579.
- Neville BW, Damm DD, Allen CM et al. *Oral & maxillofacial pathology*. Philadelphia: W.B. Saunders, 1995;536-7.
- Thygesen TH, Marker P, Godballe C et al. Cemento-ossificerende fibrom. *Tandlægebladet* 2004;108:820-4.
- Su L, Weathers DR, Waldron CA. Distinguishing features of focal cement-osseous dysplasia and cemento-ossifying fibromas. I. A Pathological spectrum of 316 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1997;84:301-9.
- Brannon RB, Fowler CB, Benign fibro-osseous lesions: A review of current concepts. *Adv Anat Path* 2001;8:126-43.

True evolution!



DEN FØRSTE KERAMIK TIL DIREKTE FYLDNINGER

- Verdens første rent keramisk baserede fyldningsmateriale
- Laveste polymerisationskrumpning (1,25 Vol.-%) og særdeles lav skrumpningsstress*
- Inaktivt, så høj biokompatibilitet og ekstrem farvestabilitet
- Lever op til de højeste krav, i både de anteriore og posteriore regioner
- Fremragende håndteringsegenskaber, enkel højglanspolering og høj overfladehårdhed, garanterer førsteklasses, langtidsholdbare resultater
- Kompatibel med alle konventionelle bondingsystemer

*i sammenligning med alle konventionelle plastfyldningsmaterialer

Admira Fusion

