

Το αδαμαντινοβλαστικό ίνωμα στη παιδική ηλικία: Αναφορά περίπτωσης

*Κολόμβος Ν.¹, **Χρυσομάλη Ε.², *Φραγκίσκος Φ.³, *Αγγελόπουλος Α.⁴, *Αλεξανδρίδης Κ.⁵

Το αδαμαντινοβλαστικό ίνωμα (ΑΔΙ) είναι ένας σπάνιος οδοντογενής όγκος που χαρακτηρίζεται από επιθηλιακές νησίδες παρόμοιες με εκείνες της οδοντικής ταινίας μέσα σε μεσεγχυματικό υπόστρωμα που προσομοιάζει με την οδοντική θηλή. Εμφανίζεται συχνά στη παιδική και εφηβική ηλικία με μέση ηλικία τα 15,9 έτη. Κλινικά παρουσιάζεται συνήθετα στην οπίσθια περιοχή της κάτω γνάθου ως σταδιακά αυξανόμενη οστική διόγκωση. Το ΑΔΙ έχει καλή πρόγνωση χωρίς ιδιαίτερα επιθετική βιολογική συμπεριφορά, παρουσιάζει όμως συχνά υποτροπή που μπορεί να εμφανιστεί μετά από 5 ή ακόμα και 10 έτη. Σκοπός της εργασίας αυτής είναι η παρουσίαση μίας περίπτωσης ΑΔΙ σε θήλυ 8,5 ετών. Η βλάβη εντοπιζόταν στο δεξί ημιμόριο της κάτω γνάθου με τη μορφή ασυμπτωματικής παρειακής οστικής διόγκωσης. Ο ακτινογραφικός έλεγχος που ακολούθησε αποκάλυψε την παρουσία καλά περιγεγραμμένης μονόχωρης διανυστικής αλλοίωσης σε άμεση σχέση με τη μύλη έγκλειστου δευτέρου νεογιλού γομφίου. Μετά την εκπαρτήση της βλάβης, η ιστολογική εξέταση έδειξε κυπαροβριθή, εμβρυϊκού τύπου ινώδη συνδετικό ιστό, εντός του οποίου διακρίνονταν διάσπαρτες νησίδες και χορδές οδοντογενούς επιθηλίου. Η τελική διάγνωση ήταν ΑΔΙ. Συζητούνται οι κλινικοί χαρακτήρες του ΑΔΙ με ιδιαίτερη έμφαση στη βιολογική συμπεριφορά του σπάνιου αυτού οδοντογενούς όγκου στη παιδική ηλικία.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το αδαμαντινοβλαστικό ίνωμα (ΑΔΙ) είναι ένα σπάνιος οδοντογενής όγκος που πρωτοπεριγράφηκε από τον Kruse¹. Στη διεθνή βιβλιογραφία έχουν καταγραφεί συνολικά 123 τεκμηριωμένες περιπτώσεις ΑΔΙ για χρονικό διάστημα που ξεπερνά έναν αιώνα (1891-2007), η πλειοψηφία των οποίων (72,4 %) αναφέρεται σε παιδιά και εφήβους². Η μικρότερη ηλικία ασθενούς με ΑΔΙ έχει αναφερθεί σε βρέφος 7 εβδομάδων³. Το ΑΔΙ έχει γενικά πολύ καλή πρόγνωση χωρίς ιδιαίτε-

ρα επιθετική βιολογική συμπεριφορά. Ο όγκος αυτός αποκτά ιδιαίτερο ενδιαφέρον, γιατί αναφέρεται σχετικά υψηλό ποσοστό υποτροπής (33,3%), γεγονός που εν μέρει αποδίδεται σε εναπομείναντα υπολειμματικά στοιχεία της βλάβης σε περιπτώσεις ατελούς χειρουργικής αφαίρεσης^{2,4}. Κακοήθης (σαρκωματώδης) εξαλλαγή του ΑΔΙ σε αδαμαντινοβλαστικό ινοσάρκωμα έχει επίσης περιγραφεί σε ασθενείς με υποτροπιάζουσες βλάβες^{5,6}.

Οι παρατηρήσεις αυτές εγείρουν ερωτήματα σχετικά με την ακριβή φύση αυτού του οδοντογενούς όγκου, εάν δηλαδή πρόκειται για αληθές νεόπλασμα ή για αμάρτωμα. Έχει επίσης προταθεί η άποψη της πιθανής διάκρισης του ΑΔΙ σε δυο υπότυπους όσον αφορά τη πρόγνωση, οι οποίοι όμως παρουσιάζουν ταυτόσημα ιστοπαθολογικά χαρακτηριστικά. Συγκεκριμένα, υποστηρίζεται ότι τα ΑΔΙ που εμφανίζονται σε ηλικία που συνδέεται με την οδοντογένεση (παιδική και εφηβική ηλικία) αποτελούν αμαρτώματα και ίσως να αναπαριστούν ένα αρχέγονο/πρόδρομο στάδιο αναπτυσσόμενων οδοντωμάτων, ενώ τα ΑΔΙ σε άτομα μεγαλύτερης ηλικίας (>20-22 ετών) μάλλον συνιστούν νεοπλάσματα με δυνατότητα συχνών υποτροπών ή πιθανής σαρκωματώδους εξαλλαγής^{2,4,7}.

Σκοπός της εργασίας αυτής είναι η παρουσίαση μίας περίπτωσης ΑΔΙ σε θήλυ 8,5 ετών και η συζήτηση των κλινικών χαρακτήρων με ιδιαίτερη έμφαση στη βιολογική συμπεριφορά του σπάνιου αυτού οδοντογενούς όγκου.

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Θήλυ ασθενής ηλικίας 8,5 ετών παραπέμφθηκε στη Κλινική της Στοματικής και Γναθοπροσωπικής Χειρουργικής της

Λέξεις ευρετηρίου: Αδαμαντινοβλαστικό ίνωμα, κάτω γνάθος οδοντογενείς όγκοι, παιδική ηλικία.

1 Λέκτορας

2 Επίκουρη Καθηγήτρια

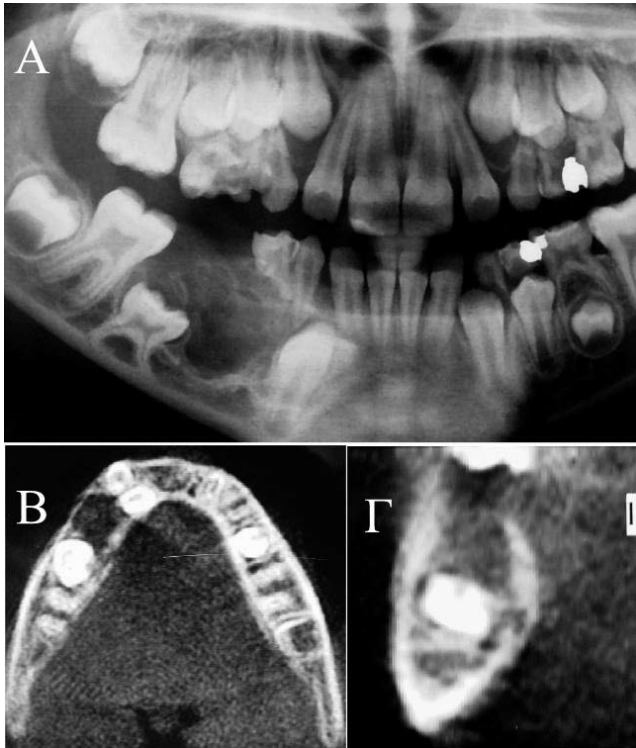
3 Αναπληρωτής Καθηγητής

4,5 Καθηγητής

*Κλινική Στοματικής και Γναθοπροσωπικής Χειρουργικής (Διευθυντής: Καθηγητής Κ. Αλεξανδρίδης), **Εργαστήριο Στοματολογίας, Εθνικό και Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών, Οδοντιατρική Σχολή, Τομέας Παθολογίας και Χειρουργικής Στόματος.

Μέρος της εργασίας παρουσιάστηκε στο 23^ο Πανελλήνιο Οδοντιατρικό Συνέδριο, 30 Οκτωβρίου - 2 Νοεμβρίου, Αθήνα, 2003

Ενδιαφέροντα περίπτωσις



Εικόνα 1. (Α) Πανοραμική ακτινογραφία της ασθενούς, όπου διακρίνεται διαυγαστική αλλοίωση με ακτινοσκοιερρά όρια που σχετίζεται με έγκλειστο νεογιλό 2^ο γομφίο. Τομές από το Dental Scan παρουσιάζουν την μονόχωρη αλλοίωση (Β) και τον έγκλειστο 2^ο νεογιλό γομφίο (Γ).

Οδοντιατρικής Σχολής του Πανεπιστημίου Αθηνών για διαγνωστική διερεύνηση και αντιμετώπιση διόγκωσης της κάτω γνάθου. Η μητέρα της ασθενούς ανέφερε ότι πρόσφατα είχε ανιληφθεί «εμφάνιση πρηξίματος» στο πρόσωπο του παιδιού και θεωρώντας ότι οφειλόταν σε οδοντιατρικό πρόβλημα επισκέφθηκε αρχικά παιδοδοντίατρο. Το ιατρικό ιστορικό της ασθενούς ήταν ελεύθερο. Κατά την ενδοστοματική εξέταση διαπιστώθηκε ασυμπτωματική παρειακή οστική διόγκωση σκληρής σύστασης στο δεξί ημιμόριο της κάτω γνάθου, αντίστοιχα με την περιοχή του νεογιλού κυνόδοντα και πρώτου νεογιλού γομφίου, ενώ ο βλεννογόνος που κάλυπτε τη βλάβη ήταν φυσιολογικός. Ο πρώτος μόνιμος γομφίος είχε ανατείλει φυσιολογικά στην αντίστοιχη περιοχή, αλλά κλινικά παρατηρήθηκε απουσία του δεύτερου νεογιλού γομφίου από τον οδοντικό φραγμό. Η υπόλοιπη μεικτή οδοντοφυΐα του παιδιού δεν παρουσίαζε διαταραχές.

Ο ακτινογραφικός έλεγχος που ακολούθησε με πανοραμική ακτινογραφία και Dental Scan αποκάλυψε την παρουσία καλά περιγεγραμμένης μονόχωρης διαυγαστικής αλλοίωσης με ομαλά ακτινοσκοιερρά όρια, η οποία είχε προκαλέσει απορρόφηση της άπω ρίζας του πρώτου νεογιλού γομφίου, ενώ εμφάνιζε άμεση σχέση με τη μύλη έγκλειστου δεύτερου νεογιλού γομφίου, τον οποίο είχε απωθήσει στο κάτω χείλος

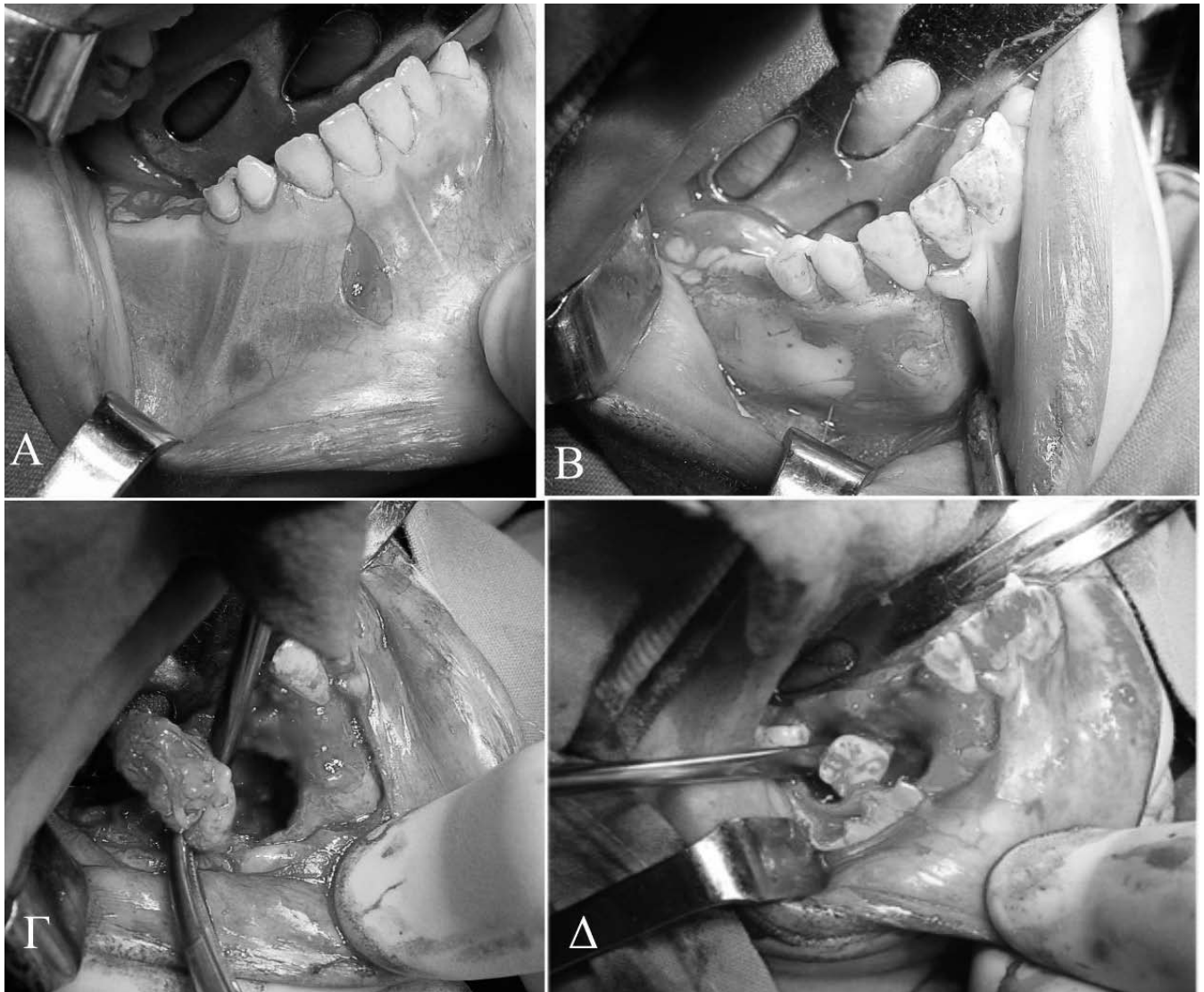
της γνάθου (Εικ. 1). Έλλειψη των οδοντικών σπερμάτων των προγομφίων παρατηρήθηκε στη αντίστοιχη περιοχή της κάτω γνάθου. Με βάση τα κλινικά και ακτινογραφικά ευρήματα η πιθανή διάγνωση περιελάμβανε κυρίως αναπτυξιακές οδοντογενείς κύστεις των γνάθων (οδοντοφόρο κύστη, οδοντογενή κερατινοκύστη), ενώ στη διαφορική διάγνωση συμπεριλήφθηκαν οδοντογενείς όγκοι (αδαμαντινοβλαστικό ίνωμα, αδαμαντινοβλάστωμα, οδοντογενές μύζωμα) ή άλλες ενδοοστικές νεοπλασματικές εξεργασίες ή αντιδραστικής φύσεως όγκοι, όπως το κεντρικό γιγαντοκυτταρικό κοκκίωμα.

Η χειρουργική αντιμετώπιση της ασθενούς έγινε στο νοσοκομείο Παιδών Π.Α. Κυριακού υπό γενική στοματο-τραχειακή αναισθησία και περιελάμβανε εκπυρήνιση της βλάβης με ταυτόχρονη εξαγωγή του εγκλείστου νεογιλού γομφίου (Εικ.2). Στη διάρκεια της επέμβασης διαπιστώθηκε ότι η ογκόμορφη εξεργασία είχε προκαλέσει παρεκτόπιση του κάτω φατνιακού νεύρου προς το κάτω χείλος της γνάθου και γι' αυτό το λόγο παρασκευάσθηκε προκειμένου να διασφαλισθεί η ακεραιότητά του.

Μακροσκοπικά επρόκειτο για υπόλευκου χρώματος ιστοτεμάχιο, ελαστικής σύστασης, λοβώδους διαμόρφωσης, λείας επιφάνειας, η μεγαλύτερη διάσταση του οποίου ήταν 3 εκατοστά. Η ιστολογική εξέταση έδειξε κυτταροβριθή, εμβρυϊκού τύπου ινώδη συνδετικό ιστό, εντός του οποίου διακρίνονταν διάσπαρτες νησίδες και χορδές οδοντογενούς επιθηλίου αποτελούμενες από κυβοειδή κύτταρα με στρογγυλούς ή ωοειδείς πυρήνες. Παρατηρήθηκαν επίσης κατά τόπους νησίδες που εμφάνιζαν περιφερικά στοίχο βαθυχρωματικών κυλινδρικών κυττάρων με παράλληλη διάταξη των πυρήνων, ενώ σε κεντρικότερες θέσεις διακρίνονταν αστεροειδούς σχήματος κύτταρα που παρουσίαζαν αραιή μεταξύ τους διάταξη (Εικ. 3). Η τελική διάγνωση ήταν αδαμαντινοβλαστικό ίνωμα. Σε επανεξέταση της ασθενούς μετά από έξι μήνες διαπιστώθηκε ομαλή μετεγχειρητική επούλωση με βάση τη κλινική και ακτινογραφική εκτίμηση (Εικ. 4). Συνιστήθηκε η μελλοντική περαιτέρω οδοντιατρική αντιμετώπιση της ασθενούς λόγω της έλλειψης των προγομφίων και εννέα έτη μετά τη χειρουργική αφαίρεση της βλάβης δεν έχει αναφερθεί υποτροπή.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Το ΑΔΙ συνιστά το 1,5-4,5% του συνόλου των οδοντογενών όγκων⁴. Σύμφωνα με την ταξινόμηση του WHO⁸, έχει κατηγοριοποιηθεί στην ομάδα των μεικτών οδοντογενών όγκων, καθώς χαρακτηρίζεται ιστολογικά από επιθηλιακές νησίδες παρόμοιες με εκείνες της οδοντικής ταινίας ή του οργάνου της αδαμαντίνης μέσα σε μεσεγχυματικό υπόστρωμα εμβρυϊκού τύπου (ectomesenchyme) που προσομοιάζει με την οδοντική θηλή⁸. Ο σχηματισμός οδοντικών ιστών απουσιάζει στο ΑΔΙ, σε αντίθεση με άλλους οδοντογενείς όγκους που εμφανίζουν παρόμοια με το ΑΔΙ ιστοπαθολογικά χαρακτηριστικά, αλλά διαφοροποιούνται από αυτό λόγω της παρουσίας οδοντίνης ή/και αδαμαντίνης, όπως είναι το αδαμαντινοβλαστικό ινο-οδοντίνωμα ή το αδαμαντινοβλαστικό ινο-οδόντωμα^{8,9}.



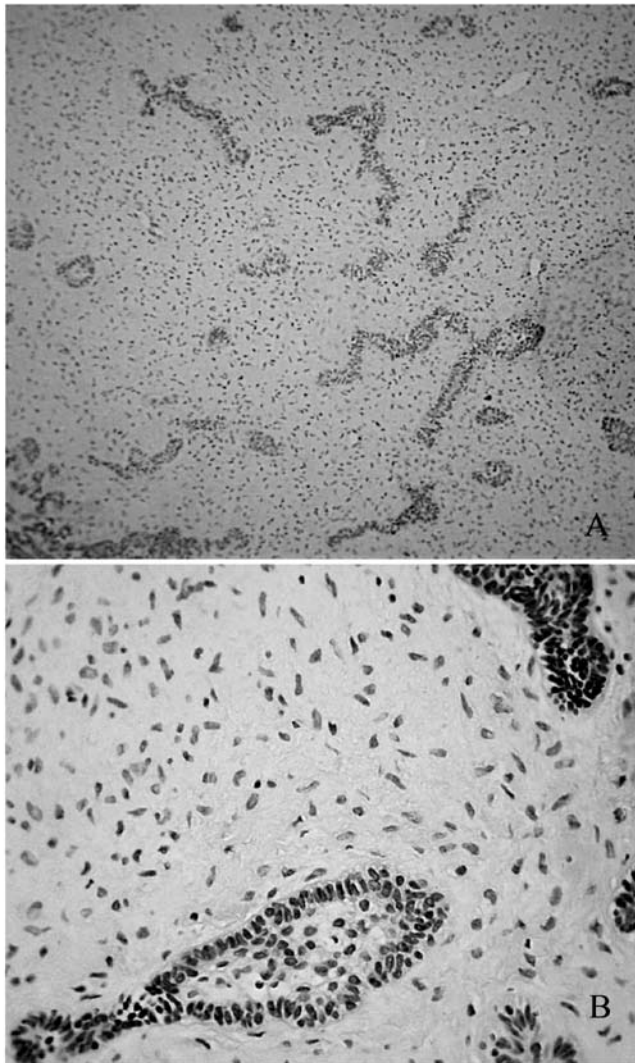
Εικόνα 2. (Α) Σχεδίαση της τομής για την αφαίρεση της βλάβης. (Β) Διακρίνεται η έκπτυξη του παρεριακού οστικού πετάλου της κάτω γνάθου μετά την ανάπτυξη του βλεννογονοπεριόστεου κρημνού, (Γ) η ογκομορφή εξεργασία και (Δ) η εξαγωγή του εγκλείστου.

Το ΑΔΙ εμφανίζεται συχνότερα στις δύο πρώτες δεκαετίες της ζωής, με μέση ηλικία τα 15,9 έτη και με μικρή υπεροχή στα άρρενα συγκριτικά με τα θήλεα άτομα (αναλογία 1,26:1). Κλινικά παρουσιάζεται ως σταδιακά αυξανόμενη οστική διόγκωση που εντοπίζεται στην πλειοψηφία των περιπτώσεων (69%) στην οπίσθια περιοχή της κάτω γνάθου⁹. Το 75% των ΑΔΙ αναπτύσσεται σε σχέση με έγκλειστο δόντι ή σε θέσεις με συγγενή έλλειψη δοντιών⁹. Στη παρούσα περίπτωση αντίστοιχα με τον όγκο διαπιστώθηκε έλλειψη των οδοντικών σπερμάτων των προγομφίων.

Η βλάβη είναι συνήθως ασυμπτωματική, αλλά εξαρτάται από το μέγεθός της, οπότε εάν λάβει μεγάλες διαστάσεις μπο-

ρεί να προκαλέσει συμπτώματα τάσης ή και πόνου⁹. Η μέγιστη διάσταση του όγκου κυμαίνεται από 0,7-16 cm με μέση τιμή περίπου τα 4 cm. Ο μέσος χρόνος διάρκειας από την έναρξη τυχόν συμπτωμάτων μέχρι τη τελική διάγνωση αναφέρεται ότι είναι περίπου 13,9 μήνες, ενώ 20% των ΑΔΙ ανακαλύπτεται τυχαία μετά από ακτινογραφικό έλεγχο ως μονόχωρη ή πολύχωρη καλά περιγεγραμμένη διαυγαστική αλλοίωση⁴. Σε σπάνιες περιπτώσεις εμφανίζει μη ομαλά ακτινογραφικά όρια ή μπορεί να προκαλέσει απορρόφηση ριζών των δοντιών¹⁰.

Η χειρουργική αντιμετώπιση του ΑΔΙ περιλαμβάνει συντηρητικές μεθόδους, ιδιαίτερα όταν πρόκειται για παιδιατρικούς ασθενείς. Τα δόντια που βρίσκονται σε άμεση σχέση με το ΑΔΙ συναφαιρούνται με τον όγκο. Η βλάβη μπορεί να εμφανίζει πεπαχυσμένη κάψα που καθιστά εύκολη την αποκόλλησή της από τα οστικά τοιχώματα. Η εκπηρήνιση αποτελεί την ενδεικνυόμενη θεραπευτική αντιμετώπιση με ιδιαίτερη βέλπια φροντίδα για την απόξεση των λοβωδών προσεκβολών, ιδίως κατά την περιφέρεια του όγκου, οι οποίες αν παραμεί-



Εικόνα 3. (Α) Ιστολογική εικόνα στην οποία διακρίνονται νησίδες οδοντογενούς επιθηλίου σε υπόστρωμα κυτταροβριθούς ινώδους συνδετικού ιστού εμβρυϊκού τύπου (χρώση αιματοξυλίνης-πωσίνης X 2,5). (Β) Τα περιφερικά κύτταρα των νησίδων εμφανίζουν παράλληλη διάταξη των πυρήνων (χρώση αιματοξυλίνης-πωσίνης X 40).

νουν οδηγούν σε υποτροπή, που μπορεί να εμφανισθεί μετά από 5 ή ακόμα και 10 έτη². Ευρύτερη χειρουργική αφαίρεση της βλάβης συνήθως ενδείκνυται σε περιπτώσεις υποτροπής ΑΔΙ⁹.

Τα ιστοπαθολογικά χαρακτηριστικά ενός ΑΔΙ δεν αποτελούν προγνωστικής σημασίας κριτήριο για πιθανή μελλοντική υποτροπή ή δυνητική κακοήγη εξαλλαγή. Τα στοιχεία που θεωρούνται ως ενδεικτικά ότι μπορεί να πρόκειται για αληθές νεόπλασμα παρά για αμάρτωμα είναι: α) η ηλικία του ασθενούς (>22 ετών) β) το μεγάλο μέγεθος της βλάβης (>5cm) γ) η ταχεία αύξηση της εξεργασίας δ) τα ασαφή μη ομαλά ακτινογραφικά όρια ή/και απορρόφηση ριζών δοντιών που σχετι-



Εικόνα 4. Επανεξέταση της ασθενούς 6 μήνες μετεγχειρητικά. Κλινική εικόνα και πανοραμική ακτινογραφία, όπου φαίνεται η ομαλή επουλωτική πορεία στην αντίστοιχη περιοχή.

ζονται με τον όγκο και ε) εάν η βλάβη συνιστά υποτροπή^{2,4,10}. Οι παραπάνω χαρακτήρες πρέπει να αξιολογούνται σε κάθε περίπτωση ΑΔΙ τόσο για το σχεδιασμό της χειρουργικής αντιμετώπισης, όσο και για τη στενή κλινική παρακολούθηση του ασθενούς σε βάθος χρόνου για το ενδεχόμενο υποτροπής ή σαρκοματώδους εξαλλαγής.

Η ανάπτυξη του ΑΔΙ στη παρούσα περίπτωση ανέστειλε την ανατολή του δευτέρου νεογιλού γομφίου, είχε προκαλέσει απορρόφηση της ρίζας του πρώτου νεογιλού γομφίου, καθώς και παρεκτόπιση του κάτω φατνιακού νεύρου. Ωστόσο, παρουσίαζε περισσότερες ενδείξεις ότι επρόκειτο μάλλον για αμάρτωμα παρά για αληθές νεόπλασμα, δεδομένης της ηλικίας της ασθενούς, των σαφών απεικονιστικών ορίων, του μεγέθους της βλάβης που ήταν μικρότερη συγκριτικά με τη μέση αναφερόμενη τιμή διαστάσεων του ΑΔΙ (<4cm), καθώς

και της καλής βιολογικής συμπεριφοράς, όπως αυτή επιβεβαιώθηκε από την απουσία υποτροπής εννέα έτη μετά την συντηρητική χειρουργική αντιμετώπιση.

SUMMARY

Ameloblastic fibroma in childhood: A case report

Kolomvos N., Chrysomali E., Frangiskos F., Angelopoulos A., Alexandridis C.

The ameloblastic fibroma (AF) is a rare mixed odontogenic tumor consisting of odontogenic epithelium and mesenchymal tissue. AF occurs more frequently in the first two decades of life with a mean age of 15.9 years, and presents as a gradually increased jaw swelling. The posterior region of the mandible is often affected, whereas the tumor may prevent the normal eruption of teeth in the area. AF usually has an excellent prognosis without aggressive biologic behaviour. Though recurrences reported to occur after 5 or even 10 years and malignant transformation into ameloblastic fibrosarcoma in preexisting recurrent AFs, the AF being diagnosed in childhood is considered as a hamartomatous rather than a neoplastic in nature lesion. In this article a case of AF is reported in an 8.5 years old female presented as a painless hard swelling in the right buccal aspect of the mandible. Imaging studies revealed a well-defined unilocular radiolucency associated with the unerupted second primary molar. The lesion was enucleated with removal of the impacted primary molar. Microscopically, anastomosing cords and islands of odontogenic epithelium within a mesenchymal tissue that resembled the primitive dental papilla were observed. The final diagnosis was AF; no recurrence was seen after nine years follow-up.

Index words: Ameloblastic fibroma, childhood, odontogenic tumors, mandible, jaw lesions.

BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Kruse A. Über die Entwicklung cystischer Geschwülste im Unterkiefer. Arch Path Anat 1891; 124:137-48.
2. Chen Y, Wang JM, Li TJ. Ameloblastic fibroma: A review of published studies with special reference to its nature and biological behaviour. Oral Oncology 2007; 43: 960-9.
3. Mosby E, Russel D, Noren S, Barker B. Ameloblastic fibroma in a 7 week old infant: a case report and review of the literature. J Oral Maxillofac Surg 1998; 56: 368-72.
4. Philipsen HP, Reichart PA, Praetorius F. Mixed odontogenic tumours and odontomas. Considerations on interrelationship. Review of the literature and presentation of 134 new cases of odontomas. Oral Oncol 1997; 33:86-99.
5. Williams MD, Hanna EY, El-Naggar AK. Anaplastic ameloblastic fibrosarcoma arising from recurrent ameloblastic fibroma: restricted molecular abnormalities of certain

genes to the malignant transformation. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2007; 104: 72-5.

6. Demoor-goldschmidt C, Minard-Colin V, Cassagneau E, Supiot S, Oberlin O, D'hautuille C, et al. Ameloblastic fibrosarcoma of the mandible: report of 2 chemosensitive pediatric cases. J Pediatr Hematol Oncol 2012; 34: e72-6.
7. Chen Y, Li TJ, Gao Y, Yu SF. Ameloblastic fibroma and related lesions: a clinicopathologic study with reference to their nature and interrelationship. J Oral Pathol Med 2005; 34: 588-95.
8. Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D. World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics head and neck tumours. Lyon: IARC Press; 2005.p. 308.
9. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. Oral and maxillofacial pathology, 2nd Edn . Philadelphia: WB Saunders, 2002. p.226-8.
10. Jindal C, Bhola RS. Ameloblastic fibroma in six-year-old male: Hamartoma or a true neoplasm. J Oral Maxillofac Pathol. 2011; 15:303-5.

Διεύθυνση για ανάπτυξη:

Ευανθία Χρυσομάλη

Μάνης 1, Νέα Πεντέλη, 15236, Αθήνα

τηλ: 210 7461257, email: echryso@dent.uoa.gr