

Οδοντογενές μύξωμα άνω γνάθου. Αναφορά περίπτωσης

Γ. ΚΑΡΑΚΙΝΑΡΗΣ¹, Β. ΤΖΑΡΟΥ², Σ. ΔΑΛΑΜΠΙΡΑΣ³, Ν. ΛΑΖΑΡΙΔΗΣ⁴

Στοματική και Γναθοπροσωπική Χειρουργική Κλινική, Τμήμα Οδοντιατρικής Α.Π.Θ.

Odontogenic myxoma of the maxilla: Report of a case

G. KARAKINARIS¹, B. TZAROU², S. DALABIRAS³, N. LAZARIDIS⁴

Dept. Oral and Maxillofacial Surgery, Aristotle University of Thessaloniki.

Περίληψη

Το οδοντογενές μύξωμα των γνάθων είναι ένας σπάνιος καλοήθης οδοντογενής όγκος των γνάθων που εμφανίζεται, κυρίως, σε ηλικίες μεταξύ 15 και 30 ετών. Αν και καλοήθης είναι τοπικά διηθητικός και παρουσιάζει υψηλά ποσοστά υποτροπής που φθάνουν έως και το 33% , γεγονός που επιβάλλει ιδιαίτερη χειρουργική αντιμετώπιση, αλλά και πολυετή μετεγχειρητική παρακολούθηση.

Άρρενας 26 ετών παρουσίαζε ευμεγέθη ανώδυνη διόγκωση της φατνιακής απόφυσης της άνω γνάθου δεξιά που είχε προκαλέσει σημαντική παρεκτόπιση του δευτέρου προγομφίου. Από τον ακτινογραφικό έλεγχο διαπιστώθηκε έλλειψη του πρώτου γομφίου και παρουσία σχετικά περιγεγραμμένου μορφώματος που απωθούσε τις ρίζες των παρακειμένων δοντιών. Η χειρουργική αφαίρεση της βλάβης, μετά από βιοψία που έθεσε τη διάγνωση, έγινε σε περιθώριο υγιών ιστών, χωρίς ευρεία εκτομή της γνάθου, και η αποκατάσταση του ελλείμματος έγινε με παρειακό προωθητικό κρημό. Έξι μήνες μετά από την επέμβαση παρατηρείται πλήρης επούλωση, χωρίς εικόνα υποτροπής, τόσο κλινικά όσο και ακτινογραφικά.

Το οδοντογενές μύξωμα είναι μία καλοήθης βλάβη των γνάθων που, όμως, πρέπει να αντιμετωπίζεται χειρουργικά λόγω της προϊούσας ανάπτυξης του, της παρεκτόπισης ή απορρόφησης ριζών και της διηθητικής συμπεριφοράς του. Ο μικρός σχετικά μέσος όρος ηλικίας των ασθενών και η υψηλή συχνότητα υποτροπής, επιβάλλουν τη ριζικότητα της επέμβασης και την πολυετή παρακολούθηση των ασθενών.

ΛΕΞΕΙΣ ΚΛΕΙΔΙΑ: Οδοντογενές μύξωμα, άνω γνάθος, καλοήθης όγκος.

Summary

Odontogenic myxoma of the jaws is a rare benign odontogenic tumor presenting, mainly, in ages between 15 and 30 years old. Even being benign, it is locally invasive with high rate of recurrence up to 33% of all cases.

A 26 year old male presented a large painless expansion of the maxillary alveolar crest causing displacement and mobility of the second premolar. After plain radiography was found absence of the first molar and a well defined mass displacing the roots of the adjacent teeth. Resection of the tumor, after incisional biopsy, was performed in healthy tissue margins without wide maxillary resection and the restoration performed by buccal mucosa flap. Six months after, both clinical and radiographic evaluation was satisfactory.

Odontogenic myxoma is a benign tumor that should be faced surgically, because of its progressive development, tooth displacement and root resorption and infiltrative growth. The small age distribution and the high rate of recurrence impose tumor excision, than enucleation and curettage, and a long-year follow up.

KEY WORDS: Odontogenic myxoma, maxilla, benign tumor.

Στάλθηκε στις 1.12.2004. Εγκρίθηκε στις 21.1.2004.

- 1 Ειδικευόμενος στοματικής και γναθοπροσωπικής χειρουργικής
- 2 Αναπλ. Διευθύντρια Παθολογικής Ανατομικής
- 3 Επίκουρος Καθηγητής
- 4 Καθηγητής

Received on 1st Dec., 2004. Accepted on 21st Jan., 2005.

- 1 Trainee
- 2 Assos. Director of Pahology
- 3 Assist. Professor
- 4 Professor

Εισαγωγή

Το οδοντογενές μύζωμα των γνάθων είναι ένας σπάνιος καλοήθης οδοντογενής όγκος που χαρακτηρίζεται αδρά από βλεννώδη ή ζελατινώδη υπόλευκο ιστό, ο οποίος υποκαθιστά το φυσιολογικό σπογγώδες οστό και διατείνει το συμπαγή φλοιό των γνάθων¹. Αν και καλοήθης, είναι τοπικά διηθητικός και παρουσιάζει αρκετά υψηλά ποσοστά υποτροπής που κυμαίνονται από 10%² έως και 33%³.

Η προέλευση του οδοντογενούς μύζωματος πιστεύεται ότι είναι από το αρχέγονο μεσέγγυμα, πιθανότατα, της οδοντικής θηλής. Η θεώρηση αυτή βασίζεται στην αποκλειστική σχεδόν εντόπιση των ενδοοστικών μύζωμάτων στο σπογγώδες οστό των γνάθων και τη συνοδό, συνήθως, απουσία κάποιου οδόντος από τον οδοντικό φραγμό, νεογιλό ή μόνιμο^{4,5}. Χαρακτηριστικό ιστολογικό γνώρισμα είναι τα αστεροειδή-ατρακτοειδή, χωρίς ατυπίες κύτταρα, σε μύζωδες υπόστρωμα με ποικίλο βαθμό αγγειοβρίθειας. Ανοσοϊστοχημικά γνωρίσματα των οδοντογενών μύζωμάτων είναι η θετική αντίδραση στη βιμεντίνη και την ακτίνη (SMA) και η αρνητική στην κερατίνη, τη δεσμίνη και την S-100 πρωτεΐνη⁶.

Η ακτινογραφική εικόνα ποικίλλει και δεν είναι παθογνωμονική. Παρουσιάζεται ως μονόχωρη ή πολύχωρη ακτινοδιαυγαστική αλλοίωση – με σαφή, συνήθως, όρια – που σχετίζεται με την απουσία κάποιου οδόντος και ανάλογα με το μέγεθός της δύναται να προκαλεί παρεκτόπιση οδόντων και, σπανιότερα, απορρόφηση ριζών^{4,5,7,8}.

Προβληματισμός υπάρχει για την ενδεικνυόμενη αντιμετώπιση που είναι πάντα χειρουργική. Τα υψηλά ποσοστά υποτροπής που σχετίζονται με επεμβάσεις εκκυρήνισης ή απόξεσης του όγκου οδηγούν στην ανάγκη ριζικότερων επεμβάσεων, όπου αυτό είναι δυνατό.

Αναφορά περίπτωσης

Άρρενας ηλικίας 26 ετών με συγγενή νοητική υστέρηση, προσήλθε για εξέταση στο εξωτερικό ιατρείο της Στοματικής και Γναθοπροσωπικής Χειρουργικής κλινικής του Γ.Π.Ν. «Γ. Παπανικολάου» λόγω διόγκωσης των προστοματικών ούλων στην περιοχή των 14 και 15 οδόντων, αντιληπτής από τριημέρου (;). Λόγω της πρόσφατης ανακάλυψης της διόγκωσης δεν υπήρξε η δυνατότητα να δοθούν πληροφορίες σχετικές με το ρυθμό αύξησης της βλάβης.

Από τον κλινικό έλεγχο διαπιστώθηκε ανώδυνη ογκόμορφη αλλοίωση μαλακών ιστών, προστοματικά, στην περιοχή των προγομφίων της άνω γνάθου δεξιά, που απωθούσε το δεύτερο προγόμφιο, εκτός μασητικού τόξου, ενώ απουσίαζε ο πρώτος γομφίος. Ο δεύτερος προγόμφιος παρουσίαζε κινητικότητα 3ου βαθμού, ενώ ο πρώτος 1ου. Ο υπερκείμενος βλεννογόνος είχε

φυσιολογική χροιά και λεία ομαλή επιφάνεια (Εικ. 1).

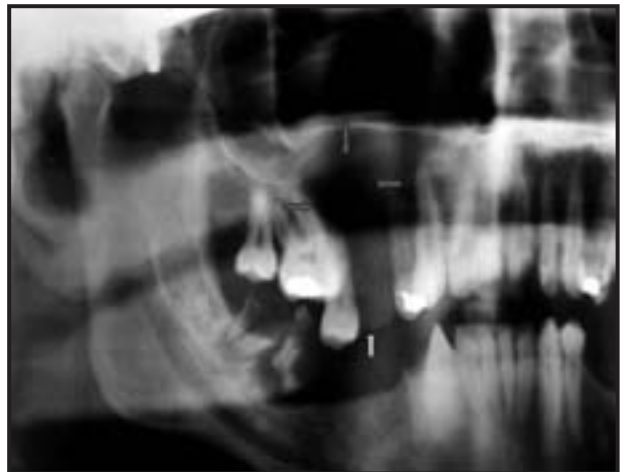
Ο ακτινογραφικός έλεγχος με ορθοπαντομογράφημα έδειξε ακτινοσκιερό μόνιμο μορφώμα πυκνότητας μαλακών μορίων μέγιστης διαμέτρου 5 εκ. περίπου, που απωθούσε το δεύτερο προγόμφιο μασητικά, ενώ μικρή παρεκτόπιση παρουσίαζαν και οι ρίζες του πρώτου προγομφίου και του δεύτερου γομφίου, καθώς και το έδαφος του σύστοιχου γναθιαίου άντρου. Τα όρια της αλλοίωσης ήταν σχετικά σαφή, ενώ απορρόφηση ριζών δεν παρατηρήθηκε (Εικ. 2). Τα χαρακτηριστικά αυτά είναι περισσότερο συμβατά με καλοήθη νόσο και ανάλογη ήταν και η θεραπευτική προσέγγιση. Η βιοψία της βλάβης που ακολούθησε, επιβεβαίωσε την αρχική αυτή εκτίμηση περί καλοήθους βλάβης.

Η αντιμετώπιση που επιλέχθηκε ήταν η χειρουργική αφαίρεση του όγκου σε περιθώριο υγιών ιστών, χωρίς όμως ευρεία εκτομή της γνάθου.

Αρχικά με τομή στην παρυφή των ούλων παρασκευάστηκε παρειακός βλεννογονοπερισστικός κρημνός από την περιοχή του κυνόδοντα έως το δεύτερο γομφίο (Εικ. 1). Ακολούθησε αποκάλυψη της βλάβης και αφαίρεση της σε ενιαίο παρασκευάσμα με το δευτε-



Εικ. 1.



Εικ. 2.

ρο προγόμφιο (Εικ. 3), και στη συνέχεια σχολαστική απόξεση των οστικών τοιχωμάτων με σεβασμό στις ρίζες του δευτέρου γομφίου, ενώ ο πρώτος προγόμφιος κρίθηκε σκόπιμο να εξαχθεί (Εικ. 4). Η αποκατάσταση έγινε με κινητοποίηση του παρειακού κρημονού και σύγκλιση κατά πρώτο σκοπό.



Εικ. 3.



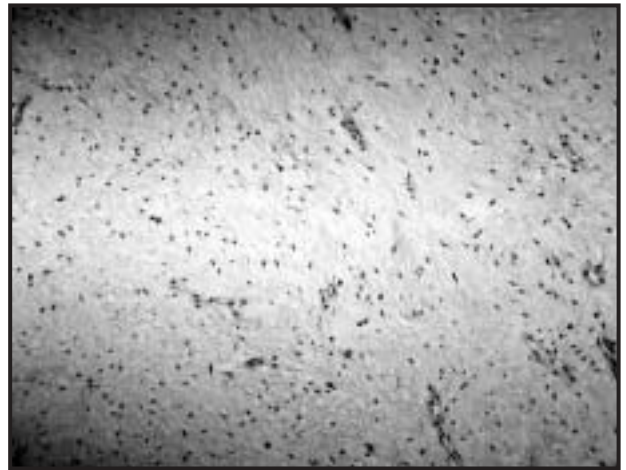
Εικ. 4.

Η ιστολογική εξέταση έδειξε ότι πρόκειται για χαλαρό αγγειοφόρο, οίδηματώδη σε μεγάλη έκταση, ινώδη ιστό καλυπτόμενο κατά τη μία του επιφάνεια από πολύστιβο πλακώδες επιθήλιο (Εικ. 5). Επίσης, παρατηρήθηκε πυκνή λεμφο-πλασματοκυτταρική διήθηση του χορίου, ενώ η κυρίως μάζα αποτελείτο από μωξωματώδες υπόστρωμα με αραιά διατιθέμενα αστεροειδή ή ωσειδή κυτταρικά στοιχεία, χωρίς ατυπία (Εικ. 6, 7). Τα ανωτέρω ιστολογικά ευρήματα συνηγορούν υπέρ καλοήθους μεσεγχυματογενούς εξεργασίας συμβατής με οδοντογενές μύζωμα (ινομύζωμα).

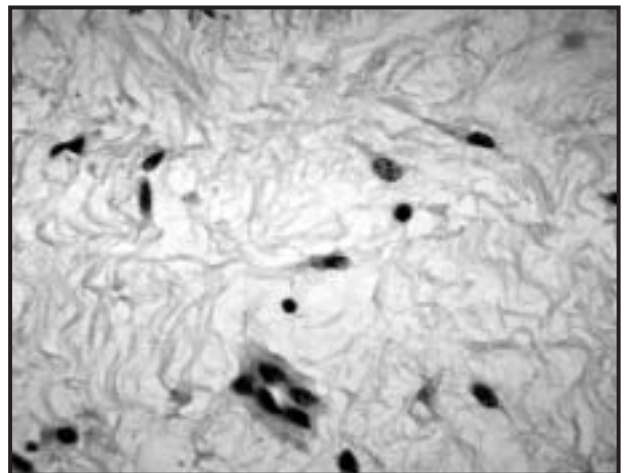
Η μετεγχειρητική πορεία του ασθενούς ήταν



Εικ. 5.



Εικ. 6.

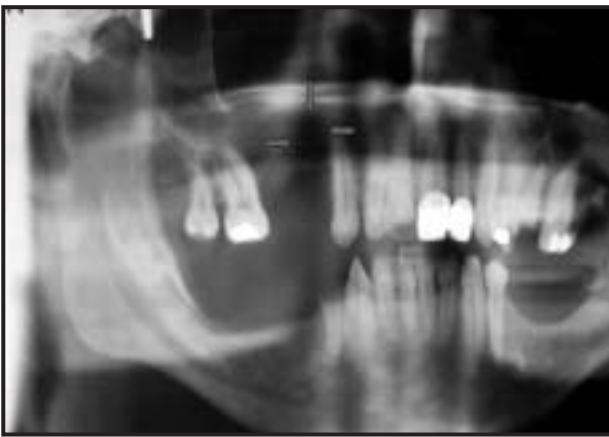


Εικ. 7.

ομαλή, χωρίς επιπλοκές στην επούλωση του τραύματος (Εικ.8). Ο ασθενής βρίσκεται υπό τακτική παρακολούθηση και έξι μήνες μετά την επέμβαση δεν παρατηρείται εικόνα υποτροπής κατά τον κλινικό και ακτινογραφικό έλεγχο. Αντίθετα, προκύπτει σημαντική μείωση της ακτινοδιαγνωστικής περιοχής από τη σύγκριση



Εικ. 8.



Εικ. 9.

των ορθοπαντομογραφημάτων πριν και μετά από την επέμβαση (Εικ. 2, 9).

Συζήτηση

Το οδοντογενές μύξωμα αποτελεί το 1-5.1% του συνόλου των οδοντογενών νεοπλασμάτων⁶. Απαντάται συχνότερα στην άνω γνάθο, ενώ για άλλους συγγραφείς εξίσου και στις δύο γνάθους και αναπτύσσεται βραδέως και, συνήθως, ασυμπτωματικά^{4,5,6}.

Εμφανίζεται σε ηλικίες από 5 – 65 ετών με συχνότερη μεταξύ 15 και 30 ετών. Απαντάται και σε μικρότερες ηλικίες σε αντίθεση με το αδαμαντινοβλάστωμα, με το οποίο παρουσιάζει παρόμοια κλινική και ακτινογραφική εικόνα⁴. Εντοπίζεται μέσα στο οστικό παρέγχυμα των γνάθων και προκαλεί απορρόφηση ριζών και παρεκτόπιση οδόντων και του κάτω φατνιακού πόρου (στην κάτω γνάθο), συμπεριφορά ενδεικτική του καλοήθους χαρακτήρα του^{4,6}.

Η ιστογένεση του οδοντογενούς μύξωματος πιστεύεται ότι προέρχεται από το μεσέγγυμα της οδοντικής θηλής, ενώ πιθανή θεωρείται και η συμμετοχή

των αρχέγονων πολυδύναμων μεσεγγυματικών κυττάρων που απαντούν μέσα στο οστό των γνάθων. Η σημαντικά υψηλότερη συχνότητα των μύξωμάτων των γνάθων σε σχέση με αυτά άλλων οστών και η παρουσία 20 προσωρινών και 32 μόνιμων οδοντικών σχηματισμών, ενισχύει τη θεωρία της οδοντογενούς προέλευσης, αν και αυτή δεν έχει αποδειχθεί. Ενδεικτική είναι η παρουσία του μύξωματος στη θέση συνήθως κάποιου ελλείποντος δοντιού από το φραγμό^{4,5}.

Ακτινογραφικά παρουσιάζει εικόνα πολύχρωρης ή και μονόχρωρης ακτινοδιαπερατής διατεταμένης αλλοίωσης που μοιάζει με αδαμαντινοβλάστωμα και κερατινοκύστη⁴. Όταν το μόρφωμα διαπερνά τα όρια του οστού της γνάθου, τότε μπορεί να απεικονίζεται ως ακτινοσκιερό με πυκνότητα μικρότερη ή μεγαλύτερη αυτής των μαλακών μορίων. Είναι δυνατό να διαλαύνεται από λεπτές ακανόνιστες σκιάσεις, οπότε δίνει την εικόνα «μελισσοκυρήθρας» ή «φυσσαλίδων σάπωνος»^{4,5,9,10}. Τα όρια της αλλοίωσης είναι, συνήθως, σαφώς περιγεγραμμένα, ενώ σε μερικές περιπτώσεις στην απλή ακτινογραφία φαίνονται ασαφή⁷. Για το λόγο αυτό η συμβατική ακτινογραφία μπορεί να θεωρηθεί αναξιόπιστη και ανεπαρκής ως προς τον καθορισμό μιας οστεολυτικής βλάβης ως καλοήθης με τοπική διηθητική φύση ή στην παραδοχή ότι είναι κακοήθης. Η διαφορική διάγνωση θα πρέπει να συμπεριλάβει το κεντρικό αιμαγγείωμα, την ινώδη δυσπλασία, το αδαμαντινοβλάστωμα, την κερατινοκύστη, το αδαμαντινοβλαστικό ίνωμα, τον κεντρικό γιγαντοκυτταρικό όγκο και θυλακώδεις οδοντογενείς κύστες^{4,8}.

Η αξονική τομογραφία είναι χρήσιμη για το σχεδιασμό της χειρουργικής αφαίρεσης, ιδιαίτερα, σε περιοχές που ο όγκος έχει διασπάσει το συμπαγές πέταλο της γνάθου και έχει διηθήσει μαλακούς ιστούς.

Η διάγνωση μπορεί να γίνει τυχαία από βιοψία μιας μάζας που παρεκτοπίζει οδόντες και προκαλεί οστική απορρόφηση, ενώ σπάνια τίθεται από την κλινική και ακτινογραφική εικόνα¹¹. Η βιοψία συνιστάται να γίνεται διαμέσου των φατνίων, αν είναι δυνατόν.

Ιστολογικά τα οδοντογενή μύξωματα χαρακτηρίζονται από χαλαρό μύξωδες υπόστρωμα με λίγα διάσπαρτα ατρακτοειδή ή γωνιώδη κύτταρα, με αναστομούμενες κυτταρικές προσεκβολές και με ελάχιστα στοιχεία κολλαγόνου. Διάκριση πρέπει να γίνεται μεταξύ άλλου μύξωματώδους ιστού (οδοντικά θυλάκια ή αυξάνουσα οδοντική θηλή) που μπορεί να αφαιρεθεί κατά τη διάρκεια μιας χειρουργικής επέμβασης. Τα ατρακτοειδή αυτά κύτταρα κατά τη διερεύνηση με ανοσοϊστοχημικές μεθόδους, για άλλους αντιδρούν θετικά στην S-100 protein, ενώ για άλλους αρνητικά αντιδρούν θετικά στη vimentin και actin, αλλά αρνητικά στην keratin, nonspecific enolase, glial-specific protein, neurofilament και factor VIII^{6,12}. Σε σχετικά σπάνιες περιπτώσεις με σημαντική κυτταροβρίθεια και πολυμορφία, είναι δυνατόν να παρατηρηθεί περισσότερο επιθετική τοπική βιο-

λογική συμπεριφορά. Οι περιπτώσεις αυτές είναι δυνατόν να χαρακτηρισθούν ως μυξοσαρκώματα με ελάχιστες όμως πιθανότητες να παρουσιάσουν μεταστάσεις^{6,12,13,14}.

Η θεραπευτική προσέγγιση του οδοντογενούς μυξώματος είναι χειρουργική και τροποποιείται ανάλογα με το μέγεθος του όγκου, την εντόπισή του και την ηλικία του ασθενούς. Συνιστάται να γίνεται εκτομή σε όρια υγιών ιστών 1-1.5 cm, ενώ η εκπυρήνιση συνοδεύεται από κίνδυνο υποτροπής, έστω και μετά από 5 έτη και για το λόγο αυτό δεν ενδείκνυται, ιδιαίτερα σε νεαρά άτομα, ενώ σε ηλικιωμένα άτομα θα μπορούσε ίσως να γίνει αποδεκτή υπό προϋποθέσεις^{4,15,16}. Ως αποτέλεσμα της ζελατινώδους του υφής, η πλήρης αφαίρεση του όγκου παρουσιάζει μία σχετική δυσκολία. Άλλοι συγγραφείς προτείνουν σε μικρές βλάβες να γίνεται συντηρητική αφαίρεση, ενώ σε μεγαλύτερες, ευρεία εκτομή. Η εγγύτητα με ανατομικές δομές, όπως το κάτω φαρυγγικό νεύρο και το έδαφος του γναθιαίου άντρου, επηρεάζουν το περιθώριο των ιστών εκτομής και συνεπώς τη ριζικότητα της επέμβασης δεδομένου ότι πρόκειται για καλοήγη βλάβη^{4,5,17}.

Τα οδοντογενή μύξωματα που θεραπεύονται με εκτομή του όγκου σε περιθώριο υγιών ιστών έχουν πολύ καλή πρόγνωση και σπάνια υποτροπιάζουν. Αντίθετα, σε περίπτωση εκπυρήνισης θα πρέπει να αναμένουμε υποτροπή. Σχεδόν όλες οι περιπτώσεις υποτροπής που αναφέρονται, σχετίζονται με προηγούμενη εκπυρήνιση ή απόξεση του όγκου^{4,5}. Η αντιμετώπιση της υποτροπής πρέπει να γίνεται με εκτεταμένη εκτομή αντίστοιχη κακοήθους βλάβης, ιδιαίτερα σε νεαρά άτομα. Σε ηλικιωμένους ασθενείς είναι επιτρεπτή και η ανακουφιστική ογκομείωση ή αποσυμφόρηση, προκειμένου να διατηρηθεί η λειτουργικότητα-αισθητικότητα της περιοχής των γνάθων και να αποφευχθούν ακρωτηριαστικές επεμβάσεις, ιδιαίτερα αν ο όγκος είναι μη εξαιρέσιμος και ο κίνδυνος χειρουργικής θνησιμότητας αρκετά υψηλός. Σε κάθε περίπτωση επιβάλλεται η τακτική μετεγχειρητική παρακολούθηση των ασθενών και η έγκαιρη διάγνωση και αντιμετώπιση ενδεχόμενης υποτροπής^{4,18}.

Βιβλιογραφία

- Lorenzo Lo Muzio, PierFrancesco Nocini, Gianfranco Favia, et al. Odontogenic myxoma of the jaws: A clinical, radiologic, immunohistochemical, and ultrastructural study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1996 Oct; 82(4):426-33.
- Ghosh BC, Huvos AG, Gerold FP, Miller TR. Myxoma of the jaw bones. *Cancer* 1973; 31:237-40.
- Barros RG, Dominguez FW, Cabrini RI. Myxoma of the jaws. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1969; 27:225-36.
- Robert E. Marx., Diane Stern. *Oral and Maxillofacial Pathology. A Rationale for Diagnosis and Treatment.* 2000; 668-70.
- Δ.Θ. Καρακάσης ΔΘ. Μαθήματα Οδοντογναθικής Χειρουργικής. Μέρος Γ. Θεσσαλονίκη 1986.
- Δρ. Κεραμιδάς Γ. Η παθολογία του καρκίνου – τα νεοπλασμάτα της στοματικής κοιλότητας. Θεσσαλονίκη, Απρίλιος 2001, 210-11.
- Tadahiko Kawai, Shumei Murakami, Hideyoshi Nishiyama, et al. Diagnostic imaging for a case of maxillary myxoma with a review of the magnetic resonance images of myxoid lesions. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1997 Oct; 84(4):449-54. Review.
- Yasunori Sumi, Osamu Miyaishi, Kengo Ito, Minoru Ueda. Magnetic resonance imaging of myxoma in the mandible: A case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2000 Nov; 90(5):671-6.
- J. Peltola, B. Magnusson, R.-P. Happonen, H. Borrmann. Odontogenic myxoma – a radiographic study of 21 tumors. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 1994 Oct; 32(5):298-302.
- J.A. Chuchurru, R. Luberti, J.C. Cornicelli, F.V. Dominguez. Myxoma of the mandible with unusual radiographic appearance. *J Oral Maxillofac Surg.* 1985 Dec; 43(12):987-90.
- A. Keszler, F.V. Dominguez, G. Giannunzio. Myxoma in Childhood: An Analysis of 10 Cases. *J Oral Maxillofacial Surg.* 1995 May; 53(5):518-21.
- T.L. Green, Steve M. Leighty, Ron Walters. Immunohistochemical evaluation of oral myxoid lesions. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1992 Apr; 73(4):469-71
- Robert B. Shira. Odontogenic myxoma. Surgical management and an ultrastructural study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1979 Mar; 47(3):203-17
- Akihiro Kimura, Hiromasa Hasegawa, Ken Satou, Yataka Kitamura. Odontogenic Myxoma showing active epithelial islands with microcystic features. *J Oral Maxillofac Surg.* 2001 Oct; 59(10):1226-8
- Zachariades N., Papanicolaou S. Treatment of odontogenic myxoma. Review of the literature and report of three cases. *Ann Dent* 1987; 46:34-7.
- Harrison MG, O'Neill ID, Chadwick BL. Odontogenic myxoma in an adolescent with tuberous sclerosis: a case report. *J Oral Pathol Med* 1997; 26:339-41.
- R. Cuestas-Carnero, R.O. Bachur, H. Gendelman. Odontogenic myxoma: Report of a case. *J Oral Maxillofac Surg.* 1988 Aug; 46(8):705-9.
- Dong-Mok Ryu, Yong-Dae Kwon, Baek-Soo Lee, Yeogab Kim. Concomitant occurrence of squamous cell carcinoma and myxoma of the mandible: a case report. *J Oral Maxillofac Surg.* 2000 Apr; 58(4):425-30.