

ABSTRACT

BAGGRUND - Unicystiske ameloblastomer defineres som benigne odontogene tumorer. Diagnosen stilles på baggrund af histologisk undersøgelse. Behandlingen af de unicystiske ameloblastomer strækker sig fra marsupialization og enukleering til større resektion med eller uden knogleopbygning.

PATIENTTILFÆLDE - En 71-årig mand blev henvist til Kæbekirurgisk afdeling, Odense Universitetshospital, for diagnostik og behandling af hævelse i mandiblen. Incisionsbiopsi blev foretaget for at fastslå diagnosen af den intraossøse proces. Histologisk undersøgelse viste ukarakteristisk cyste på baggrund af sparsom vævsprøve. Efter måneders drænbehandling blev forandringen enukleeret. Fornyet histologisk undersøgelse af præparatet viste unicystisk ameloblastom af intraluminal og transmural type.

Patienten er set til 1 ½-års kontrol uden tegn på recidiv klinisk eller radiologisk samt subjektiv tilfredshed med den orale funktion. Grundet øget recidivtendens planlægges det at følge patienten de næste 10 år.

KONKLUSION - Tilstrækkelig størrelse på biopsier er nødvendigt for korrekt diagnostik af forandringer i kæberne. Endvidere bør det tilstræbes at tage biopsien i et område uden forventet inflammation. Derudover bør patienterne opfordres til at overholde regelmæssig kontrol ved tandlægen for at sikre, at patologiske forandringer i kæberne identificeres i god tid for at mindske morbiditeten af behandlingen og mindske risikoen for recidiv.

EMNEORD Ameloblastoma | odontogenic tumors | reconstructive surgery | recurrence | treatment



Korrespondanceansvarlig førsteforfatter:
SODABA GHAWSI
sodaba.ghawsi@rsyd.dk

Unicystisk ameloblastom – Præsentation af et progressivt tilfælde

SODABA GHAWSI, uddannelsestandlæge, Kæbekirurgisk afdeling,
Odense Universitetshospital

LILLIAN MARCUSSEN, tandlæge, ph.d., Kæbekirurgisk afdeling,
Odense Universitetshospital

KASPER STOKBRO, specialtandlæge, Kæbekirurgisk afdeling,
Odense Universitetshospital

► Accepteret til publikation den 5. november 2019

Tandlægebladet 2020;124;xxx-xx

A

MELOBLASTOMER ER BENIGNE ODONTOGENE TUMORER med aggressiv, ekspansiv vækst, som forårsager vævsresorption. Den øgede fylde kan medføre kliniske symptomer som smerter, asymmetri, talebesvær, malokklusion, tandtab (1) og paræstesi (2).

Ameloblastomer forekommer sjældent og udgør 10 % af orale odontogene tumorer (3). Ameloblastomer opstår typisk hos 30-49-årige med en ligelig kønsfordeling. I 80 % af tilfældene er ameloblastomerne lokaliseret i mandiblen og 20 % i maksillen (4). Incidensen er 0,5 pr. million indbyggere årligt (4) med en overrepræsentation blandt afrikanske og asiatiske populationer (3).

Ameloblastomer opstår formentlig fra rester af tandlisten (4). Det klassiske intraossøse ameloblastom er solidt med varierende antal af cystiske strukturer, mens det unicystiske ameloblastom består af en enkelt cystisk struktur med en epitelbeklædning, der i opbygning ligner ameloblastom. Det unicystiske ameloblastom blev først beskrevet af Robinson og Martinez i 1977 (7). Histologisk kan de inddeles i lumenale, intraluminal og transmural typer afhængigt af, om der blot er en cystisk epitelbeklædning, om epitelet prolifererer ind i cystelumen, eller om cystemelet prolifererer ned i cystekapslen (5,6).

For behandlingen af den solide type anbefales radikal kirurgi med frie resektionsrande, da recidivtendensen er signifikant høj (60-80 %) ved behandling med konservativ kirurgi såsom enukleering og marsupialisation (7).

WHO anbefaler konservativ tilgang til behandlingen af de unicystiske ameloblastomer med luminal og intraluminal proliferationsgrad. Dette på baggrund af den lave recidivtendens beskrevet som under 10 %. Anbefalingen for de transmural er derimod radikal kirurgi, da recidivtendensen er lige så høj som ved de solide ameloblastomer (6).

I en større systematisk oversigt fra 2006 blev litteraturen gennemset for effekten af forskellige konservative behandlingstiltag. Her blev påvist, at patienter behandlet med enukleering og Carnoys væske havde en lavere recidivtendens (16 %) sammenlignet med patienterne behandlet med enukleering alene (30 %). Carnoys væske er etanolholdig og virker vævstoksisk (8). Der kunne ikke konkluderes på effekten af marsupialisation, da dette altid blev efterfulgt af et sekundært indgreb (9).

Artiklen understøttes af en nyere oversigtsartikel fra 2009, hvor der rapporteres 60 % recidiv ved enukleering som den eneste behandling af unicystiske ameloblastomer. Det kon-

Panoramarøntgen



Fig. 1. Ortopantomografi (OTP) viser en større unilobulær intraossøs opklaring fra regio 38 til 48, hvor basis mandibulae er intakt (blå pile). Der ses betydelig rodresorption på resttandsættet i underkæben (rød pil).

Fig. 1. Orthopantomography (OTP) shows an enlarged unilobular intraosseous radiolucency from the lower third molar area on the right side to the lower third molar on the left side. Basis mandibula is intact (blue arrow). A significant degree of root resorption is observed on the lower teeth (red arrow).

CBCT-scanning

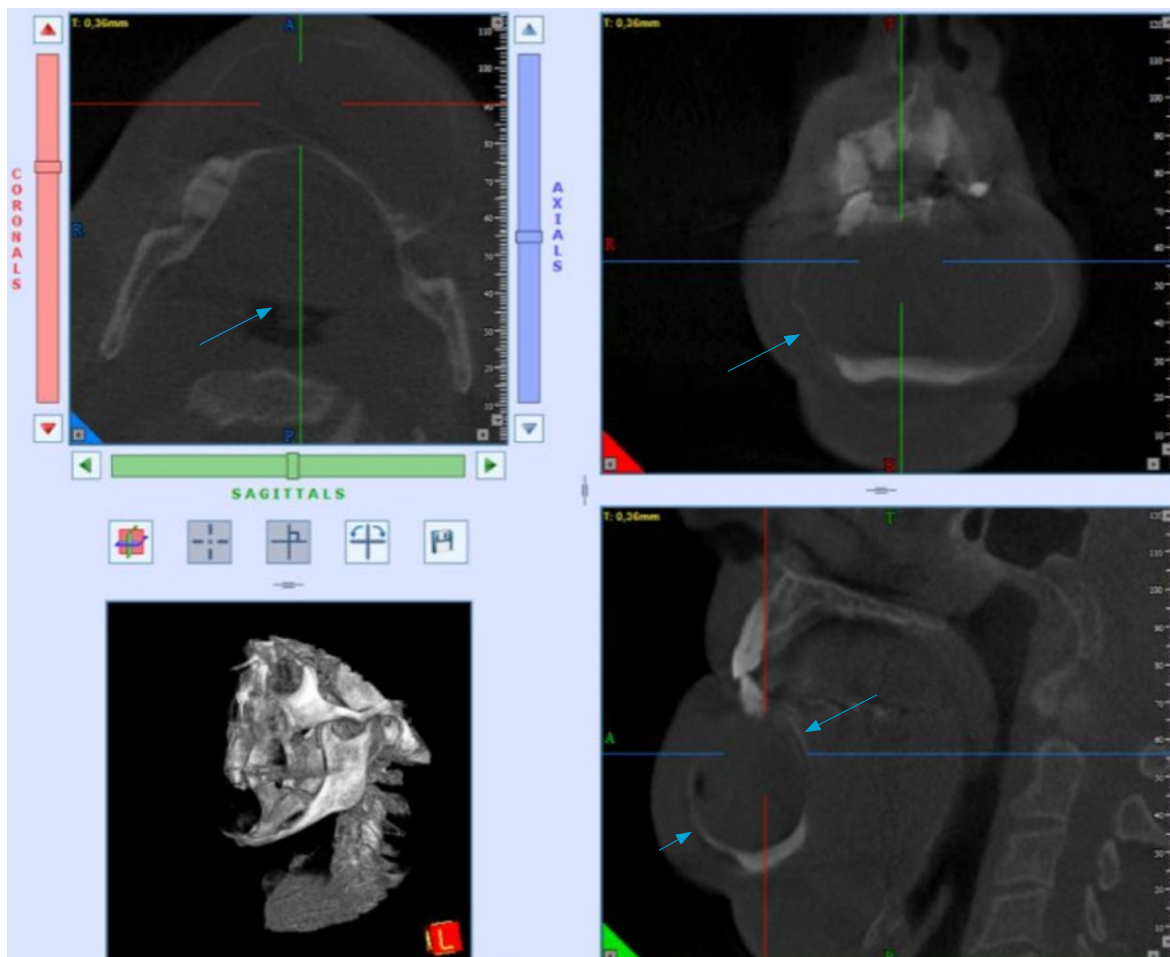


Fig. 2. CBCT illustrerer en tynd kortikal afgrænsning (blå pile) i forandringens periferi (koronalt, sagittalt, aksialt plan).

Fig. 2. CBCT illustrates a thin cortical boundary peripheral (blue arrows) to the radiolucent area (coronal, sagittal and axial plane).

kluderes, at biopsien har en mindre betydning præoperativt til at fastlægge proliferationsgraden, da der udelukkende kan stilles endelig diagnose retrospektivt på baggrund af total excision. I studiet frarådes enukleering alene, idet denne bør suppleres med anvendelse af Carnoys væske eller kryo-behandling. Hvis dette ikke er muligt, anbefales radikal kirurgi med 0,5-1 cm frie resektionsrande (7).

I denne artikel beskrives en 71-årig mand med en større asymptomatisk hævelse anteriort i mandiblen. Diagnostiske overvejelser og behandlingsalternativer diskuteres.

BESKRIVELSE AF PATIENTTILFÆLDE

En 71-årig mand henvises via egen læge med en hævelse svarende til mandiblen. Patienten er kendt med hypertension og forhøjet kolesterol samt tidligere blodprop med sequelae i form af sitren i højre arm og kognitiv svækkelse. Patienten angiver intet aktuelt alkohol- og tobaksforbrug. Patienten fortæller, at hævelsen i underkæben har været til stede og er vokset over flere år, dog uden at have generet patienten. Klinisk ses symmetrisk hævelse i hele hagens og underlæbens udstrækning uden rødme. Hævelsen er fast ved palpation uden fluktuation eller varme. Der findes normal sensibilitet ved læbe og hage. Der findes ingen hævede lymfekirtler. Intraoralt ses betanding fra tand 14 til 24 i overkæben og 36 til 46 i underkæben med mobilitet af tænderne i underkæben af 2.-3. grad. Der findes desuden ingen patologiske pocher, men udtalt gingivitis og plak. I sulcus alveololabialis/buccalis, regio 44 til 36, ses hævelse af slimhinden med et blåligt skær. Anteriort i mundbunden, regio 35 til 43, ses ligeledes en lokal hævelse af slimhinden med et blåligt skær. Begge områder med hævelsen og blåligt skær havde bliklågssornemelse ved palpation.

Ortopantomografi (OTP) (Fig. 1) og computed tomography scanning (CBCT) (Fig. 2) bekræfter en større unilobulær intra-

ossøs opklaring fra regio 38 til 48 med en tynd intakt kortikal afgrænsning i periferien og intakt basis mandibulae. Der ses betydelig rodresorption af resttandsæt i underkæben fraset på tand 46. Tentative diagnoser er keratocyste eller ameloblastom. Ud fra de kliniske og radiologiske tegn mistænkes ikke malignitet, da patienten anamnestisk ikke har sensibilitetsudfald, hvilket ville være forventeligt ved en proces af denne størrelse.

Der planlægges biopsi og lægges dræn i lokalbedøvelse. Der er ikke forekomst af kolesterolkrystaller, der er karakteristiske for indholdet af keratocyster, og pus. Ved biopsi af cystebælg bemærkes, at denne er usædvanlig skrøbelig og fragmenterer. Præparatet fikseres i 10 % formalin og sendes til histologisk undersøgelse. Der lægges tre dræn (Fig. 3) grundet cystelumens størrelse og patientens manglende komplians, som kan medføre tilstoppet dræn. Patienten får hjælp til at skylle igennem dræn af hjemmesygeplejerske.

PRIMÆR HISTOLOGISK UNDERSØGELSE

Histologisk undersøgelse af primær biopsi fra processen beskrives med irregulære vævsflager, der tolkes som repræsenterende systemembran. Flagerne ses uden epitelbeklædning og beskrives ukarakteristiske. I øvrigt findes udtalt inflammation og områder med følger efter blødning med kolesterolkrystaller og pigmentaflejring. Umiddelbart konkluderes, at materialet kan være foreneligt med cyste med kronisk inflammation, men uden tegn på keratocyste.

CYSTEKTOMI

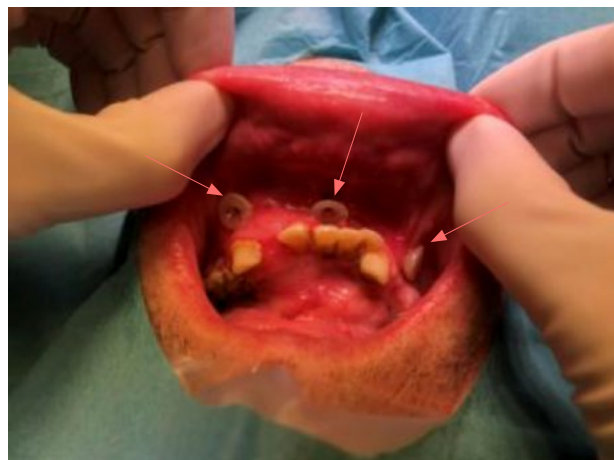
Grundet manglende komplians, hvor patienten har brug for hjælp fra hjemmesygeplejerske til at renholde på drænbehandling, og en forestående længere ferie i udlandet besluttes at foretage konservativ kirurgi med enukleering og curretage efter seks måneders drænbehandling. En fornyet CBCT viser fortsat intakt, men tynd, kortikal knogle ved basis mandibulae (Fig. 4).

Dræn



Fig. 3. Væske (blå pil). Indsættelse af 3 dræn (rød pil).

Fig. 3. Secretion (blue arrow). Insertion of 3 drains (red arrow).



Enukleeringen foretages ukompliceret i generel anæstesi. Alle tænder i underkæben udover tand 46 fjernes grundet rod-resorption og udtalt mobilitet (Fig. 5). Incisionen lægges på toppen af processus alveolaris. Der rougneres omkring forandringen, hvor n. mentalis lokaliseres bilateralt og skånes peroperativt. Processen fremtræder nu med en tyk bælge, som er velafgrænset i hele dens udstrækning og dermed kan fjernes *in toto* (Fig. 6). Materialet fikseres i 10 % formalin og sendes til fornyet histologisk undersøgelse. Patienten udebliver fra en uges postoperativ kontrol og ses første gang til kontrol en må-

klinisk relevans

Patienttilfælde med en progressiv sygdomstilstand i mandiblen, som illustrerer betydningen af regelmæssige tandefter-syn. Gennemgang af den aktuelle litteratur for behandlingen af unicystiske ameloblastomer. Hurtig og korrekt diagnostik, herunder korrekt biopsi for fastlæggelse af den præoperative diagnose, er afgørende for behandlingsresultatet af unicystiske ameloblastomer.

CBCT-scanning efter 6 måneders dræn CBCT-scanning

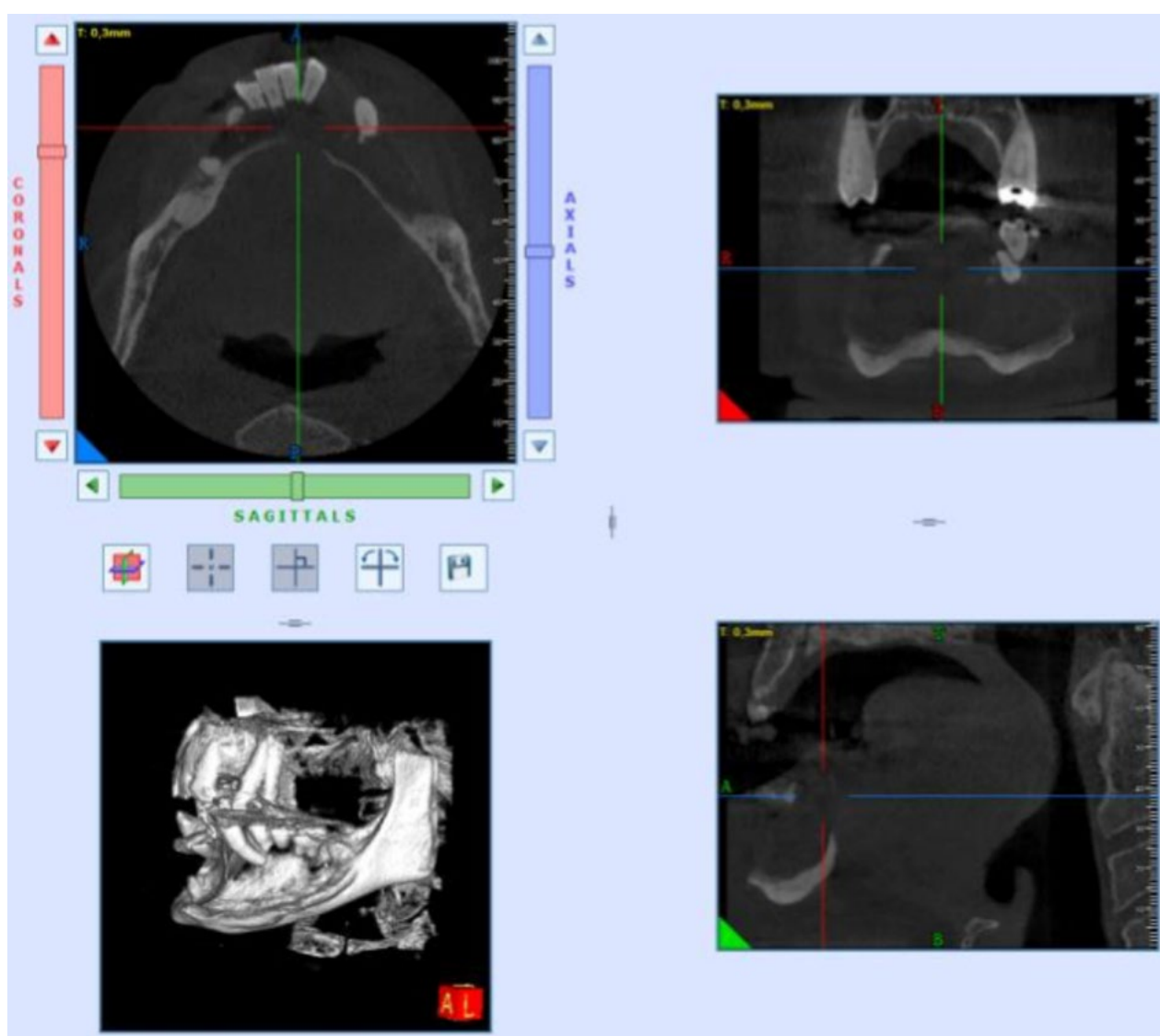


Fig. 4. Illustrerer fortsat intakt basis mandibulae.

Fig. 4. Illustrates an intact basis mandibula.

Rodresorptioner

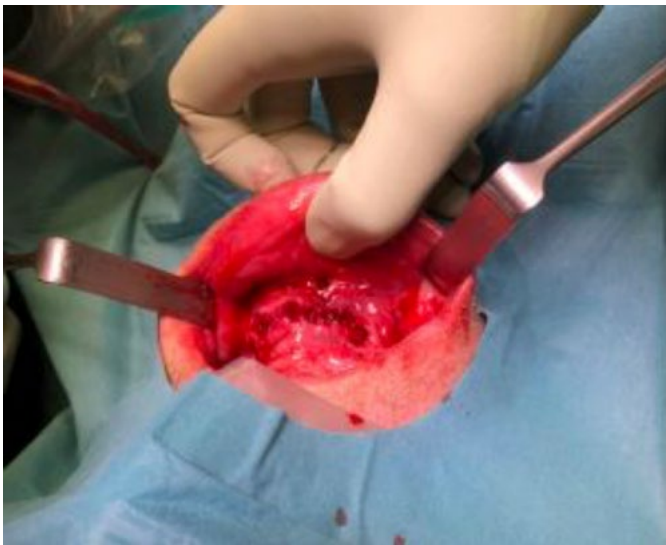


Fig. 5. Udtalte resorptionsgrader på tænderne.
Fig. 5. Extensive degrees of root resorptions.

ned efter operationen. Ved denne kontrol er patienten tilfreds med den orale funktion og umiddelbart ikke motiveret for yderligere kirurgi. Patienten har indtil videre været fulgt i 1 ½ år.

HISTOLOGISK UNDERSØGELSE AF OPERATIONSPRÆPARATET

Histologisk undersøgelse viste inflammatorisk fortykket cystevæg præget af blødning. Der er påvist større områder med luminal beklædning med flerlaget ukarakteristisk epitel. I cystevæggen er der områder med tumorbånd i øer og strenge. I nogle af øerne ses stellet reticulum-lignende væv centralt samt områder med planocellulær uddifferentiering med keratinisering. Ligeledes ses små og større øer af ameloblastomvæv i forskellige størrelser. Tumorcellerne er ofte basaloide med mørke hyperkromatiske kerner, der overordnet er ensartede. I enkelte celler ses omvendt polarisering af kernerne. Der konkluderes derfor, at der er tale om en ukarakteristisk cyste, hvor områder opfattes som ameloblastom, muligvis af unicystisk type med proliferationer i cystekapsel. Tumordannelse når stedvis flagernes rande (Fig. 7).

DISKUSSION

Forandringen tolkes som unicystisk ameloblastom ud fra histologisk svar, sammenholdt med den kliniske præsentation. Patientens alder er atypisk for forandringen, men kan skyldes manglende regelmæssige tandeftersyn, der kan have forsinket tidspunktet for diagnosen. Der bemærkes ligeledes, at der ikke er påvist frie enukleeringsrande.

Tilfældet illustrerer vigtigheden af repræsentativ vævsprøve om muligt taget i et område uden inflammation. Dette kunne have ændret behandlingsudfaldet og reduceret behandlings-

tiden. Der er ingen entydig evidens for marsupiliasation og drænbehandling af unicystiske ameloblastomer, hvilket ville minimere risikoen for infektion og eliminere behovet for hjemmesygeplejerske.

Ifølge de nyeste studier burde der enten være foretaget enukleering med Carnoys væske eller kryo-behandling for at minimere recidivtendens ved valg af konservativ tilgang. Alternativt burde radikal kirurgi med 0,5-1 cm frie resektionsrande være overvejet. Carnoys væske indeholder kloroform og anvendes ikke i Danmark, da det er karcinogent og kan forårsage nerveskader (10).

Patienten er ikke motiveret for yderligere kirurgiske tiltag i form af radikal kirurgi med sikring af frie resektionsrande. Patienten er tilfreds med resultatet kosmetisk og funktionelt (Fig. 8). Det aftales at kontrollere for recidiv klinisk og radiologisk med CBCT med seks måneders intervaller i de næste 10 år. Ved recidivfrie forhold over en længere periode kan forlængelse af intervaller overvejes. Patienten er forberedt på, at der ved recidiv eller patologisk fraktur kan blive behov for radikal kirurgi med eventuel osseomyokutan fibula lap-rekonstruktion. Den individuelt tilpassede behandlingsstrategi er i overensstemmelse med en nyere systematisk oversigt (9).

KONKLUSION

En patient med en hævelse i mandiblen, som indledningsvist blev mistænkt at være keratocyste, men ved histologisk undersøgelse viste sig at være unicystisk ameloblastom, er beskrevet. Der var proliferationer af cysteepitelet i den underliggende cystekapsel, hvilket kan være resultatet af forandringens formodede lange tilstedeværelse i kæben. Patienten fik foretaget enukleering og kontrolleres med seks måneders intervaller ambu-

Excision

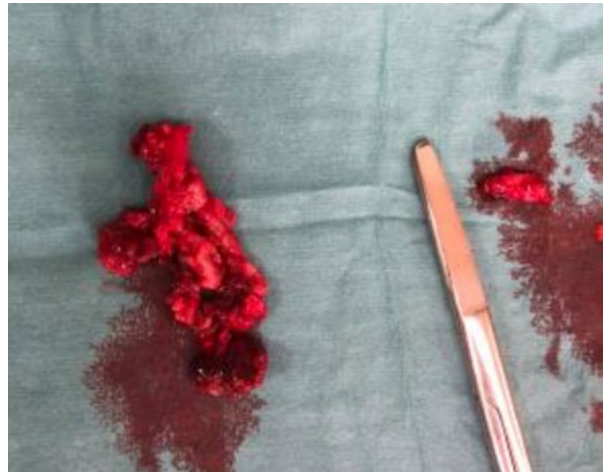


Fig. 6. Incision på toppen af pars alveolaris, excision af præparatet og primærsuturering.
Fig. 6. Incision at the top of pars alveolaris, excision of the sample and primary suturing.

Histologi

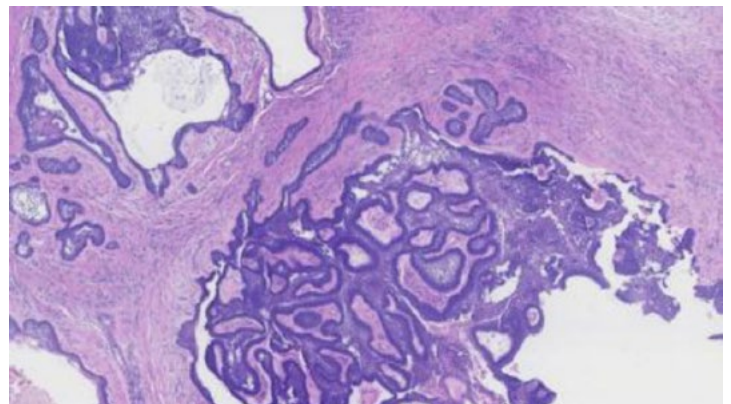
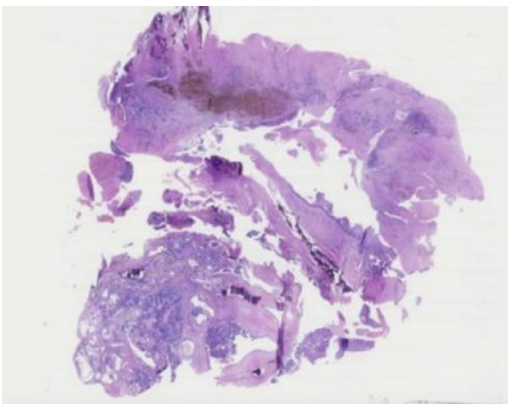


Fig. 7. Inflammeret fibrøst fortykket cystevæg. Cystevæg med øer og strenge af tumornæv.
Fig. 7. Inflamed fibrous cyst. Islands and strands of tumor tissue is noticed at the cyst wall.

1-års kontrol

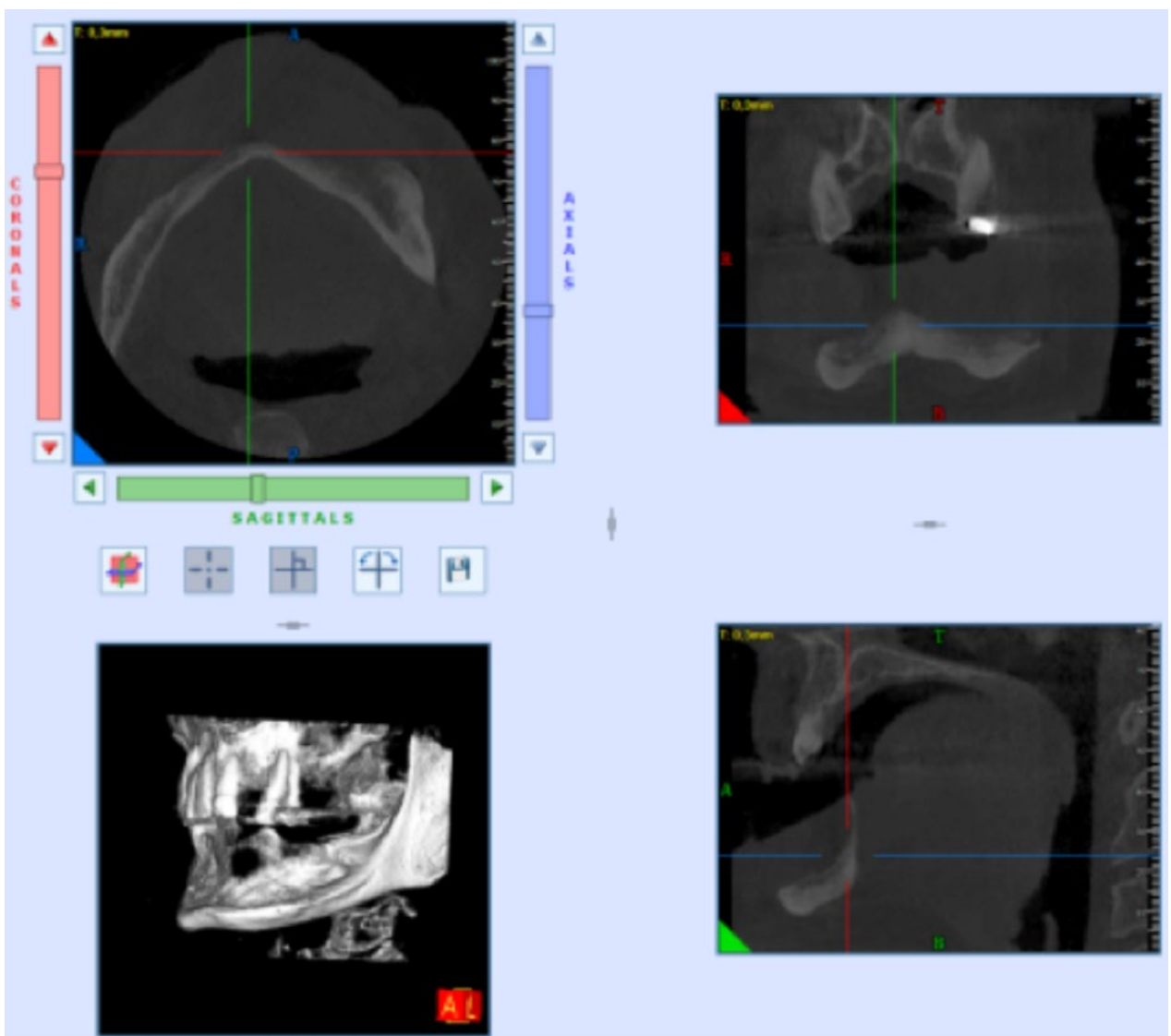


Fig. 8. Kliniske billeder og CBCT taget ved 1-års kontrollen.
Fig. 8. Clinical pictures and CBCT at the 1 year follow-up.

lant de næste 10 år for recidivkontrol. Tilstrækkelig størrelse på biopsier taget i et område uden inflammation er nødvendigt for korrekt diagnostik af patologiske forandringer i kæberne. Derudover bør patienterne opfordres til at overholde regelmæssig kontrol ved tandlægen for at sikre, at kæbeforandringer identificeres i god tid for at mindske morbiditeten af behandlingen og mindske risikoen for recidiv.

TAK

Tak til Afdelingen for Klinisk Patologi, Odense Universitets-hospital, for beskrivelse og udlån af histologiske snit.

Journal og billedmateriale er publiceret efter samtykke med patienten. ♦

ABSTRACT (ENGLISH)

UNICYSTIC AMELOBLASTOMA – PRESENTATION OF A PROGRESSIVE CASE

BACKGROUND – Unicystic ameloblastomas are defined as benign odontogenic tumors of idiopathic origin. Treatment ranges from masupialization and enucleation to resection with or without bone reconstruction.

CASE STUDY – 71-year-old man was referred to the department of Oral and Maxillofacial surgery, Odense University Hospital, for diagnosis and treatment of a swelling in the mandible.

An incisional biopsy was made to determine the diagnosis of the intraosseous process. Histological examination showed an uncharacteristic cyst based upon a limited sample. After months of drainage treatment, and restoration of resorbed bone, enucleation was made. Revised histologic examina-

tion revealed unicystic ameloblastoma of intraluminal and transmural type.

The patient was seen for a 1 ½ year's follow-up with no evidence of recurrence clinically or radiologically and there was a subjective satisfaction with oral function. Due to risk of increased recurrence it is planned to follow the patient every six months for the next 10 years.

CONCLUSION – Sufficient size of biopsies are needed for proper diagnosis of pathology in the jaws. Furthermore, biopsies should be avoided in inflamed areas. In addition, patients should be encouraged to maintain regular dental check-ups to ensure that pathological changes in the jaws are identified in a timely manner to reduce the morbidity of the treatment and reduce the risk of recurrence.

LITTERATUR

1. Neagu D, Escuder-de la Torre O, Vázquez-Mahía I et al. Surgical management of ameloblastoma. Review of literature. *J Clin Exp Dent* 2019;11:e70-5.
2. Nakamura N, Mitsuyasu T, Higuchi Y et al. Growth characteristics of ameloblastoma involving the inferior alveolar nerve: a clinical and histopathologic study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001;91:557-62.
3. Buchner A, Merrell PW, Carpenter WM. Relative frequency of central odontogenic tumors: A study of 1,088 cases from Northern California and comparison to studies from other parts of the world. *J Oral Maxillofac Surg* 2006;64:1343-52.
4. Wright JM, Vered M. Update from the 4th Edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck Tumours: Odontogenic and maxillofacial bone tumors. *Head Neck Pathol* 2017;11:68-77.
5. Rapis AD, Andressakis DD, Stavrianos SD et al. Ameloblastomas of the jaws: Clinico-pathological review of 11 patients. *Eur J Surg Oncol* 2004;30:998-1002.
6. Ackermann GL, Altini M, Shear M. The unicystic ameloblastoma: a clinicopathological study of 57 cases. *J Oral Pathol* 1988;17:541-6.
7. Pogrel MA, Montes DM. Is there a role for enucleation in the management of ameloblastoma? *Int J Oral Maxillofac Surg* 2009;38:807-12.
8. Sivanmalai S, Kandhasamy K, Prabu N et al. Carnoy's solution in the management of odontogenic keratocyst. *J Pharm Bioallied Sci* 2012;4 (Supp 2):S183-5.
9. Lau SL, Samman N. Recurrence related to treatment modalities of unicystic ameloblastoma: a systematic review. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2006;35:681-90.
10. Thapliyal GK. Peterson's Principles of Oral & Maxillofacial Surgery. *Med J Armed Forces India* 2011;62:89.