

ABSTRACT

73-årig kvinde havde et benigt fibrøst histiocytom i underkæben

Baggrund – Benigt fibrøst histiocytom er en mesenkymal tumor, der oftest optræder i huden på ekstremiteterne. Den ses meget sjældent i knoglevæv og ekstremt sjældent i kæbeskelettet. Tumoren forekommer i alle aldre, men ses oftest efter 20-års-alderen og præsenterer sig i knogle som en langsomt voksende hævelse, der kan medføre ekspansion af knoglen med gennembrydning af den lingvale og bukkale knoglelamel. Tilstanden kan være asymptomatisk eller forbundet med smerte. Benigt fibrøst histiocytom kan vokse aggressivt med indvækst i nærliggende anatomiske strukturer, og tumoren behandles med kirurgisk resektion.

Patienttilfælde – I nærværende artikel præsenteres en 73-årig kvinde med et benigt fibrøst histiocytom i underkæben, og de differentialdiagnostiske overvejelser diskuteres.

Konklusion – Patienten behandles med mandibulresektion og en rekonstruktionsskinne. Der konstateres recidiv efter fire år.

Benigt fibrøst histiocytom

Tue Lindberg Blæhr, uddannelsestandlæge, Kæbekirurgisk Afdeling, Aalborg Sygehus, Aarhus Universitetshospital

Thomas Jensen, overtandlæge, specialtandlæge i kæbekirurgi, ph.d., Kæbekirurgisk Afdeling, Aalborg Sygehus, Aarhus Universitetshospital

Martin Dahl, overtandlæge, specialtandlæge i kæbekirurgi, Kæbekirurgisk Afdeling, Aarhus Universitetshospital

Birgitte Melgaard Poulsen, overlæge, Patologisk Institut, Aalborg Sygehus, Aarhus Universitetshospital

Benigt fibrøst histiocytom er en godartet mesenkymal tumor karakteriseret ved proliferation af fibroblaster og histiocytter (1). Tumoren blev første gang beskrevet i 1967 af Stout og Lattes (2). WHO klassificerer tumoren som "Benign fibrous histiocytoma" under "Fibrohistiocytic tumors" (3). Benigt fibrøst histiocytom optræder hyppigst i hud og blødtvæv på ekstremiteterne (4,5) og er karakteriseret ved en langsomt voksende og ofte asymptomatisk hævelse (5). Benigt fibrøst histiocytom forekommer sjældent i knoglevæv og optræder ekstremt sjældent i kæbeskelettet med kun fem tidligere beskrevne tilfælde (Tabel 1). I nærværende kasuistik præsenteres en 73-årig kvinde med et benigt fibrøst histiocytom i venstre side af underkæben, og de differentialdiagnostiske overvejelser diskuteres.

Beskrivelse af patienttilfældet

En 73-årig asiatisk kvinde blev henvist fra Øre-Næse-Halskirurgisk Afdeling til Kæbekirurgisk Afdeling, Aalborg Sygehus, Aarhus Universitetshospital, mhp. diagnostik og behandling af en hævelse i venstre kind.

Patienten havde igennem de sidste to uger bemærket en tiltagende mindre asymptomatisk hævelse i venstre kind uden påvirkning af sensibiliteten i kind, læbe og hage.

Klinisk undersøgelse

Ekstraoralt – På venstre side af ansigtet palperedes en fast og indolent hævelse over ramus og corpus mandibulae. Huden over hævelsen var upåfaldende, og der var ingen hævede lymfeknuder (Fig. 1).

Intraoralt – I omslagsfolden regio –6,7 palperedes en blød fluktuierende hævelse. Omliggende slimhinde var normal, mens tænderne –6 og –7 var mobile af 2. grad.

EMNEORD

Benign fibrous histiocytoma; neoplasms; radiography; oral surgery

Røntgenundersøgelse

Ortopantomografisk røntgenoptagelse viste en multilokulær opklaring i venstre side af underkæben

Klinisk foto af patienten



Fig. 1. Moderat ekspansion af mandiblen i venstre side.

Fig. 1. Moderate expansion of the left side of the mandible.

strækkende sig fra regio -6 til processus condylaris. Der var ingen displacering af de involverede tænder eller resorption af tandrødder (Fig. 2). CT-scanning viste ekspansion af underkæben med gennembrudning af den bukkale og lingvale knoglelamel (Fig. 3).

Tentativ diagnose, diagnostisk udredning og behandling

På baggrund af ovenstående anamnese samt den kliniske og røntgenologiske undersøgelse blev der stillet følgende tentative diagnose: ameloblastom. Til verificering af den kliniske diagnose blev der foretaget biopsi.

Histologi – Præparatet bestod af et vævsstykke (12 x 8 x 6 mm) repræsenterende en cellerig tumor opbygget af storformet anordnede fine fascikulære strøg af mesenkymale celler med upåfaldende slanke kerner og eosinofilt cytoplasma. Immunhistokemisk farvning viste positiv reaktion for vimentin (markør for mesenkymalt derivet væv). En population af cellerne reagerede positivt med histiocytmarkørerne CD68, mens der kun var ganske få S-100 positive celler.

Proliferationsmarkører og cellebilledet tydede på lav aktivitet. Der fandtes ingen mitoser og intet tegn på malignitet.

KLINISK RELEVANS



Benigt fibrøst histiocytom, som er en mesenkymal tumor, der oftest optræder i huden på ekstremiteterne, er en meget sjælden sygdom, men det kliniske symptom-billede er foreneligt med andre patologiske tilstande i kæberne. Det er derfor vigtigt, at tandlægen har kendskab til benigt fibrøst histiocytom pga. tumorens aggressive karakter. Det er samtidig vigtigt, at sygdommen diagnosticeres tidligt. Den tidlige diagnostik har både betydning for omfanget af det kirurgiske indgreb, samtidig med at den kan mindske den postoperative protetiske rekonstruktion.

Benigt fibrøst histiocytom i kæbeskelettet

	Køn	Alder	Lokalisation	Røntgen	Behandling	Followup	Recidiv
White RD et al. 1986 (9)	F	29	Mandibel	Unilokulær	Excision	24 måneder	÷
Cale AE et al. 1989 (7)	M	13	Maksil	Radiolucent læsion med associeret rodresorption	Excision	Ikke rapporteret	Ikke rapporteret
Remagen M et al. 1989 (8)	M	17	Mandibel	Multilokulær læsion	Operation – ikke yderligere angivet	4 måneder	÷
Heo et al. 2004 (5)	M	42	Mandibel	Multilokulær læsion	Hemimandibulektomi	12 måneder	÷
Kishino M et al. 2005 (6)	F	49	Mandibel	Multilokulær læsion	Resektion	35 måneder	÷

Tabel 1. Tidligere beskrevne patienttilfælde med benigt fibrøst histiocytom i kæbeskelettet.

Table 1. Earlier cases with benign fibrous histiocytoma in jawbone.



Panoramarøntgenoptagelse

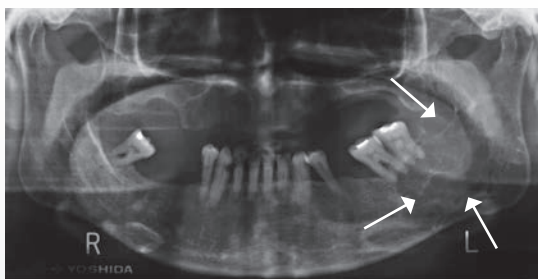


Fig. 2. Multilokulær opklaring gående fra regio -6 og posteriort involverende hele ramus mandibulae. Bemærk ingen rodresorption.

Fig. 2. Panoramic radiograph of the maxillofacial skeleton. Multilocular radiolucent lesion from tooth -6 and posteriorly involving all of the mandibular ramus. Notice no root resorption.

Forandringerne var forenelige med diagnosen benignt fibrøst histiocytom, der er karakteriseret ved multiple tenformede celler med slanke kerner anordnet i et udtalt storformt mønster, i hvilket der også ses histiocytter (Fig. 4).

Behandling – Patienten blev behandlet på Kæbekirurgisk Afdeling, Aarhus Universitetshospital, hvor der blev foretaget kontinuitetsresektion og rekonstruktion med kæbeledsprotese. Via

Aksial CT-scanning



Fig. 3. Ekspansion af mandiblens venstre side med kortikal destruktion bukkalt og lingvalt og forøget bløddelsvolumen.

Fig. 3. Expansion of the left side of the mandible with cortical buccal and lingual destruction and increase in soft tissue volume.

Histologi

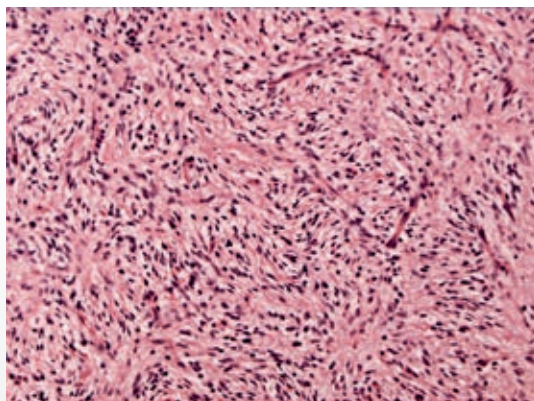


Fig. 4. Mikrofotografi visende det histologiske billede af en cellelig tumor af mesenkymal oprindelse. Der var intet tegn på øget celleproliferation og intet tegn på malignitet.

Fig. 4. Microphotograph showing the histological specimen of a cell rich mesenchymal tumour. No signs of increased cell proliferation or malignancy was noted.

en submandibulær adgang blev tumor frilagt. Størstedelen af tumor kunne nemt dissekeres fri fra periost, men enkelte steder var der indvækst af tumorvæv til musculus masseter, som nødvendiggjorde skarp dissektion. Via en præaurikulær adgang blev nedre ledkammer frilagt. Discus blev herefter dissekeret fri fra caput mandibulae mhp. efterfølgende optimal ledfunktion. Under fjernelsen af tumorvæv gik knoglen i flere stykker pga. tumors infiltration af knoglen.

Til sidst blev der isat og fikseret en tilpasset rekonstruktions-skinne med kondylhoved (Fig. 5).

Ved etårskontrol var der ingen subjektive gener og god funktion af kæbeledsprotesen. Klinisk og røntgenologisk kontrol viste fredelige reaktionsløse forhold uden patologiske forandringer. Patienten udeblev fra efterfølgende kontroller og henvendte sig først efter fire år pga. tiltagende hævelse af venstre mellemansigt. Klinisk undersøgelse og CT-scanning gav mistanke om recidiv, og patienten blev genhenvist til Kæbekirurgisk Afdeling, Aarhus Universitetshospital. Der blev konstateret recidiv af tumor, men pga. komorbiditet er patienten i skrivende stund endnu ikke blevet behandlet herfor.

Diskussion

De kliniske differentialdiagnoser til en asymptomatisk langsomt voksende hævelse i underkæben, med ekspansion af knoglen, vil omfatte et bredt spektrum af neoplastiske og ikke-neoplastiske tilstande.

I nærværende artikel beskrives en patient med et benignt fibrøst histiocytom. Denne tumor er ekstremt sjælden i kæbeskeletet og derfor ikke den oplagte primære tentative diagnose.

Panorama røntgenoptagelse – efter behandling

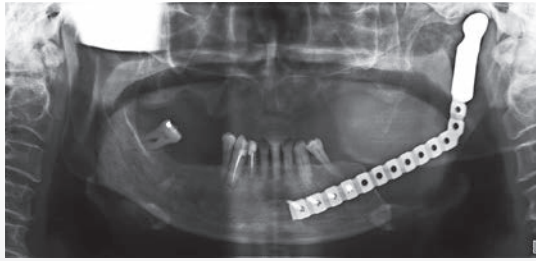


Fig. 5. Rekonstruktionsskinne med kondylhoved efter kontinuitetsresektion.

Fig. 5. The reconstructed mandible with plate and condylar head after surgical resection.

Differentialdiagnoserne til benigt fibrøst histiocytom er andre tumorer, der medfører ekspansion af den posteriore mandibel med eller uden symptomer, og som har et uni- eller multilokulært røntgenologisk udseende. Det drejer sig primært om ameloblastom, odontogent myksom og keratocystisk odontogen tumor (tidligere benævnt keratocyste).

Ameloblastomet er en benign odontogen tumor, der oftest debuterer efter 30-års-alderen. Tumoren vokser ofte asymptomatisk med ekspansion af kæbeknogle og kan udvise infiltrativ vækst til omliggende regioner. Røntgenologisk ses hyppigt rodresorption samt et uni- eller multilokulært radiolucent udseende typisk posterior i underkæben. Behandlingen er primært resektion, hvor 98 % efterfølgende er recidivfri (10,11).

ABSTRACT (ENGLISH)

Benign fibrous histiocytoma

Background – Benign fibrous histiocytoma is a mesenchymal tumour that occurs predominantly on the skin of the extremities. It is very seldom seen in bone and extremely rare in the jaws. The tumour occurs in all ages but mostly in those older than 20 years. In bone, benign fibrous histiocytoma is often presenting as a slowly growing tumour with bony expansion and occasionally, pathological fracture. The lesion can be painful or asymptomatic. Benign fibrous histiocytoma may have an aggressive growth and the potential to infiltrate neighbouring anatomical structures. Treatment consists of surgical resection.

Case study – In the present report the diagnosis and treatment of a 73-year-old woman with benign fibrous histiocytoma in the mandible is described and the differential diagnosis discussed.

Conclusion – The patient is treated with surgical resection and a reconstruction plate. After four years the tumour recurred.

Der er stor risiko for recidiv af tumor, hvis der blot foretages enukleering eller curettage. De kliniske og røntgenologiske forandringer i det aktuelle patienttilfælde var karakteristisk for et ameloblastom med en multilokulær opklaring posterior i underkæben og ekspansion af kæbeknogle hos en ældre patient.

Det odontogene myksom er en benign odontogen tumor overvejende relateret til en yngre aldersgruppe (15-30 år). Tumoren medfører asymptomatisk ekspansion af kæbeknoglen og oftest uden sensibilitetsændringer. Røntgenologisk ses en multilokulær læsion, der kan optræde overalt i kæberne. Der kan være resorption af tandrødder eller placering af tænder i relation til læsionen. Behandlingen er resektion, og prognosen er god (10,11).

Keratocystisk odontogen tumor (tidligere benævnt keratocyste) er en benign odontogen tumor, der ofte ses i relation til en retineret tand posterior i mandiblen. Tumoren kan være asymptomatisk eller forbundet med smerte og hævelse. Røntgenologisk ses et velafgrænset uni- eller multilokulært radiolucent område evt. med placering af tænder og rodresorption. Behandlingen er primært cystektomi og curettage. Recidivfrekvensen angives fra 5 % til 70 % (10,11). I det aktuelle patienttilfælde var der ingen retineret tand i relation til det radiolucente område, der heller ikke var udtalt velafgrænset.

Behandlingen af en patient med benigt fibrøst histiocytom er excision af tumor evt. som kontinuitetsresektion som i nærværende patienttilfælde. Recidivfrekvensen er høj, varierende mellem 11 % og 20 % (1,5), hvorfor langtidsfollowup er nødvendig.

Taksigelse

Specialtandlæge Peter Torkov takkes venligst for udlån af operationsbilleder.

Litteratur

1. Sapp JP, Eversole LR, Wysocki GP. Contemporary oral and maxillofacial pathology. 2nd ed. St. Louis: Mosby, 2004;300-1.
2. Stout AP, Lattes R. Tumours of soft tissue: atlas of tumour pathology. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1967;38-52.
3. Fletcher CDM, Uni KK, Mertens F et al. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press, 2002;292-3.
4. Katagiri W, Nakazawa M, Kishino M. Benign fibrous histiocytoma in the condylar process of the mandible: Case report. Br J Oral Maxillofac Surg 2008;46:e1-2.
5. Heo MS, Cho HJ, Kwon KJ et al. Benign fibrous histiocytoma in the mandible. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2004;7:276-80.
6. Kishino M, Murakami S, Toyosawa S et al. Benign fibrous histiocytoma of the mandible. J Oral Pathol Med 2005;34:190-2.
7. Cale AE, Freedman PD, Kerpel SM et al. Benign fibrous histiocytoma of the maxilla. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1989;68:444-50.
8. Remagen W, Nidecker A, Prein J. Case report 359: gigantic benign fibrous histiocytoma (nonossifying fibroma). Skeletal Radiol 1986;15:251-3.
9. White RD, Makar J Jr. Xanthofibroma of the mandible. J Oral Maxillofac Surg 1986;44:1010-4.
10. Neville BW, Damm DD, Allen CM et al. Oral and maxillofacial pathology. 2nd ed. Philadelphia: W.B. Saunders, 2002;594-7;611-19;635-6.
11. Marx RE, Stern D. Oral and maxillofacial pathology – a rationale for diagnosis and treatment. Chicago: Quintessence Publishing Co., 2003;590-602;645-8;668-70.