



Nadir Görülen Malign Odontojenik Tümör: Ameloblastik Fibrosarkom

A Rare Malignant Odontogenic Tumor: Ameloblastic Fibrosarcoma

Mine ÖZŞEN¹, Özlem SARAYDAROĞLU¹, Fikret KASAPOĞLU²

¹ Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, BURSA

² Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, BURSA

ÖZET

Amaç: Malign odontojenik tümörler, tüm odontojenik tümörlerin yaklaşık olarak %5'ini oluşturmaktadır. Bu tümörlerin içerisinde yer alan ameloblastik fibrosarkoma ise nadir bir tümördür.

Olgu: 68 yaşında kadın hasta sağ üst gingivada yaklaşık 5 aydır olan şişlik şikayeti ile başvurmuştur. Yapılan biyopsi sonrası olguya ameloblastik fibrosarkoma tanısı verilmiştir.

Sonuç: Nadir görülen bir olgu olması nedeniyle klinik ve histopatolojik özellikleri ile birlikte sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Ameloblastik fibrosarkoma, Odontojenik sarkoma, Odontojenik tümör

ABSTRACT

Aim: Malign odontogenic tumors constitute approximately 5% of all odontogenic tumors. Ameloblastic fibrosarcoma is a rare one among them.

Case: A 68-year-old female patient presented with a complaint of swelling in the upper right gingiva, ongoing for about 5 months. The patient was diagnosed with ameloblastic fibrosarcoma after biopsy.

Conclusion: Since it is a rare tumor, the case is presented with its clinical and histopathological features.

Key Words: Ameloblastic fibrosarcoma, Odontogenic sarcomas, Odontogenic tumor

GİRİŞ

Ameloblastik fibrosarkoma (AFS), ilk defa 1887 yılında tanımlanmış oldukça ender görülen bir odontojenik neoplazidir (1).

İnsanlarda tespit edilen tümörlerin yaklaşık olarak %5'ini oral kavite malign neoplazileri oluşturmaktadır. Oral kavite tümörleri içerisinde en sık görülen skuamöz hücreli karsinom iken, bunu tükrük bezi kökenli tümörler takip etmektedir. Odontojenik tümörler ise tüm oral kavite tümörlerinin %1'inden azını oluşturmaktadır (2).

Odontojenik malign neoplaziler içerisinde yer alan ameloblastik fibrosarkom her yaşta görülebilmekle birlikte, ortalama görülme yaşı 27.3'tür (2). Erkeklerde kadınlara oranla daha fazla görülmektedir (3). Tümörün en sık yerleşim yeri mandibuladır (2,3).

Ameloblastik fibrosarkoma daha önceden bulunan bir ameloblastik fibromun mezenkimal komponentindeki malign transformasyon sonucu gelişebileceği gibi, de novo olarak da saptanabilmektedir (4,5).

OLGU

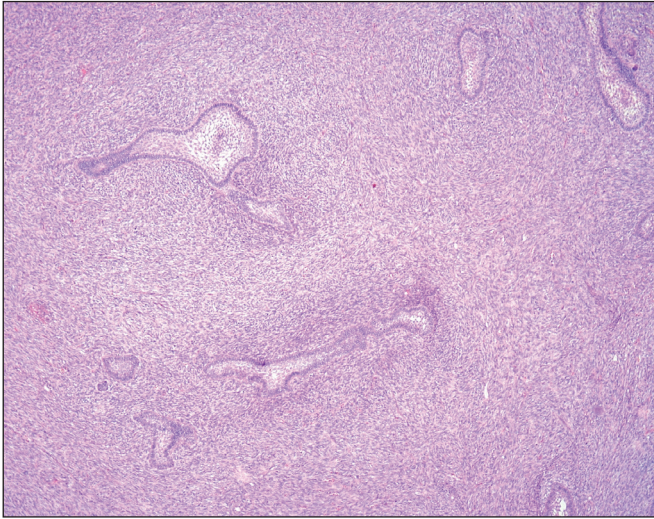
68 yaşında kadın hasta, Eylül 2007'de sağ üst çenede yaklaşık 5 ay önce başlayan şişlik yakınması ile kulak burun boğaz kliniğine başvurmuştur. Yapılan muayene ve radyolojik incelemeler sonucunda sağ maksiller sinüs, sağ nazal kavite ve sağ etmoid sinüs düzeylerini içine alan, yaklaşık 90x90x60 mm boyutlarında solid neoplastik lezyon saptanmıştır. Lezyonun sağ maksiller sinüs, maksiller kemiğin sağ kesimi ve dental yapılarda destrüktif değişikliklere yol açtığı izlenmiştir.

Bulgular doğrultusunda olguya öncelikle eksizyonel biyopsi yapılmış, biyopsi sonucunda ameloblastik fibrosarkoma olarak raporlanması üzerine total maksillektomi uygulanmıştır.

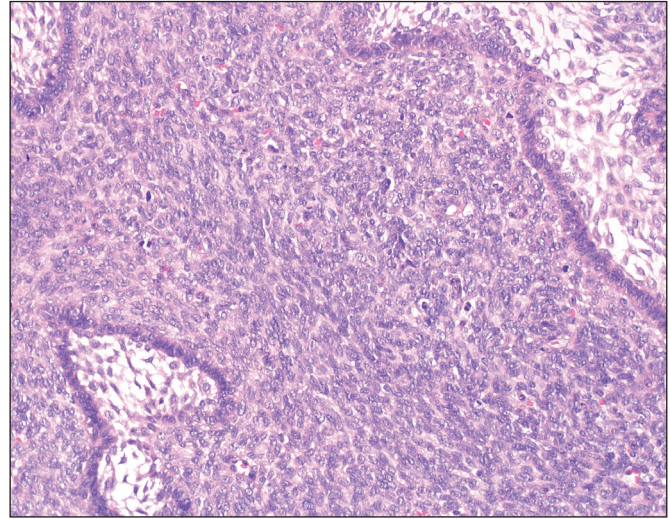
Total maksillektomi materyali; üzerinde 3 adet diş bulunan 9x6x6 cm boyutlarında gri-kahve renginde, kesit yüzeyleri gri-beyaz renkte, solid yapıdaydı. Maksilla ön duvarı, sağ gingiva ve sert damaktan oluşan rezeksiyon materyalinin hemen tamamı tümör ile infiltraydı ve tümör tüm cerrahi sınırlara bitişikti. Histopatolojik inceleme sonucunda, kesitlerde kemik ve fibröz dokular içinde gelişim gösteren mezenkimal ve epitelyal komponentten oluşan bifazik karakterde bir tümör tespit edildi (Şekil 1). Tümörün mezenkimal komponenti oldukça sellüler olup storiform patern yapmış, hiperkromatik nükleuslu pleomorfik hücrelerden oluşmaktaydı (Şekil 2). Epitelyal komponentin ise mezenkimal komponentin içerisinde değişik çaplarda adalar-kordonlar yapan benign karakterdeki odontojenik epitelden oluştuğu izlendi (Şekil

3). 10 büyük büyütme alanında 12 adet mitoz saptanırken, nekroz gözlenmedi. Tümör mikroskopik olarak da tüm cerrahi sınırlarda devam ediyordu. İmmünohistokimyasal boyama sonucunda, tümörün epitelyal ve mezenkimal komponentleri pansitokeratin (PAN-CK), epitelyal membran antijen (EMA) ve vimentin ile daha belirgin olarak izlendi. Ki-67 proliferasyon indeksinin mezenkimal komponentte yüksek, epitelyal komponentte ise düşük olduğu tespit edildi (Şekil 4).

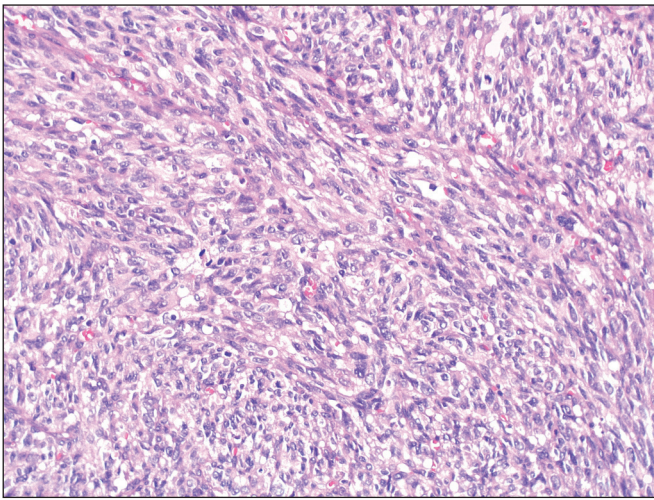
Postoperatif dönemde gelişen komplikasyonlar nedeniyle reanimasyon yoğun bakım ünitesinde takibine devam edilen olgu, operasyondan 21 gün sonra gelişen kardiyak arrest nedeniyle eksitus oldu.



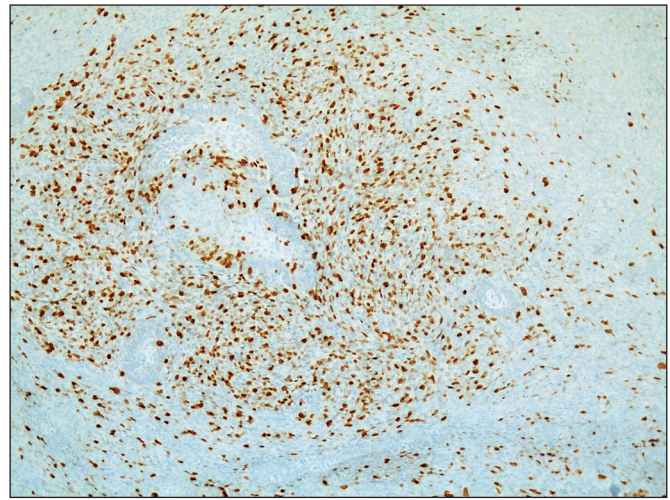
Şekil 1: Tümörün morfolojik görünümü (x40).



Şekil 2: Mezenkimal komponentin içerisinde adalar yapan benign karakterdeki odontojenik epitel (x100).



Şekil 3: Storiform patern yapmış, hiperkromatik nükleuslu pleomorfik hücrelerden oluşan mezenkimal komponent (x100).



Şekil 4: Mezenkimal komponentte yüksek, epitelyal komponentte düşük Ki-67 proliferasyon indeksi (x100).

TARTIŞMA

Malign odontojenik tümörler tüm odontojenik tümörlerin %5'inden daha azını oluşturmaktadır ve Dünya Sağlık Örgütü'nün sınıflamasında odontojenik karsinom, odontojenik karsinosarkom ve odontojenik sarkom olarak üç gruba ayrılmaktadır (2,6).

Odontojenik sarkom sınıflamasında yer alan ameloblastik fibrosarkom erkeklerde kadınlara oranla 1.6 kat daha sık görülmele birlikte yaş aralığı 3 ile 89 arasında değişmektedir (7).

Olgular sıklıkla kliniğe ağrı ve şişlik şikayeti ile başvurmakta olup hızla progresyon gösteren tümör kısa süre içerisinde yüzde asimetri meydana getirebilir. Mandibulayı infiltrate ederek dişlerde dökülmelere yol açabilir (8).

Makroskobik olarak tümör beyazdan sarıya varan renklerde, kistik veya solid yapıda karşımıza çıkabilmektedir (8).

Ameloblastik fibrosarkom mezenkimal ve epitelyal olmak üzere iki komponentten oluşan mikst bir tümördür. Histopatolojik olarak değerlendirildiğinde, hiperkromatik ve pleomorfik nükleuslu, hiperselüler, storiform veya balık sırtı patern yapan malign mezenkimal komponent içerisinde, gevşekçe görünen iğsi şekilli stellat retikulumu andıran hücrelerden oluşan, adalar ve kordonlar yapan benign odontojenik epitel izlenir. Epitel adalarının çevresinde bant oluşturan hiperkromatik nükleuslu kolumnar hücreler yer alır. Mezenkimal komponentte mitoz oranı yüksek iken, epitelyal komponentte düşük olarak saptanır (2,8,9,10).

Yuan-Yuan Hu ve ark.nın yayınladığı bir olguda mezenkimal komponentin immünohistokimyasal olarak p53, Ki-67, CD34 ve vimentin pozitif; SMA, S-100, CD68 ve desmin negatif boyandığı bildirilmiştir (11). Bizim olgumuzda da vimentin ve Ki-67 mezenkimal komponentte, PAN-CK ise epitelyal komponentte pozitif saptanmıştır.

Tedavi seçenekleri içerisinde küretaj, enükleasyon ve lokal eksizyon yer alsa da, bu tedavilerden sonra lokal nüks gelişme olasılığının yüksek olması nedeniyle en etkin tedavi primer boyun diseksiyonu yapılmaksızın sağlam cerrahi sınırlarla birlikte tümörün radikal rezeksiyonudur. Adjuvan radyoterapi ve kemoterapi postoperatif dönemde yer alabilmektedir (6,11).

Ameloblastik fibrosarkom lokal agresif seyirli tümörlerdir ancak literatürde anaplastik varyantlar, kafa kemiklerine, orbitaya ve intrakranial bölgeye invazyon yapan olgular bildirilmiştir (9,12).

Olguların yaklaşık üçte birinde nüks saptanır. Uzak metastaz oranı %5 iken genel mortalite oranı yaklaşık %25'tir. Jonathan Lai ve ark.nın yayınladığı bir çalışmada AFS olgularının nüks yapma yönündeki eğilimlerinin güçlü (%23,9) fakat metastaz yapma olasılıklarının düşük olduğu (%4,5), ameloblastik fibrosarkoma bağlı ölümlerin ise oldukça nadir olduğu (%25,4) bildirilmiştir (2,7,13). Bizim

olgumuz tümör nedeniyle değil postoperatif dönemde gelişen komplikasyonlar nedeniyle eksitus olmuştur.

Ameloblastik fibrosarkom oldukça nadir görülmesine rağmen lokal agresif davranış sergilemesi, uzak metastaz yapabilmesi ve çok hızlı seyretmesi nedeniyle akıldta tutulması gereken bir tümördür.

KAYNAKLAR

1. Heath C. Lectures on certain disease of the jaws. Br Med J. 1887;2:5-13.
2. El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ. World Health Organization Classification of Tumours of Head and Neck Tumors: Fibrous dysplasia. 4th ed. Lyon, France: IARC Press, 2017;214.
3. Lai J, Blanas N, Higgins K, Klieb H. Ameloblastic fibrosarcoma: Report of a case, study of immunophenotype, and comprehensive review of the literature. J Oral Maxillofac Surg. 2012;70:2007-12.
4. Mainenti P, Oliveria GS, Valerio JB, Daroda LS, Daroda RF, Brandão G, Rosa LE. Ameloblastic fibro-odontosarcoma: A case report. Int J Oral Maxillofac Surg. 2009;38:289-92.
5. Kobayashi K, Murakami R, Fujii T, Hirano A. Malignant transformation of ameloblastic fibroma to ameloblastic fibrosarcoma: case report and review of the literature. J Craniomaxillofac Surg. 2005;33:352-5.
6. Shetawi HA, Alpert EH, Buchbinder D, Urken ML. Ameloblastic fibrosarcoma of the mandibula: A case report and review of the literature. J Oral Maxillofac Surg. 2015;73:1661.e1-7.
7. Jonathan L, Nick B, Kevin H, Hagen K. Ameloblastic fibrosarcoma: Report of a case, study of immunophenotype, and comprehensive review of the literature. J Oral Maxillofac Surg. 2012;70:2007-12.
8. Loya-Solis A, Gonzalez-Colunga KJ, Perez-Rodriguez CM, Ramirez-Ochoa NS, Ceceñas-Falcón L, Barboza-Quintana O. Ameloblastic fibrosarcoma of the mandible: A case report and brief review of the literature. Case Rep Pathol. 2015;2015:245026. doi: 10.1155/2015/245026.
9. Zabolinejad N, Hiredfar M, Anvari K, Razavi AS. Ameloblastic fibrosarcoma of the maxillary sinus in an infant: a case report with long-term follow-up. J Pediatr Surg. 2008;43:e5-e8.
10. Martinez Martinez M, Mosqueda-Taylor A, Carlos R, Delgado-Azanero W, Almeida OP. Malignant odontogenic tumors: a multicentric Latin American study of 25 cases. Oral Diseases. 2014;20:380-5.
11. Hu Y, Deng M, Yuan L and Niu Y. Ameloblastic fibrosarcoma of the mandible: A case report and mini review. Exp Ther Med. 2014;8:1463-6.
12. Williams MD, Hanna EY, El-Naggar AK. Anaplastic ameloblastic fibrosarcoma arising from recurrent ameloblastic fibroma: Restricted molecular abnormalities of certain genes to the malignanat transformation. Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2007;104:72-5.
13. Servato JPS, Faria PR, Ribeiro CV, Cardoso SV, Faria PR, Dias FL, Eisenberg ALA, Loyola AM. Ameloblastic Fibrosarcoma: A case report and literature review. Braz Dent J. 2017;28:262-72. doi: 10.1590/0103-6440201701050.