

Αμελοβλάστωμα - παρουσίαση ενδιαφέροντος περιστατικού

**Ν. ΣΤΑΥΡΟΠΟΥΛΟΣ¹, Χ. ΤΣΑΤΣΑΛΙΔΗΣ¹, Β. ΤΣΑΠΚΙΝΗ¹,
Γ. ΓΚΙΟΓΚΗΣ¹, Η. ΚΑΡΑΠΑΝΤΖΟΣ², Α. ΒΗΤΑΣ³**

¹ΩΡΛ Κλινική Γενικού Νομαρχιακού Νοσοκ. Ανατολικής Μακεδονίας - Θράκης (Δράμα), ²ΩΡΛ Ελεύθερος Επαγγελματίας - Δράμα, ³Ειδικός Γεν. Ιατρικής - Δράμα

Περίληψη

Είναι δεδομένο ότι εκτός της διαγνωστικής ρουτίνας υπάρχουν «ευτυχώς σπάνιες» περιπτώσεις που ο ειδικός ωτορινολαρυγγολόγος καλείται να διαγνώσει και να αντιμετωπίσει, μόνος ή σε συνεργασία με ειδικούς άλλων ειδικοτήτων. Μέσα στα πλαίσια αυτής της διαγνωστικής προσέγγισης, θα μελετήσουμε μια σπάνια παθολογική οντότητα που συνήθως ο ωτορινολαρυγγολόγος καλείται πρώτος να διαγνώσει. Πρόκειται για ένα καλοήγη όγκο προερχόμενο από τους οδόντες, ονομαζόμενο «αμελοβλάστωμα». Το αμελοβλάστωμα αποτελεί τη σύγχρονη ονομασία του αδαμαντινώματος, ενός εκ των σπανιότερων νεοπλασμάτων, που αποτελούν, όμως, ένα από τα συχνότερα νεοπλάσματα της ομάδας των επιθηλιακών οδοντογενών νεοπλασμάτων.

Λέξεις κλειδιά: οδόντες, αμελοβλάστωμα, αδαμαντίνωμα, επιθηλιακό οδοντογενές νεόπλασμα.

Ιστολογική εικόνα

Τα αδαμαντινώματα είναι γνωστά από το 1827, όταν ο Cusack αναφέρεται στην αντιμετώπιση εξεργασίας της κάτω γνάθου ασθενούς στο Νοσοκομείο του Δουβλίνου, ενώ η πρώτη λεπτομερής περιγραφή έγινε το 1879 από τον Falckson. Τα αδαμαντινώματα είναι σχετικά σπάνια νεοπλάσματα, αλλά αποτελούν ένα από τα συχνότερα νεοπλάσματα της ομάδας των επιθηλιακών οδοντογενών νεοπλασμάτων. Σε μία ερευνητική σειρά 706 οδοντογενών νεοπλασμάτων, αποτελούσαν το 11% (Regez et al. 1978), ενώ σε μία άλλη σειρά 392 περιπτώσεων το 13,5% (Daley et al. 1994) και μόνο το 1% όλων των νεοπλασμάτων και κύστεων που εμφανίζονται στις γνάθους. Τα νεοπλάσματα αυτά προέρχονται από τα κυτταρικά στοιχεία της καταβολής της αδαμαντίνης ουσίας, είναι δυνατόν, όμως, να αναπτυχθούν και από τα στοιχεία του τοιχώματος μιας μη νεοπλασματικής οδοντογενούς κύστεως, ως αποτέλεσμα νεοπλασματικής εξαλλαγής.

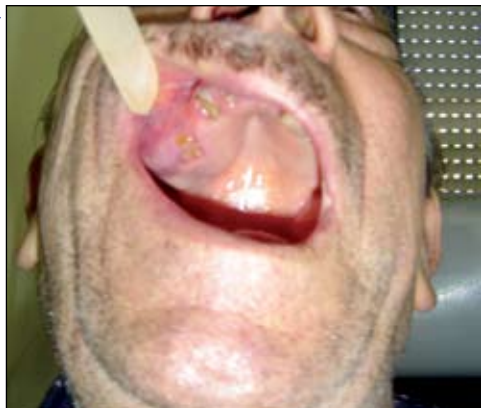
Τα αδαμαντινώματα, αν και έχουν περιγραφεί και σε παιδιά, συνήθως εμφανίζονται κατά την 3η-5η δεκαετία της ζωής, χωρίς ίσως ιδιαίτερη διαφορά ως προς τη συχνότητα στο φύλο, ενώ ως προς τη φυλή έχουν περιγραφεί διαφορές. Στις φυλές της Αφρικής, η συχνότητα εμφάνισης των αδαμαντινωμάτων είναι σημαντικά υψηλότερη σε σχέση με τη λευκή φυλή, ενώ στους Κορεάτες παρατηρείται υψηλότερη συχνότητα εμφάνισης νεοπλασμάτων στις γνάθους, περιλαμβανομένων

και των αδαμαντινωμάτων. Ως προς την εντόπιση, το 80% περίπου των περιπτώσεων έχει περιγραφεί στις κάτω γνάθους, ιδιαίτερα στην περιοχή των γομφίων. Ως προς την αιτιολογία, τέλος, ελάχιστα είναι γνωστά. Σε ένα σημαντικό ίσως ποσοστό, έχουν ενοχοποιηθεί λοιμώξεις της περιοχής, εξαγωγή οδόντων, κακώσεις των γνάθων και οδόντων ή και άλλες ανωμαλίες, όπως τραύματα και φλεγμονές της περιοχής ή και διαιτητικοί ακόμη παράγοντες. Τέλος, ως προς την κλινική συμπεριφορά, τα αδαμαντινώματα αναπτύσσονται βραδέως, χωρίς ή με ελάχιστα συμπτώματα, ενώ σε κατοπινά στάδια είναι δυνατόν να εμφανισθούν δυσμορφίες στην περιοχή.

Κατά κανόνα, πρόκειται για όγκους σχετικά μικρού μεγέθους, λοβωτούς, κατά θέσεις κυστικούς και σκληρής συστάσεως. Κατά τη διατομή, η χροιά είναι λευκότεφρος, ενίοτε με παρουσία μικρών ή μεγαλύτερων κυστικών σχηματισμών ή και εναποθέσεων αλάτων ασβεστίου. Γενικά, σήμερα τα αδαμαντινώματα τα διακρίνουμε με βάση τη μακροσκοπική τους διαμόρφωση σε δύο τύπους: τα συμπαγή και τα κυστικά, αν και σχεδόν όλα παρουσιάζουν κάποια κυστική εκφύλιση.

Κατά την ιστολογική εξέταση, παρατηρείται ο σχηματισμός συμπαγών βλαστών που ποικίλουν ως προς το μέγεθος και το σχήμα ή όμως και κυψελοειδών σχηματισμών που αποτελούνται από κυλινδροειδή κύτταρα, τα οποία διατάσσονται περιφερικά. Το κέντρο των βλαστών πληρούται από αδιαφοροποίητα κύτταρα, μικρού μεγέθους και αστεροειδούς σχήματος, με σχηματισμό δικτύου από τις πρωτοπλασματικές προσεκβολές των κυττάρων αυτών. Οι κυστικοί σχηματισμοί πληρούνται από λευκωματούχο υγρό και επαλείφονται από κυλινδροειδή κύτταρα. Μεταξύ των σχηματισμών αυτών, παρατηρείται άλλοτε άλλη ποσότητα αγγειοβριθούς ινώδους συνδετικού ιστού, που αποτελεί και το υπόστρωμα της εξεργασίας.

Τα αδαμαντινώματα ιστολογικά διακρίνονται σε διάφορους τύπους, αν και είναι δυνατόν, στο 15,5% περίπου των περιπτώσεων (Reichart et al. 1995), δύο ή περισσότεροι τύποι να συνυπάρχουν στον ίδιο όγκο, με επικράτηση, όμως, του ενός σε σχέση προς τους άλλους τύπους. Οι τύποι αυτοί είναι: ο θυλακιώδης, ο πλεγματοειδής, ο ακανθωματούδης, ο βασικοκυτταρικός, ο κοκκιωματώδης, ο αγγειωματώδης τύπος, ο πλεγματοειδής μονόχωρος κυστικός τύπος, ο δεσμοπλαστικός τύπος, ο από διαυγή κύτταρα και τέλος το καλούμενο θηλώδες κερατοαδαμαντίνωμα. Ο θυλακιώδης τύπος είναι ο πλέον συχνός, αποτελεί το 33,9% περίπου των περιπτώσεων, χαρακτηρισίζεται από την παρουσία ανισομεγεθών νησίδων που



Εικόνα 1. Διόγκωση σκληράς υπερώας.



Εικόνα 2. Διόγκωση σκληράς υπερώας.

αποτελούνται από πολυεδρικά ή γωνιώδη κύτταρα, με χαλαρές κυτταρικές σχέσεις. Τα κύτταρα αυτά προσομοιάζουν προς αστεροειδή δικτυωτά κύτταρα και αποτελούν το σύνολο της μάζας των νησίδων αυτών. Περιφερικά, οι νησίδες αφορίζονται από ένα στοίχο κυβικών ή κυλινδρικών κυττάρων. Συχνά, επίσης, παρατηρείται η διαμόρφωση από τις νησίδες αυτές κυστικών σχηματισμών. Ενίοτε, παρατηρείται ακόμη στον τύπο αυτό υαλοειδής εκφύλιση του παρακειμένου του επιθηλίου συνδετικού ιστού.

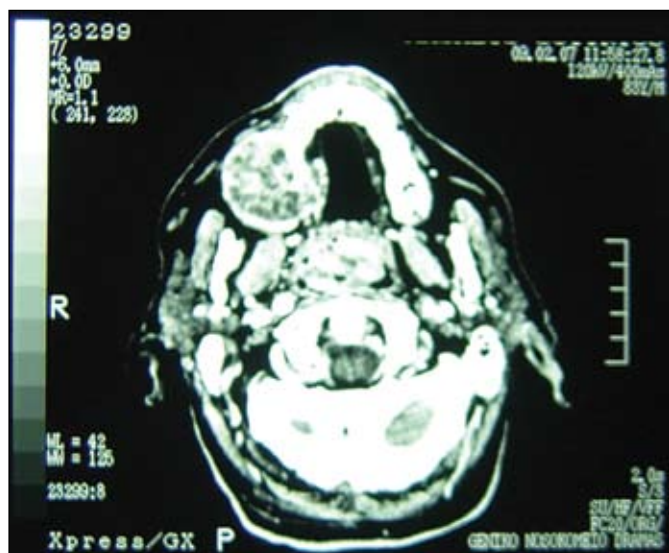
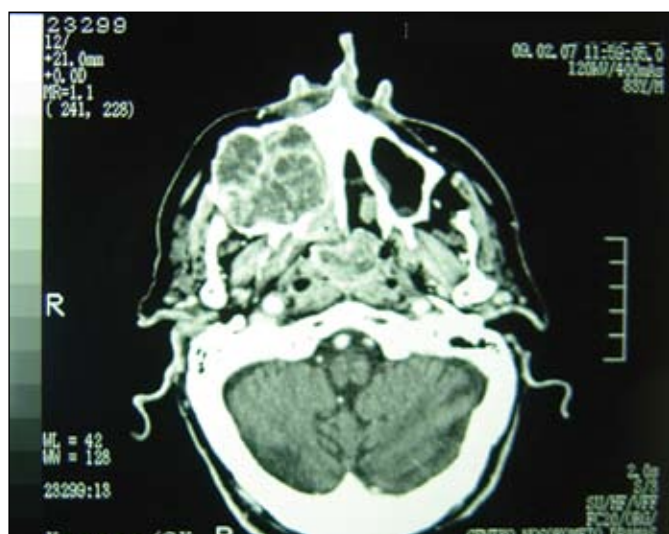
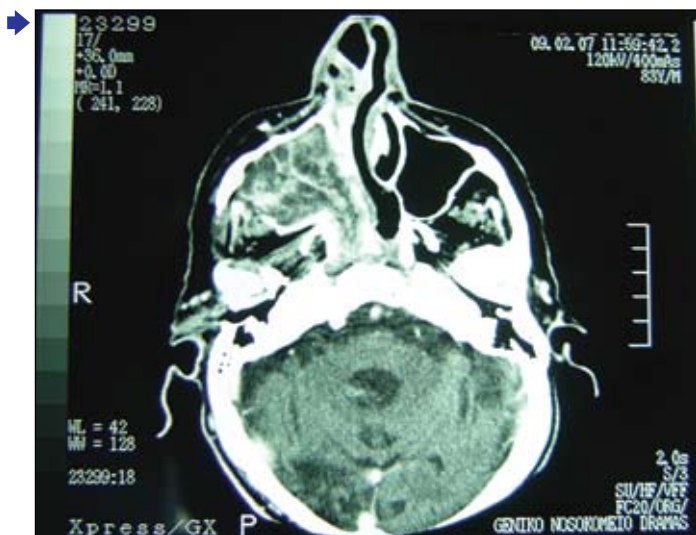
Ο πλεγματοειδής τύπος είναι αρκετά συχνός, ιδιαίτερα στις εντοπίσεις της άνω γνάθου, αποτελεί το 30,2% περίπου των περιπτώσεων και χαρακτηρίζεται από κυτταρικά στοιχεία που διατάσσονται κατά ανισομεγέθεις, λεπτές, ακανόνιστες διαπλεκόμενες ταινίες ή σχηματίζουν ένα σχοινοειδές δίκτυο. Κάθε εστία ή σχηματισμός αφορίζεται από ένα στοίχο κυλινδρικών κυττάρων, το υπόλοιπο δε τμήμα του κυτταρικού πληθυσμού της εστίας ή του σχηματισμού αποτελείται από κύτταρα που προσομοιάζουν προς αστεροειδή δικτυωτό ιστό, ο οποίος, όμως, είναι λιγότερο κυτταροβριθής από τον αντίστοιχο ιστό του θυλακιδώδους τύπου. Οι κυστικοί σχηματισμοί που συνήθως εμφανίζονται, οφείλονται σε εκφυλιστικές αλλοιώσεις μάλλον του στρώματος, παρά σε κυστική διαφοροποίηση του επιθηλίου. Ο ακανθωματοειδής τύπος αποτελεί το 11,3% περίπου των περιπτώσεων και χαρακτηρίζεται από την παρουσία σημαντικού βαθμού εκτεταμένης πλακώδους μεταπλασίας των νεοπλασματικών κυττάρων των νησίδων, ορισμένες δε φορές μετά σχηματισμού κερατίνης. Η γενική διαμόρφωση της εξεργασίας ενίοτε προσομοιάζει προς εκείνη του θυ-

λακιδώδους τύπου.

Ο βασικοκυτταρικός τύπος αποτελεί ένα πολύ μικρό ποσοστό των αδαμαντινωμάτων (1,4%) και χαρακτηρίζεται από υπερχρωματικά κυτταρικά στοιχεία, τα οποία προσομοιάζουν προς εκείνα του βασικοκυτταρικού καρκινώματος του δέρματος. Υπογραμμίζεται ότι ελάχιστα κύτταρα σε περιφερικές θέσεις παρουσιάζουν πασσαλοειδή διάταξη. Οι περιπτώσεις αδαμαντινωμάτων με εξω-οστική εντόπιση είναι ελάχιστες, κατά κανόνα δε εκλαμβάνονται ως βασικοκυτταρικά καρκινώματα. Θα πρέπει, ίσως, όμως, να υπογραμμισθεί ότι, γενικά, τα αδαμαντινώματα, σε πολλές περιπτώσεις, προσομοιάζουν προς τα βασικοκυτταρικά καρκινώματα του δέρματος.

Ο τύπος από κοκκιώδη κύτταρα αποτελεί το 3,4% των αδαμαντινωμάτων και χαρακτηρίζεται από ευμεγέθη κύτταρα, με σχήμα κυβοειδές, κυλινδρικό ή στρόγγυλο, με άφθονο πρωτόπλασμα και πωσινόφιλα κοκκία. Ο τύπος αυτός συχνά προσομοιάζει προς το θυλακιδώδη τύπο, αλλά τα επιθηλιακά κυτταρικά στοιχεία, ιδιαίτερα στο κέντρο των νησίδων, είναι σχεδόν πανομοιότυπα με τα κύτταρα άλλων από κοκκιώδη κύτταρα νεοπλασματικών εξεργασιών. Ο μετασχηματισμός των νεοπλασματικών κυτταρικών στοιχείων είναι δυνατόν να καταλαμβάνει, σε πολλές περιπτώσεις, όλη σχεδόν την έκταση της εξεργασίας, με συνέπεια να προκαλούνται διαγνωστικά προβλήματα.

Ο αγγειωματοειδής τύπος χαρακτηρίζεται από σημαντικό αριθμό εστιών που πληρούνται από αίμα. Οι εστίες αυτές κατά μία άποψη, είναι δυνατόν να προήλθαν από διάταση αγγείων λόγω εκφύλισης του υποστρώματος. Συνήθως, το φαινόμενο αυτό παρατηρείται στον πλεγματοειδή τύπο. Από ορισμένους συγγραφείς, ο τύπος αυτός χαρακτηρίζεται ως αιμαγγειοαδαμαντινώμα. Ο πλεγματοειδής μονόχωρος κυστικός τύπος για πρώτη φορά περιγράφηκε το 1977 από τους Robinson και Martinez, ως μία ευδιάκριτη υποομάδα, άποψη που έγινε αποδεκτή και η οποία, σε μία ερευνητική σειρά (Steyer et al. 1978) αποτελούσε το 9,7% περίπου του συνόλου των αδαμαντινωμάτων, με χαμηλού βαθμού συχνότητα τοπικών υποτροπών μετά χειρουργική αφαίρεση. Σημαντικό ποσοστό (83%) των αδαμαντινωμάτων του τύπου αυτού περιέχουν κάποιο δόντι και υποδύονται οδοντοφόρους κύστες. Ο δεσμοπλαστικός τύπος αποτελεί περίπου το 1,4% του συνόλου των αδαμαντινωμάτων, περιγράφηκε το 1981 από τους Takigawa και συν. και λίγο αργότερα, το 1984, από τους Eversole και συν., χαρακτηρίζεται δε από στοιχεία πυκνού ινώδους συνδετικού ιστού, με μικρές ανώμαλες νησίδες νεοπλασματικού επιθηλίου από ατρακτόμορφα ή πολυγωνικά κύτταρα, χωρίς ή με ελάχιστους κυστικούς σχηματισμούς. Επίσης, παρατηρούνται στοιχεία πλακώδους μεταπλασίας, με εστίες κερατινοποίησης, όπως και επασβεστώσεις ή και παρουσία στοιχείων οστίτη ιστού. Ο από διαυγή κύτταρα τύπος περιγράφηκε το 1985 από τους Muller και Slootweg και από τους Waldron και συν., είτε ως διαφοροποίηση εκ διαυγών κυττάρων ενός αδαμαντινώματος, είτε ενός αδαμαντινώματος με παράλληλη παρουσία ενός οδοντογενούς καρκινώματος. Η παρουσία ενός θυλακιδώδους ή πλεγματοειδούς αδαμαντινώματος σε ένα τμήμα της εξεργασίας εκ διαυγών κυττάρων είναι ουσιαστική για τη διαφορική διάγνωση από το εκ διαυγών κυττάρων οδοντογενές καρκίνωμα. Θα παραμείνει, όμως, πάντα το



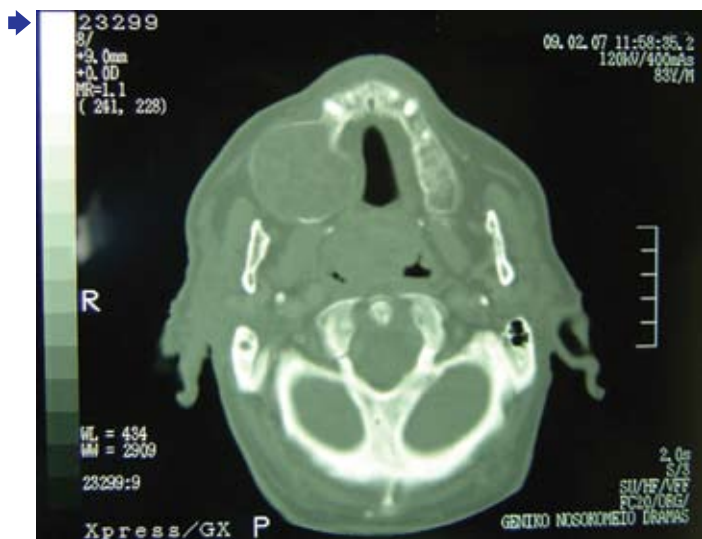
Εικόνες 3, 4, 5. CT της περιοχής.

ερώτημα εάν πρόκειται περί ενός αδαμαντινώματος με διαφοροποίηση προς έναν άλλο τύπο ή εάν πρόκειται περί μίας άλλου τύπου κακοήθους εξεργασίας ή ενός άλλου τύπου οδοντογενούς καρκινώματος εκ διαυγών κυττάρων ή εάν δεν πρόκειται περί κακοήθους εξεργασίας, αλλά περί αδαμαντινώματος με εστίες διαφοροποίησης. Από τις ανακρινόμενες περιπτώσεις περιγράφονται περιπτώσεις, είτε ελεύθερες υποτροπών μετά 15 χρόνια, είτε σε παρόμοια περίπου χρονικά διαστήματα κατάληξη με τοπική επέκταση της εξεργασίας στις άνω γνάθους.

Το θηλώδες κερατοαδαμαντίνωμα περιγράφηκε για πρώτη φορά το 1970 από τον Pindborg, χαρακτηρίζεται δε από θυλάκια οι επιφάνειες των οποίων επαλείφονται από επιθηλιακά στοιχεία, ενίοτε με θηλώδεις σχηματισμούς και πληρούνται από νεκρωτικά συγκρίματα, σε ορισμένες δε περιπτώσεις από στοιχεία κερατίνης μετά απολέπιση. Τα επιθηλιακά στοιχεία αποτελούνται από μεγάλα σφαιρικά κύτταρα, με κεντρικά κείμενους φυσαλιδώδεις πυρήνες και με ευδιάκριτα πυρήνια. Επίσης, παρατηρούνται θυλάκια με στοιχεία κερατινοποιημένου πλακώδους επιθηλίου. Ο τύπος αυτός αποτελεί, σε ορισμένες ερευνητικές σειρές, περίπου το 0,1% των αδαμαντινωμάτων. Ως προς τη βιολογική συμπεριφορά, θα πρέπει να υπογραμμισθεί ότι τα αδαμαντινώματα χαρακτηρίζονται από διηθητική τάση, με πιθανότητα επανεμφάνιση μετά χειρουργική αφαίρεση. Μεταστάσεις παρατηρούνται σχετικά σπάνια, με συνθέστερη εντόπιση τους πνεύμονες. Οι μεταστάσεις, συνήθως, εμφανίζονται στις περιπτώσεις που η εξεργασία χρονολογείται από μακρού, σε περιπτώσεις με πολλαπλές χειρουργικές επεμβάσεις και σε περιπτώσεις που εφαρμόστηκε ακτινοθεραπεία.

Θα πρέπει, επίσης, να γίνει αναφορά για τα καλούμενα πρωτοπαθή εξωοστικά αδαμαντινώματα ή περιφερικά αδαμαντινώματα (Peripheral ameloblastoma). Τα αδαμαντινώματα αυτά αποτελούν περίπου το 2% των αδαμαντινωμάτων, εμφανίζονται, συνήθως, σε άτομα μέσης ηλικίας, συχνότερα στα άρρενα και συχνότερα στα ούλα της κάτω γνάθου, πολύ συχνότερα από τις αντίστοιχες εντοπίσεις της άνω γνάθου (Nauta et al. 1992, Reichart et al. 1995). Κλινικά, οι περιπτώσεις αυτές προσομοιάζουν προς τους ινώδεις όζους, τα πυογόνα κοκκιώματα ή και άλλες υπερπλαστικές εξεργασίες. Αναπτύσσονται βραδέως, συχνότερα ίσως δε σε ορισμένες περιπτώσεις να πιέζεται παρά να διηθείται ο υποκείμενος οστίτης ιστός. Τη συχνότερη, επίσης, εντόπιση, τουλάχιστον για την άνω γνάθο, αποτελεί η περιοχή των τομέων και προγομφίων οδόντων. Για ορισμένους συγγραφείς ίσως ορθότερα θα μπορούσε κάποιος τις περιπτώσεις αυτές να τις χαρακτηρίσει ως «εξωοστικές εντοπίσεις νεοπλασμάτων τα οποία προσλαμβάνουν χαρακτηριστικά αδαμαντινωμάτων», που σπάνια εμφανίζονται.

Οι παραπάνω περιπτώσεις συχνότερα εντοπίζονται στα υπερκείμενα μαλακά μόρια των γνάθων, στα ούλα ή ακόμη στους βλεννογόνους των παρειών και είναι περισσότερο ήπιες, σε σχέση με τις ενδοοστικές εντοπίσεις των αδαμαντινωμάτων, με συνέπεια και τους ηπιότερους θεραπευτικούς χειρισμούς. Σε ορισμένες περιπτώσεις, η αρχική διάγνωση ήταν «βασικοκυτταρικά καρκινώματα των ούλων», αλλά αργότερα από άλλους συγγραφείς διατυπώθηκε η άποψη ότι τα



Εικόνα 6. CT της περιοχής. Οστικό παράθυρο.

καρκινώματα αυτά των ούλων και τα αδαμαντινώματα αποτελούν την αυτή εξεργασία.

Με βάση τα ιστολογικά ευρήματα, σε μια ερευνητική σειρά (El Mofty et al. 1991), συχνότερος τύπος ήταν ο μικτός και δεύτερος σε σειρά συχνότητας ο πλεγματοειδής, ενώ σε μια άλλη σειρά (Zhu et al. 1995) σε Ιάπωνες, ο συχνότερος τύπος ήταν ο ακανθωματώδης και σε δεύτερη σειρά ο μικτός. Θα πρέπει, όμως, να υπογραμμισθεί ότι ορισμένες επιθηλιακού τύπου εξεργασίες με ανάπτυξη στις γνάθους είναι δυνατόν να χαρακτηρίζονται από μορφολογικά ιστολογικά στοιχεία πανομοιότυπα των αδαμαντινωμάτων, αλλά με διάφορη βιολογική συμπεριφορά.

Η αντιμετώπιση, κατά κανόνα, είναι η ολική αφαίρεση της εξεργασίας, εντός υγιών ιστών, ενώ η τοπική υποτροπή είναι σπάνια.

Τα κακοήθη αδαμαντινώματα

Τα κακοήθη αδαμαντινώματα είναι εξαιρετικά σπάνια, πολλοί συγγραφείς δε αμφισβητούν την ύπαρξη αυτών ως ιδιαίτερα οντότητα, ενώ ορισμένοι άλλοι διακρίνουν τα αδαμαντινώματα σε τέσσερις ομάδες στην ομάδα που οι πρωτοπαθείς εντοπίσεις και οι μεταστάσεις αποτελούνται από στοιχεία υψηλής διαφοροποίησης, στην ομάδα που οι μεταστάσεις είναι χαμηλότερης διαφοροποίησης από την πρωτοπαθή εστία, στην ομάδα που και οι δύο εντοπίσεις αποτελούνται από στοιχεία χαμηλής διαφοροποίησης και, τέλος, στην ομάδα που η πρωτοπαθή εστία της γνάθου αποτελείται από στοιχεία χαμηλής διαφοροποίησης με τάση τοπικής διηθητικής επέκτασης.

Με τον όρο κακοήθες αδαμαντινώματα, γενικά, χαρακτηρίζεται η εξεργασία η οποία ενώ ιστολογικά συνίσταται από όλα εκείνα τα τυπικά στοιχεία του αδαμαντινώματος, δίνει μεταστάσεις στους πνεύμονες ή στους επικόριους λεμφαδένες. Οι μεταστάσεις είναι ιστολογικά πανομοιότυπες με την αρχική εστία. Θα πρέπει, όμως, να σημειωθεί ότι σε ένα σημαντικό ποσοστό οι μεταστατικές εστίες συχνά παρουσιάζουν στοιχεία

αμιγούς ή μικτού πλεγματοειδούς τύπου, χωρίς να επιτρέπεται να ενοχοποιηθεί κάποιος ιστολογικός τύπος ο οποίος να προδιαθέτει σε μεταστάσεις. Σε δύο ερευνητικές σειρές των Sloodweg και Muller (1984) και των Kunze και συν. (1985), στο 80% των περιπτώσεων τις μεταστάσεις αποτελούσαν είτε ο αμιγής, είτε ο μικτός πλεγματοειδής τύπος, χωρίς σημαντικές ιστολογικές διαφορές από το τυπικό αδαμαντινώμα. Οι μεταστατικές εστίες αναπτύσσονται όπως και οι πρωτοπαθείς εστίες, βραδέως. Οι δευτεροπαθείς εντοπίσεις οφείλονται είτε σε εμφυτεύσεις, είτε σε αληθείς μεταστάσεις. Κατά το μεγαλύτερο ποσοστό, ενοχοποιούνται οι εμφυτεύσεις από τις δευτεροπαθείς εντοπίσεις. Ο χρόνος εμφάνισης των μεταστάσεων μετά την αρχική εντόπιση και αντιμετώπιση της αρχικής εξεργασίας κυμαίνεται από 1-27 έτη, η δε επιβίωση κυμαίνεται από 3 μήνες μέχρι 9 έτη.

Θα πρέπει, ίσως, να υπογραμμισθεί ότι η διάγνωση του κακοήθους αδαμαντινώματος θα πρέπει να τίθεται μετά την εμφάνιση των μεταστάσεων. Ως προς την αντιμετώπιση, κατά κανόνα οι μεταστάσεις, όπως και οι τοπικές υποτροπές, αφαιρούνται εντός υγιών ιστών. Ως προς την αντιμετώπιση δε των μεταστατικών εστιών στους πνεύμονες, αφαιρούνται κατά κρίση, είτε με τμηματεκτομή, είτε με λοβεκτομή.

Τα αδαμαντινοβλαστικά καρκινώματα

Οι Corio και συν. (1987) χρησιμοποίησαν τον όρο ameloblastic carcinoma για ένα αδαμαντινώμα με κυτταρολογικά χαρακτηριστικά κακοηθείας, το οποίο είναι δυνατόν να προκαλέσει μεταστάσεις. Σε ένα δεύτερο στάδιο, τα ιστολογικά ευρήματα είναι δυνατόν να προσλάβουν χαρακτήρες ενός καρκινώματος από πλακώδες επιθήλιο. Σπανιότερα, ορισμένες περιπτώσεις με χαρακτηριστικά ενός τυπικού αδαμαντινώματος είναι δυνατόν να εμφανίσουν επιθετική βιολογική συμπεριφορά, αλλοιώσεις αποδιαφοροποίησης, ιδιαίτερα μετά από πολλαπλές υποτροπές, τελικά δε να εμφανίσουν μεταστάσεις. Η κάτω γνάθος φαίνεται ότι είναι περισσότερο επιρρεπής στην εμφάνιση των περιπτώσεων αυτών.

Η κλινική συμπεριφορά χαρακτηρίζεται από ταχύτερη ανάπτυξη, ενίοτε επώδυνη, η δε πρόγνωση στις περιπτώσεις μεταστάσεων καθίσταται πτωχότερη.

Τα πρωτοπαθή ενδοοστικά καρκινώματα

Τα καρκινώματα αυτά είναι σπάνια, θεωρείται δε ότι πιθανότατα αναπτύσσονται από οδοντογενή υπολείμματα, οδοντογενείς κύστες ή και από αδαμαντινώματα.

Εμφανίζονται συχνότερα κατά την 6η-7η δεκαετία, συχνότερα στους άνδρες. Κατά κανόνα, πρόκειται για καλώς διαφοροποιημένα καρκινώματα από πλακώδες επιθήλιο, κερατινοποιημένα ή όχι, ενώ θα πρέπει να αποκλεισθεί η περίπτωση μεταστάσεως, ενός βλεννοεπιθηλιακού καρκινώματος ή λόγω επέκτασης από παρακείμενη εστία καρκινώματος των μαλακών μοριών. Ως προς τη βιολογική συμπεριφορά, αν και τα υπάρχοντα στοιχεία είναι ελάχιστα, θα πρέπει η πορεία της νόσου μετά την κατάλληλη θεραπευτική αντιμετώπιση να είναι σχετικά καλή, με επιβίωση που κυμαίνεται από 30-40%. Η πρόγνωση οπωσδήποτε θα πρέπει να συσχετίζεται με την έκταση της εξεργασίας και την πιθανή παρουσία μεταστάσεων.



Εικόνα 7. Τμήμα του νεοπλασματος που καταλάμβανε το ρινοφάρυγγα.

Παρουσίαση Ενδιαφέροντος Περιστατικού

Ασθενής ετών 83 προσήλθε στα εξωτερικά ιατρεία της ΩΡΛ Κλινικής του Γενικού Νοσοκομείου Δράμας αιτούμενος συχνές επιστάξεις και αμφοτερόπλευρη ρινική συμφόρηση από ετών. Κατά την κλινική επισκόπηση, παρατηρήθηκε διόγκωση της σκληράς υπερώας καταλαμβάνουσα σχεδόν εξολοκλήρου τη δεξιά άνω γνάθο με χαρακτήρα μαλθακό και ευπίεστο (εικόνες 1, 2). Κατά την προσθία ρινοσκόπηση, παρατηρείται μάζα καταλαμβάνουσα ολόκληρη τη δεξιά ρινική θάλαμη και επεκτεινόμενη μέχρι το ρινοφάρυγγα, τον οποίο και καταλάμβανε πλήρως. Ο ασθενής εισήχθη στην κλινική μας προς περαιτέρω διερεύνηση. Στη συνέχεια, υπεβλήθη σε αξονική τομογραφία σπλαχνικού κρανίου (εικόνες 3-6), η οποία ανέδειξε εξεργασία κυστικού χαρακτήρα αρχόμενη από το δεξιό γναθιαίο κόλπο και επεκτεινόμενη στη σύστοιχη ρινική θάλαμη και καταλαμβάνουσα ολόκληρο το ρινοφάρυγγα, με πρόκληση οστεολυτικών διαταραχών της άνω γνάθου. Εκ του πορίσματος της αξονικής και από την κλινική εικόνα του ασθενούς, εκτιμήθηκε αρχικώς ότι επρόκειτο για βλεννογονοκλήρη γναθιαίου κόλπου, μια αρκετά σπάνια παθολογική κατάσταση.

Ο ασθενής, λόγω του προχωρημένου της ηλικίας, καθώς και λόγω της ύπαρξης πληθώρας άλλων νοσημάτων, οδηγήθηκε στο χειρουργείο προκειμένου να γίνει προσπάθεια αφαίρεσης του μορφώματος από το ρινοφάρυγγα και τη ρινική θάλαμη υπό τοπική αναισθησία, έτσι ώστε αφ' ενός να βελτιωθεί η ρινική αναπνοή του ασθενούς, αφ' ετέρου δε να ελεγχθούν οι χρόνιες επιστάξεις. Δε νοήθηκε βεβαίως ποτέ η ολική εξαίρεση του μορφώματος, λόγω του ότι οι εκτεταμένες οστεολυτικές βλάβες θα έχριζαν και γναθοχειρουργικής αντιμετώπισης, κάτι πρακτικά αδύνατο λόγω του προχωρημένου της ηλικίας και της κακής γενικής κατάστασης του ασθενούς. Ο ασθενής οδηγήθηκε στο χειρουργείο και του αφαιρέθηκε ολόκληρη η μάζα που καταλάμβανε τη ρινική θάλαμη, καθώς και η προέκταση αυτής στο ρινοφάρυγγα (εικόνα 7), μεγέθους περίπου 7cm.

Πέντε μήνες μετά το χειρουργείο, ο ασθενής απολαμβάνει καλής ρινικής αναπνοής και η πρόγνωση θα είναι καλή, αν υπολογισθεί η βραδεία εξέλιξη αυτών των όγκων, καθώς και το προχωρημένο της ηλικίας του ασθενούς.

Αν επρόκειτο για νεότερο ασθενή και με τη θεωρητική συγκατάθεση του άμεσου οικογενειακού περιβάλλοντος του ασθενούς, η προτεινόμενη λύση θα ήταν να οδηγηθεί εκ νέ-

ου στο χειρουργείο υπό γενική αναισθησία και να γίνει ολική εξαίρεση του όγκου εντός υγιών ιστών, το οποίο θα σήμαινε και συναφαίρεση του μεγαλύτερου τμήματος του δεξιού ημίσεως της άνω γνάθου και αντικατάσταση αυτού από κάποιο είδος πρόθεσης (κεραμικό κ.λπ.).

Summary

Ameloblastoma – A Case Report

N. Stavropoulos, H. Tsatsalidis, B. Tsapkini, G. Gkiogkis, I. Karapantzios, A. Vitas

It is fact that except the diagnostic routine exist “fortunately infrequent” cases where the special ENT doctor is called to diagnose and to face alone or in collaboration with doctors of other specialities.

In the frames of this diagnostic approach we will study an infrequent pathological entity that ENT doctors are usually called first to make a diagnosis. It is a benign tumour emanating from teeth called “ameloblastoma”. Ameloblastoma constitutes the modern name of adamantinoma, one of the most infrequent tumours, however it constitutes one of the most frequent tumours of the group of epithelial odontogen neoplasm's.

Key words: teeth, ameloblastoma, adamantinoma, epithelial odontogen neoplasm.

Βιβλιογραφία

1. Adekeye EO, Lavery KM. Recurrent ameloblastoma of the maxillofacial region. J Maxillofac Surg 1986; 14:153-7.
2. Batsakis JG. Odontogenic lesions. Tumors of the Head and Neck. Baltimore, Williams & Wilkins, 1979.
3. Batsakis JG, McClatchey KD. Ameloblastoma of the maxilla and peripheral ameloblastomas. Ann Otol Rhinol Laryngol 1983; 92:532-3.
4. Bredenkamp JK, Zimmerman MC, Mickel RA. Maxillary ameloblastoma: A potentially lethal neoplasm. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1989; 115:99-104.
5. Cannole PW. Tumors of dental origin: Ameloblastoma. Otolaryngol Clin North Am 1979; 12:141-4.
6. Chow JJ, Skolnik EM. Nonsquamous tumors of the oral cavity. Otolaryngol Clin North Am 1986; 19:573-607.
7. Crawley WA, Levin LS. Treatment of ameloblastoma - a controversy. Cancer 1978; 42:357-63.
8. Eliasson AH, Moser RJ, Tenholder MF. Diagnosis and treatment of metastatic ameloblastoma. South Med J 1989; 82:1165-8.
9. Fitzgerald GWN et al. Ameloblastoma of the jaws: A 12 year review of the McGill experience. J Otolaryngol 1982; 11:23-8.
10. Gardner DG, Pecak AMJ. The treatment of ameloblastoma based on pathologic and anatomic principles. Cancer 1980; 46:2514-19.
11. Kahn MA. Ameloblastoma in young persons: A clinicopathologic analysis and etiologic investigation. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1989; 67:706-15.
12. Kunza E et al. Biology of metastasizing ameloblastoma. Path Res Pract 1985; 180:526-35.
13. Lanham RJ. Chemotherapy of metastatic ameloblastoma. Oncology 1987; 44:133-4.
14. Laughlin EH. Metastasizing ameloblastoma. Cancer 1989; 64:776-80.
15. Lownie JF, Lurie R. Diagnosis and management of odontogenic tumors. Surg Annu 1989; 21:73-96.
16. Marciani RD et al. Cryotherapy in the treatment of ameloblastoma of the mandible: report of cases. J Oral Surg 1977; 35:289-95.
17. Pindborg JJ, Clausen F. Classification of odontogenic tumors. Acta Odont Scand 1958; 16:293-301.
18. Regezi JA et al. Odontogenic tumors: Analysis of 706 cases. J Oral Surg 1978; 36:771-778.
19. Richardson JF, Greer RO. Ameloblastoma of mucosal origin. Arch Otolaryngol 1974; 100:174-78.
20. Robinson HBG. Ameloblastoma: A survey of 379 cases from the literature. Arch Pathol 1937; 23:831-43.
21. Scaccia FJ, Strauss M, Arnold J, Maniglia AJ. Maxillary ameloblastoma: Case report. Am J Otolaryngol 1991; 12:20-25.
22. Sehdev MK et al. Ameloblastoma of maxilla and mandible. Cancer 1974; 33:324-33.
23. Simmons CC. Adamantinoma. Ann Surg 1928; 88:693-704.
24. Slootweg MD, Muller H. Malignant ameloblastoma or ameloblastic carcinoma. Oral Surg 1984; 57:168-76.
25. Small IA, Waldron CA. Ameloblastoma of the jaws. Oral Surg 1955; 8:281-97.