

Pediatric Mandibular Miksoma: Görüntüleme Bulguları

Pediatric Mandibular Myxoma: Imaging Findings

Mert Demirel¹, Banu Yağmurlu², Murat Emiroğlu¹, Serdar Mehmet Gültan¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı
²Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

Miksoma, nispeten az sıklıkta görülen bir tümör olup genellikle erişkinlerde ve kardiyak yerleşimli olarak izlenir. Pediatrik grupta ve fasiyal kemiklerde görülmesi oldukça nadirdir. Tümörün lokal agresif bir karakteri vardır. Genellikle yavaş ilerleyen bir kitle şeklinde ortaya çıkar ve fasiyal kemiklerde lokalize olursa bu bölgenin diğer yer kaplayan lezyonlarıyla karışabilir. Görüntüleme bulguları spesifik olmadığından kesin tanı genellikle histopatolojik olarak konur. Tümörün nüksetme potansiyeli nedeniyle agresif rezeksiyonun yanı sıra enükleasyon ve yakın takip tedavi seçenekleri arasındadır. Tedavi şekline etki eden faktörler hastanın yaşı, tümörün yerleşimi, büyüklüğü, daha önce nüks etmiş olması ve hayati organlara yakınlığı şeklinde sayılabilir. Bu bildiride tanılma amaçlı elde edilen radyolojik görüntüleme bulguları ve tanıya faydaları tanımlanmış ve ayırıcı tanıya yer alan lezyonlar tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: **Miksoma, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme, pediatrik**

Myxoma is a relatively rare benign tumour found mainly in the adult population which tends to be located in left atrium. Pediatric age and facial bone involvement are very infrequent. Myxomas are locally aggressive, expansile tumors with a slow growing pattern. Other space occupying lesions of the maxillofacial region may cause diagnostic difficulty since the imaging findings are not specific. Consequently histopathological evaluation is required for the final diagnosis. On the basis of locally recurrent potential of the lesion, aggressive wide resection is usually the choice of surgical treatment. Enucleation and curettage with short-interval follow-up is also suggested. Patient's age, lesion location and dimensions, history of recurrence and relation with the neighboring anatomical structures are the indicators to choose the type of treatment. Herein, imaging findings of a pediatric mandibular myxoma are described and radiological differential diagnosis is discussed.

Key Words: **Myxoma, computed tomography, magnetic resonance imaging, pediatric**

Miksoma çok az görülen mezenkimal tümörlerdendir. Erişkin popülasyonda ve sıklıkla kalpte sol atrial yerleşimde izlenir. Kemik dokuda geliştiği zaman da en sık yüz kemiklerinde görülür (1). Mandibula bir miktar daha fazla tutulmak üzere mandibular ve maksiller lokalizasyon beklenen yerleşim yerleridir (2). Tümörün pediatrik yaş grubunda görülmesi oldukça nadirdir ve erkek/kız oranı yaklaşık 1/1.5 şeklinde tanımlanmaktadır (3, 4).

Olgu Sunumu

İki yaşında kız hasta mandibulada gittikçe büyüyen kitle şikayetiyle kliniğimize refere edildi. Yapılan fizik muayenede hastanın genel durumunun iyi, sistem muayenelerinin doğal olduğu saptandı. İncelemede mandibulada orta hatta hafifçe sola doğru büyümüş kitle görülmekteydi (Şekil 1). Gingivobukkal sulkusu doldurmuş kitle alt kesici ve premolar dişleri birbirinden ayırmış ve dışa doğru

Başvuru tarihi: 06.03.2007 • Kabul tarihi: 23.03.2007

İletişim

Mert Demirel
A. Ü. T. F. Cebeci Hastanesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı
Tel : (312) 595 61 75
E-posta adresi: mertdemirel@yahoo.com



Şekil 1. İki yaşındaki kız hastada, mandibulada, inferiora ve sol laterale doğru büyümüş kitle görülmektedir. Kitle etkisiyle alt dişler birbirinden ayrılmıştır.



Şekil 2. Anteroposterior grafide korpus mandibula orta hatta ve solunda radyolüsen lezyon izlenmekte. Lezyon kesici dişler düzeyinde alveoler proses ile devamlılık halinde olup şekil üzerinde daire içine alınmıştır.

deviye etmişti. Hastada açık ısırım deformitesi mevcuttu.

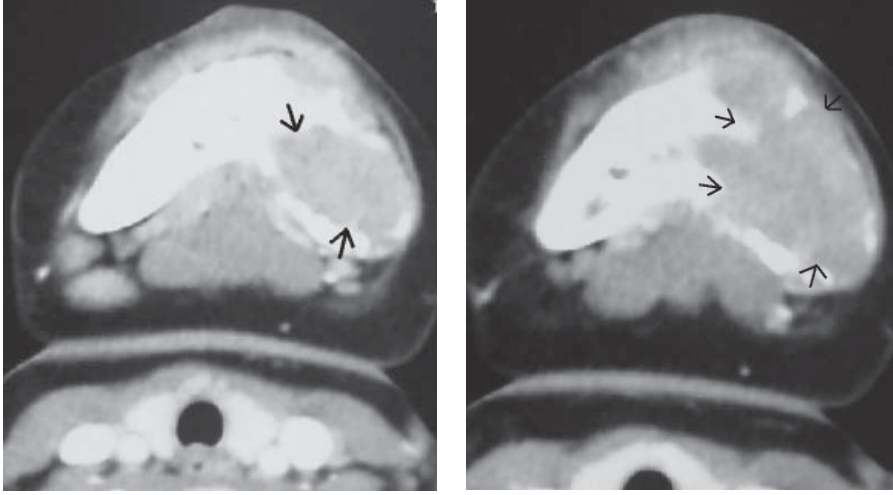
Tam kan ve biyokimyasal parametreleri normaldi. Büyüyen kitlenin natürünü bulmak için daha önce başka bir klinikte yapılan insizyonel biyopsinin histopatolojik incelemesinde “mezenkimal tümör” şeklinde ucu açık bir ifade mevcuttu. Malign veya benign ayırımının tam olarak yapılamadığı belirtilmişti.

Tümör yayılımının derecesini ve varsa metastazlarını saptamak amacıyla bu bölgeyi içerecek şekilde primer tümöre yönelik olarak direkt grafi, bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG); ve abdominopelvik BT ile birlikte tüm vücut kemik sintigrafisi uygulandı. Direkt grafide radyolüsen, uniloküler bir lezyonun mandibula orta hatta, önde mevcut dört adet kesici dişin inferiorunda

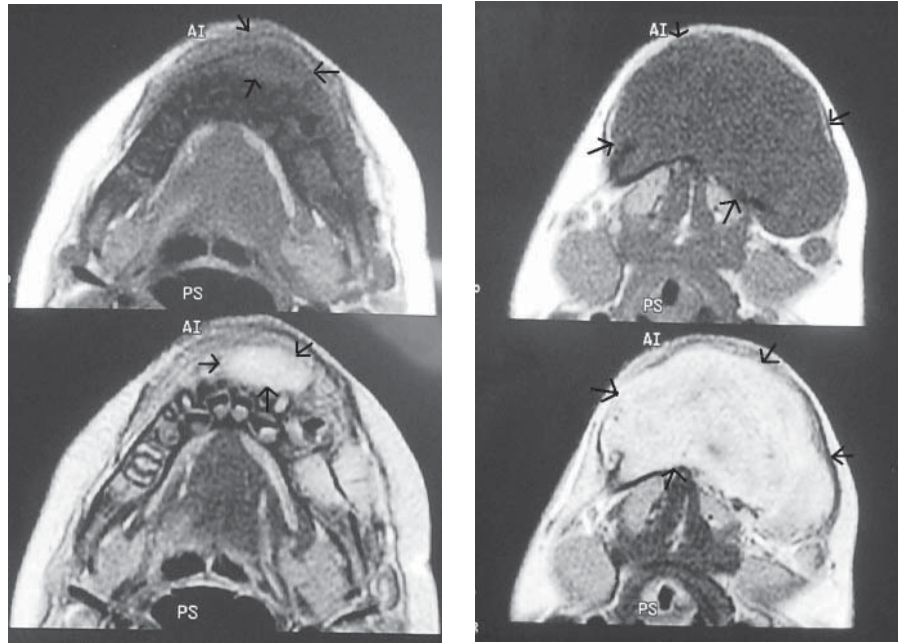
yerleştiği izlendi (Şekil 2). Kesici dişlerin kökleri yer değiştirmiş ve birbirlerinden ayrılmıştı. Dişlerde endodontik herhangi bir girişime ait bulgu yoktu. Spiral BT ile elde edilen tomografik incelemede aksiyel düzlemdeki kesitlerde, tümör mandibular kemik mental tuberanstan başlayıp orta hattın solunda korpus mandibulaya dek uzanmaktaydı (Şekil 3). Kemik kortekste ekspansiyon ve yer yer devamsızlık ile karakterize destrüksiyon bulguları mevcuttu. İV kontrast madde sonrası heterojen kontrast tutmaktaydı. Toraks ve abdominopelvik BT incelemede metastaz anlamında patoloji saptanmadı. MRG’de üç planda pre ve post-kontrast T1A, koronal STIR ve sagittal-aksiyel yağ baskılamalı T2A seriler elde olundu. Korpus mandibulada orta hatta ve solunda lokalize, yaklaşık boyutları 6x3x3 cm (TRxAPxKK) ölçülen, litik özelliği yansıtan T1A serilerde

düşük, T2A serilerde yüksek sinyal intensitesine sahip, nispeten iyi sınırlı kitle lezyonu dikkati çekti (Şekil 4). BT incelemede daha detaylı izlenmekle birlikte lezyonun mandibular kortekste, özellikle anterior yüzde destrüksiyon yarattığı görülmekteydi. Gadolinium enjeksiyonu sonrası kitlede yoğun ve hafif heterojen özellikte boyanma varlığı gözlemlendi. Komşuluk gösteren kas planları ve dil sağlamdı. Kemik sintigrafisinde 7mCi Tc-99m MDP’nin intravenöz olarak verilmesinden 3 saat sonra anterior ve posterior pozisyonda elde edilen görüntülerde mandibulada aktivite dağılımı normal düzeylerde izlenmekle birlikte anterior pozisyonda orta hattın solunda fokal bir alanda göreceli hafif aktivite artışı dikkati çekmekteydi. Lezyonun osteoblastik aktivitesi olmadığından bu aktivitenin yakın tarihli biyopsi işlemine ikincil olduğu düşünüldü. Bunun dışında maddenin hasta yaşı ile uyumlu olarak osteoblastik aktivitenin yoğun olduğu eklem bölgelerinde fizyolojik tutulum gösterdiği dikkati çekti. Metastaz anlamında tutulum görülmedi (Şekil 5).

Radyolojik ve sintigrafik olarak me-



Şekil 3. a, b. Spiral BT ile aksiyel düzlemde elde edilmiş ardışık post-kontrast kesitler görülmekte. Daha üst kesitte (a) mandibular korpus orta hat ve solunda intraosseöz yerleşimli litik-ekspansil yumuşak doku kitlesi izleniyor. Daha alt kesitte (b) lezyonun özellikle mandibula ön yüzde destrüksiyon oluşturarak ekstarosseöz uzanımı görülmekte. Kontrast madde ile lezyonda ılımlı hafif heterojen opaklaşma varlığı dikkati çekiyor.



Şekil 4. a, b. Kesici dişler düzeyinde mandibular alveoler proses hizasından (a) ve mandibular mentumun inferiorundan (b) geçen aksiyel düzlemde pre-kontrast (üsttekiler) ve post-kontrast (alttekiler) ardışık T1A MR kesitleri izlenmekte. Lezyonun kesici dişleri posteriora ve her iki laterale deplase ettiği ve mandibula ön yüzde destrüksiyon oluşturarak kemik dışı uzanım gösterdiği dikkati çekiyor.

tastaz saptanmayan olguda tümörün iyi sınırlı ve lokal olarak büyüdüğü anlaşıldı, ancak malign ya da benign olduğuna karar verilemedi. Bu yüzden ilk olarak malign olarak değerlendirilerek mandibulektomi ve serbest fibula

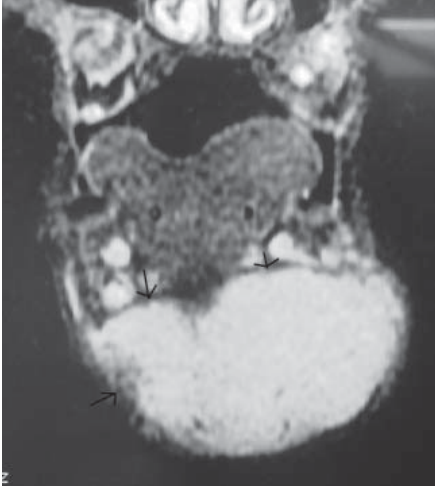
osteokutanöz flebi ile rekonstrüksiyon planlandı. Bu operasyonun bu yaştaki çocukta yaratacağı travma ve ek problemler yüzünden daha sonra lokal eksizyon ve yakın izlem yapılmasına karar verildi.

Operasyonda, genel anestezi altında gingivubukkal sulkustan girilerek kitleye ulaşıldı. Kitlenin yumuşak kıvamlı, psödokapsüllü ve kirli sarı-gri renkte olduğu görüldü (Şekil 6). Kitle mandibulanın içinden gelişmişti ve posterior sınırından kolaylıkla ayrılıyordu. Anteriorda ise kemik dokusu ile iç içe geçmiş bir halde bulunuyordu. Lezyonun mandibulanın anterior yüzündeki kortekste incelleme ve yer yer destrüksiyona neden olduğu izlendi. Bu yüzden anterior cerrahi sınırlara mandibula korteksi de katıldı. Geriye kalan doku tur uçlarıyla kürete edildi. Operasyon sahasına bir adet dren konularak operasyona son verildi. Klinikte yapılan takipte bir problemi gelişmeyen hasta aylık kontrollere gelmek üzere taburcu edildi.

Cerrahi materyalin histopatolojik incelemesi "miksoma" olarak değerlendirildi (Şekil 7).

Tartışma

Miksomanın radyolojik görüntüleme bulguları non-spesifik olup değişkendir. Histolojik olarak miksoma radyopak bir madde üretmez, bu nedenle teorik olarak radyolüsendir. Regezi ve Sciubba'nın yayınlarında miksomanın daima radyolüsen olduğunu fakat paternin değişiklik gösterebileceği belirtilmektedir (5). Perikoronal olarak yerleşen tümörlerde mikst radyolüsen-radyopak görünüm bildirilmiştir (6). Barros ve arkadaşlarının da miksomanın distrofik kalsifikasyon içerebileceğini belirttikleri gözönüne alındığında radyoopasite olasıdır (7). Yapılan bir derlemede lezyonların %80'inin radyolüsen, %12.5'inin ise mikst radyolüsen-radyopak olduğu bildirilmektedir (4). Olgumuzda cerrahi olarak çıkarılan materyalde miksomanın anteriorundaki



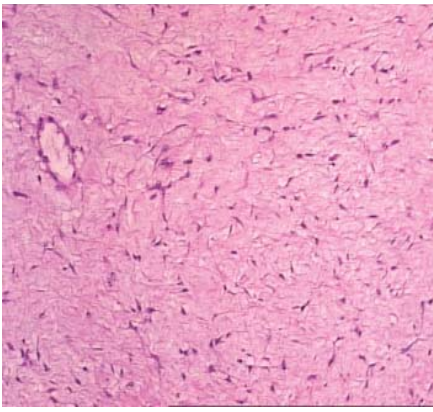
Şekil 5. a, b. Koronal STIR (a) ve yağ baskılı T2A sagittal (b) kesitlerde lezyonun belirgin hiperintens olduğu izleniyor.



Şekil 6. 7mCi Tc-99m MDP'nin intravenöz olarak verilmesinden sonra elde edilen anterior ve posterior pozisyondaki sintigrafik görüntülerde mendibulada normal fizyolojik tutulum yanı sıra orta hattın hemen solunda nisbi nodüler bir alanda artmış aktivite tutulumu dikkati çekiyor. Bunun dışındaki alanlarda maddenin hasta yaşı ile uyumlu olarak eklem bölgelerinde fizyolojik tutulumu izleniyor.



Şekil 7. Operasyon sırasında eksize edilen spesimen görülmektedir. Kirli sarı renkteki miksoma materyalinin hemen yanında üzerinde litik oluşumlarda mandibula anterior yüz korteks parçaları izleniyor.



Şekil 8. Histolojik preparatta, miksoma için tipik olarak stellat hücrelerinin ve irregüler dağılmış retiküler fiberlerin hyalüronik asit içeren mukoid bir matriks içinde yerleşmiş olduğu görülmektedir.

mandibuler kemik korteksi erode ettiği ve kortekste yer yer destrüksiyon oluşturduğu görülmüştür. Bu iç içe geçen miksoma ve kemik doku radyolojik olarak mikst radyopak-radyolüsen görünüm verebilir. Maksiler sinüse uzanım gösteren miksomalarda saf radyopak görünüm olabilir, ancak bu görünümün sinüsün yoğun radyolüsen görüntüsüne zıtlık oluşturduğu için projeksiyon artefaktı liline değerlendirilmesi gerekmektedir (4).

Miksoma multiloküler ya da unilo-

küler biçimde görülebilir. Multiloküle görünümünden lezyon içi septa yapıları sorumludur. Söz konusu septa yapıları direkt grafide zorlukla, BT ve MRG'de daha kolaylıkla seçilebilir. Farman ve arkadaşları çoğunlukla tümörün multiloküler geliştiğini, uniloküler olanların sadece rastlantısal olduklarını belirtmişlerdir (8). Happonen ve arkadaşları ise bu iki grubun eşit oranda görüldüğünü belirtmişlerdir (9). Bizim olgumuzda ise tümör uniloküler özelliktedir. Radyolojik olarak multiloküler görünüme sahip diğer çene

tümörleri arasında; ameloblastoma, intraosseöz hemanjiyoma, anevrizmal kemik kisti, santral dev hücreli grnaüloma ve metastatik tümörler akla gelmektedir. Olgumuzda da olduğu gibi uniloküler çene tümörlerinin ayırıcı tanısında ise basit kistler yer almaktadır. Boyut ve lokülasyon arasındaki ilişki Peltola ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır; çapı dört santimetreyi geçen tümörlerde çoğunlukla multilokülasyon vardır (10). Ancak bizim olgumuzda tümör dört santimetreden büyük olmasına rağmen lokülasyon saptanmamıştır..

Miksomaların radyolojik olarak sınırları incelendiğinde ise literatürde %66 iyi sınırlı, %16 kötü sınırlı, %18'inde ise diffüz patern tanımlanmaktadır (4). Bizim olgumuzda lezyonun hem BT hem MRG incelemesinde nispeten iyi

sınırlı ve düzgün konturlu olduğu tespit edilmiştir.

Çene kemiklerinde gelişen miksomalar tipik olarak dişlerin yerleşiminde ve vitalitesinde değişikliğe yol açarlar. Diş köklerinin yer değişimini göstermede özellikle panoramik inceleme bilgisayarlı tomografiye göre üstündür (11). Olgumuzda direkt grafide, BT ve MRG'de diş köklerinin yer değişimine uğradığı görülmüştür. Literatürde odontojenik kist, basit kemik kisti, ve ameloblastoma, odontojenik miksoma gibi benign tümörlerde diş köklerinde yer değişiminin sık olduğu bildirilmiştir (12). Fakat ameloblastik fibroma, santral hemanjiyoma, anevrizmal kemik kisti gibi diğer sık görülen çene yerleşimli kitle-

lerde ise diş kökü yer değişiklikleri daha az sıklıkla görülür.

Miksomanın oldukça değişken radyolojik ve klinik özelliklerinin bulunması nedeniyle, alt ve üst çenede her yaşta gelişen radyolüsen ve radyopak-radyolüsen görünümü kitlelerin ayırıcı tanısında akla gelmelidir. Bu bölgede benzer klinik ve radyolojik bulgu veren kitleler arasında; santral dev hücreli granüloma, ameloblastoma, odontojenik kist, basit kemik kisti, intraosseöz hemanjiyoma, anevrizmal kemik kisti, ve metastatik tümörler yer almaktadır. Söz konusu kitlelerin tedavileri de benzer olup bazı tartışmalı durumlar haricinde eksizyon, küretaj ve yakın izlem şeklindedir.

Konvansiyonel radyografi primer vakaların tanınmasında çoğunlukla yeterli olmaktadır. Fakat kitlenin olgumuzda olduğu gibi çok küçük yaşta gelişip vital organlara yakın yerleştiği durumlarda mutlaka ileri radyolojik inceleme yapılmalıdır. Ayrıca operasyonun planlanmasında da BT ve/veya MRG çok faydalı olmaktadır. Bu iki tetkikten birisi operasyon öncesinde hem tümörün yerleşimini hem yayılımını tam olarak belirlemek için kullanılmalıdır. Ayrıca operasyon sonrasında olası nüksün belirlenebilmesi için de MRG, BT'ye daha üstün olmak üzere kesitsel radyolojik görüntüleme ile inceleme gereklidir.

KAYNAKLAR

1. Wachter BG, Steinberg MJ, Darrow DH, etal. Odontogenic myxoma of the maxilla: a report of two pediatric cases. *Int J Ped Otorhinolaryngol* 2003;67:389-393.
2. Masodomi A. Myxoma of the jaw bones. Review of the literature and histologic report of three cases. *J Natl Med Assoc* 1975;76:196-199.
3. Harder F. Myxomas of the jaws. *Int J Oral Surg* 1978;7:148-155.
4. Kaffe I, Naor H, Buchner A. Clinical and radiological features of odontogenic myxoma of the jaws. *Dentomaxillofac Radiol* 1997;26:299-303.
5. Regezzi JA, Sciubba J. *Oral Pathology: Clinical-pathologic correlation*. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders Company 1993:379-383.
6. Goaz PW, White SC. *Oral radiology: principles and interpretation* 3rd ed. St. Louis: CV Mosby 1994:450-456.
7. Barros RE, Dominguez FV, Cabrini RL. Myxoma of the jaws. *Oral Surg Oral Med Pathol* 1969;27:225-236.
8. Farman AG, Nortje CJ, Grotepass FW, etal. Myxofibroma of the jaws. *Br J Oral Surg* 1977;15:3-18.
9. Happonen RP, Peltola J, Ylipaavalniemi P, etal. Myxoma of the jaw bones. An analysis of 13 cases. *Proc Finn Dent Soc* 1988;84:45-52.
10. Peltola J, Magnusson B, Happonen RP, etal. Odontogenic myxoma- a radiographic study of 21 tumors. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1994;32:298-302.
11. MacDonald-Janowski DS, Yeung RW, Li T, etal. Computed tomography of odontogenic myxoma. *Clin Radiol* 2004;59:281-287.
12. Hisatomi M, Asaumi J, Konouchi H, etal. Comparison of radiographic and MRI features of a root diverging odontogenic myxoma, with discussion of the differential diagnosis of lesions likely to move roots. *Oral Dis* 2003;9:152-157.