

Mandibula Sarkomları (16 vaka bildirimi)

Dr. Bedrettin GÖRGÜN (*)

Mandibula sarkomları nadir tümörlerdir. Yayınlar genellikle vaka takdimi şeklinde olmaktadır. ELLİS'e göre bütün çene sarkomlarının insidansı yılda milyon da 1 dir (3). Takriben dört milyon nüfusu olan Danimarkada onbir yılda 15 mandibula sarkomuna rastlanmıştır (6, 7). Buna karşın 28 maksipta sarkomu görülmüştür. Amerika Birleşik Devletlerinde ise insidansı 100000 de 0,07 olarak bildirilmiştir. GARRINGTON'a göre bütün kemik sarkomlarının % 0,5-0,7 si mandibuladan çıkmaktadır (4).

Materiel Metod

Mandibula sarkomu dolayısıyle radikal tedavi gören hastalarımızın son on iki yıldaki sayısı 16 dir. Bu vakalarımızdan 10'u erkek, 6'sı kadındır. En genç hastamız 9 yaşında fibrosarkoma tanılı, en yaşlısı ise 69 yaşında indiferansiyel sarkomlu hastamızdır.

(*) İst. Tıp Fak. Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kürsüsü, Çapa, İstanbul.

Histopatolojik Tanıya göre Ayırım

Kondrosarkoma	5
Fibro »	3
Mikzo »	3
Myeloblastik »	2
Osteosarkoma »	1
İndiferansiyel »	2
Total	16

Tablo : I

İlk belirtiler, nisbeten erken dönemde müracaat eden vakalar da diş ağrısı, diş gevşemesi ve alt dudakta uyuşukluk şeklinde olmuştur. İlerlemiş lezyonu bulunan 14 vakada ise ağız içinde ülserasyon, tümör ve mandibuladaki lezyona uyen yüz bölgesinde şişlik bazen de regional adenopati ve şiddetli ağrı yukarıda belirtilen ilk bulgulara eklenmiştir.

Tehiste mümkün olan vakalarda panoreks (Ortopantografik), diğerlerinde normal direkt röntgen tetkiklerinden faydalانılmıştır. Bilhassa erken vakaların teşhisinde ve rezeksiyon hududunu tâyinde panoreks grafilerin büyük faydasını gördük. Ameliyat öncesi bütün vakalarımızda biopsi ile kesin tanıya varmaya çalıştık. Rutin akciğer röntgenleri ve labaratuvar testleri yapıldı. Preoperatif biopsinin kesin tanıya götüremediği 3 vakada, klinik teşhisten de yararlanılarak yapılan radikal girişimlerde elde edilen spesimenlerin detaylı incelemeleri sonunda bir vakada adamantinoma zemininden çıkışmış karşılık sarkoma, diğerinde Fibrosarkoma, bir diğerinde de Ewing sarkomu tesbit edilmiştir. Definitif cerrahi girişimler nazotrakeal intubasyonla ve geniş radikal ameliyatlara imkan verecek şekilde planlanıp yapılmıştır.

Yapılan Ameliyatlar

Total Mandibulektomi	1
Hemi ve Parsiyel »	2
Hemimandibulektomi	9
» parsiyel maksillektomi	1
Parsiyel mandibulektomi	3

Tablo : II

Radikal boyun disseksiyonu 4, bilateral üst boyun disseksiyonu 3, tek taraflı üst boyun disseksiyonu ise 6 vakada en-bloc uygulanmıştır. Ameliyat sırasında piyes, şekillerde de görüldüğü gibi röntgen labaratuvarına gönderilerek trabekülasyonu iyice görmeye imkan veren dozda asgari iki pozisyonda direkt röntgenleri alındılar ve bu sayede diğer dokuların süperpozisyonu olmadan net bir şekilde lezyon ve rezeksyon hudutları incelenerek ameliyatın genişliği hakkında değerlendirme yapılmış gereken vakalarda bu radyografilere bakılarak rezeksyon genişletilebilmiştir (1 vakada). Ağız içi defekti yanak ve ağız döşemesi, dil mukozası döküller, cilt defekti ise komşu bölgelerden kaydırılarak (gereken vakalarda) kapatılmıştır. Geniş doku kaybı bulunan vakalarda rekonstrüktif girişimlere en erken 6 ay sonra başlanılmıştır. Trakeotomi indikasyonu, preoperatif olarak iki vakada konmuş ve rezeksyonından önce per operatuar elektif olarak uygulanmıştır. Trakeotomi tüpleri 10-12inci günler alınabilmiştir. Diğer vakalarda yakın izleme ve insuflasyon tüpleri ile bir solunum yolu sıkıntısı olmamış ve trakeotomi gerekmemiştir.

Ablasyondan sonra müsait vakalarda tel ile maksilla mandibuler fiksasyon yapılarak mandibula devilasyonu önlenmiştir. Üç vakada ise mandibula defekti Krishner teli ile köprülenmiştir. Ameliyat lojju drene edilmiştir. Son yıllarda vakumlu drenleri rutin olarak kullanarak yara iyileşmesi süresi kısaltılmıştır. Oro kütane fistül veya önemli bir komplikasyon görülmemiştir.

Post operatif radyoterapi profilaktik olarak yalnız myeloblastik sarkomlu hastalara uygulanmıştır. Radyoterapi hiç uygulanmamış halen 32 yaşındaki ve 12 yıl önce Total mandibulektomi ve Radikal Boyun disseksiyonu uyguladığımız bir vaka hiç bir residiv göstermemiştir. Bu hastada çeşitli rekonstrüktif girişimler yapılmış, evlenmiş ve çocuk sahibi olmuştur.

Sonuçlar görünüm, konuşma, beslenme ve survi bakımlarından taminkâr olmuştur.

TARTIŞMA

Mandibula sarkomu bulunan hastaların kür sağlanarak ve minimum mültilasyon ile kurtarılmaları amacımızdır. Bunun içinde mandibula ile ilgili şikayetleri olan ki bu arada diş gevşemesi, dudak uyuşması, diş ağrısı gibi şikayetlerin üzerinde çok önemle durmak gereklidir. Ağız içinde veya dışında bir şişliği, ülserasyonu bulunmayan

hastada Nevrus alveolaris inferior basisı belirtilerinin iyi çekilmiş röntgenler ve tercihan ortopantografik röntgenlerle incelenmesi şüpheli vakalarda da kemik biopsilerine baş vurulması muhakkak ki bir çok gereksiz mültilasyonu, insan izdirap ve kaybını önleyecektir (3, 4, 7). Genel olarak selim ve habis mandibula lezyonlarını ayırmada klinik belirtilerin hikâyesi ve bu hikâyeyenin süresi, ilerleyici varlığı olup olmaması önemlidir. Bir ülserasyon varsa, kenarlarının intizamı, indurasyonu, papiller gelişmeler ve regional adenopati teşhiste önemli ipuçları verebilmektedir. En sık rastlanan mandibula lezyonlarını fibroosteoma, fibröz displazi, dev hücreli reperatif granulomaları; sarkomlardan ayırmak biopsi ile dahi bazen zarluk gösterebilir. Mandibulada primer tükrük bezİ adenokanserlerine de rastlanabilmektedir (10). Böyle bir teşhise ancak klinik destek ile varılırlıki bunlarda mukozanın salım olması, tükrük bezlerinin salım olması ve uzak bir primer tümörün mevcud olmamasıdır.

Adamantinomaların ayırcı teşhisi genellikle güç değildir. Hikâyeyenin uzun bir zamanдан beri mevcud olması, tümörün yavaş büyümesi, ülserasyonun geç ve müdahalelerden sonra görülmesi radyografide multilocüler kistik lezyonlar görülmesi ve biopsi ile teşhise gitilir. Fakat vakalarımızdan birinde olduğu gibi, adamantinomalar fibrosarkoma, ve ikarsinomalara da dönüşebilir ve uzak metastaz, regional metastaz dahi yapabilir (5, 10, 11). Ayırcı teşhiste klinik biopsilerle teşhise varılabilir ve teşhis bizim vakamızda olduğu gibi esas spesimenin seri halinde tetkiki ile mümkün olabilir.

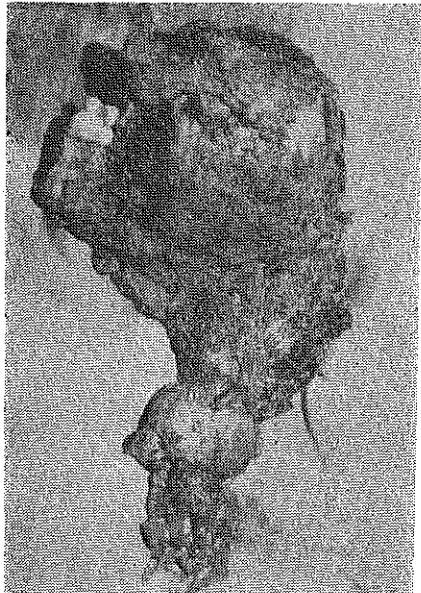
Fibrosarkomaların çoğu periostal bir kısmı ise nörovasküler demet ile ilgili central tiptedir ve erkenden kendini ya şişlik ya da cene ve alt dudak parestezisi ile belli eder (7, 12). Radyolojik olarak central tipte destrüksiyon, güve yeniği manzarası, periostal tipte ise vakamızda da olduğu gibi korteks erozyonu ve tümör içine doğru kemik dikenleri (spiküller) görülebilir. Osteosarkomalarda başlıca şikayet şişlik ve ağırdır. Literatürde ışınlanmış fibröz dizplazilerden çıkma osteosarkoma vakaları bildirilmiştir. Radyografik olarak destrüksiyon, skleroz veya mikst görünüm hakimdir. Osteosarkomalar osteoblastik, ve fibroblastik tipte olabilirler Periost altından çikanları diken formasyonu (Sun ray) gösterebilir. Bizim serimizde en interesan olarak kondrosarkomalar daha sık görülmüştür. Radyolojik olarak erken dönemlerde belli belirsiz destrüksyon sahaları görünür. Ewing sarkomu çok hızlı seyirlidir. Daha çok çocuklarda ve gençlerde görülür. Mandibula lokalizasyonunda radioluşan destrüktif lezyonlar erken dönemde zımba ile delinmiş defektler halinde imal verirler ve radyoterapiye hassastırlar.

Mandibula sarkomlarında ancak geniş cerrahi girişim kür sağlayabilmekte ve hayatın idamesi kabil olmaktadır. Bunun içinde lezyonun proksimalı, distalı, etrafındaki yumuşak doku zarfinin yeterli alınması hatta submandibuler ve reginal lenfatiklerle tek parça halinde çıkarılmasının (en-bloc) önemi büyüktür. Bu rezeksiyon planlanırken kanalis mandibularis ve foramen mentalenin tümörle ilişkisine özel itina göstermek gereklidir (1, 7).

Rezeksiyondan sonra mandibula deviasyonunu önlemek için minimum 2-3 hafta kadar dişli hastalarda şine ve lastik bandlarla maksilla mandibuler fiksasyon yapılmaktadır. Malign mandibula tümörlerinin rezeksiyonundan sonra genellikle primer kemik greflemesi uygulanmamaktadır. Bunun sebepleri şöyle sıralanabilir. Radikal ameliyatın yeterli yumuşak doku zarı bırakmaması, fistül ve yara ayrılması şansının yüksek olması, residivi tanımanın güçleşmesi gibi sebepler primer kemik greflemesini engeller.



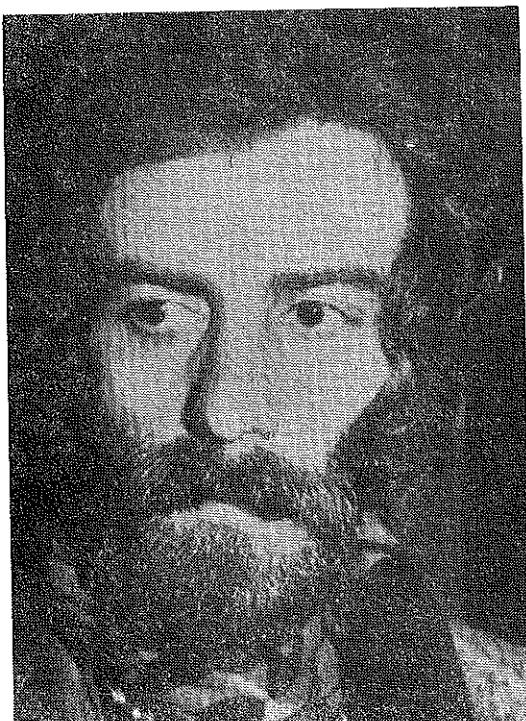
Şekil 1 : A. İ. Ö. Sol ramus mandibula dan çıkışmış bir kondrosarkoma vakasıının preoperatif görünümü.



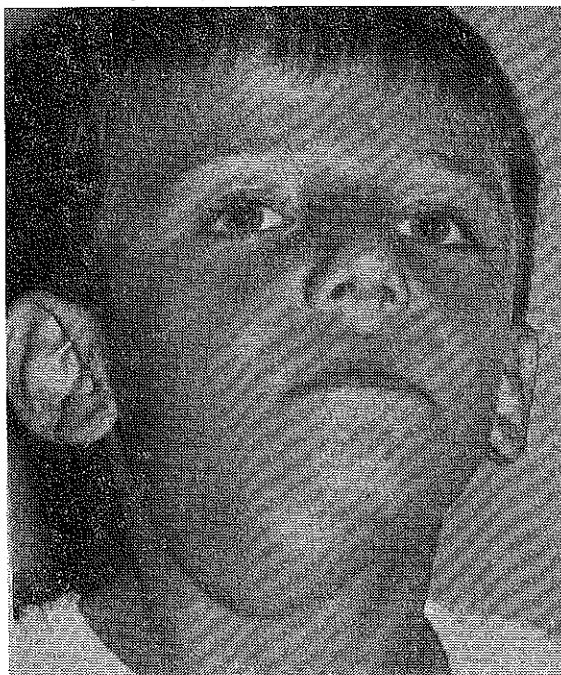
Şekil 2 : Aynı vakadan hemi mandibulectomi, ve total parotidektomi, radikal boyun disseksiyonu piyesi.



Şekil 3 : Ameliyat piyesinin in vitro radyografisi osteosklerotik ve litik alanlar ve ramus mandibula etrafındaki invazyon görülmektedir.



Şekil 4 : Aynı vakının post op. resmi.



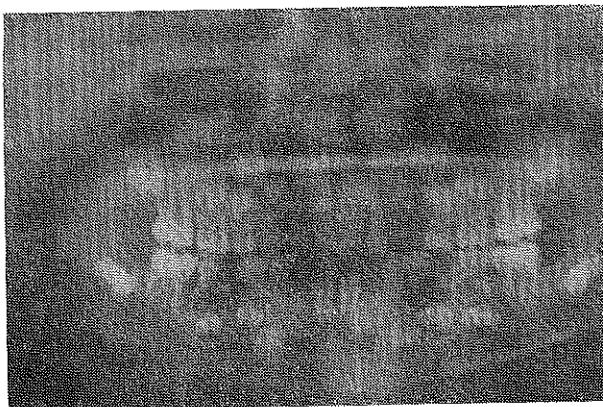
Şekil 5 : A. P. Sağ korpus mandibula alt kenarından cıkmiş bir fibrosarkoma
vakası, a) Preoperatif,



b) Postoperatif resimler.



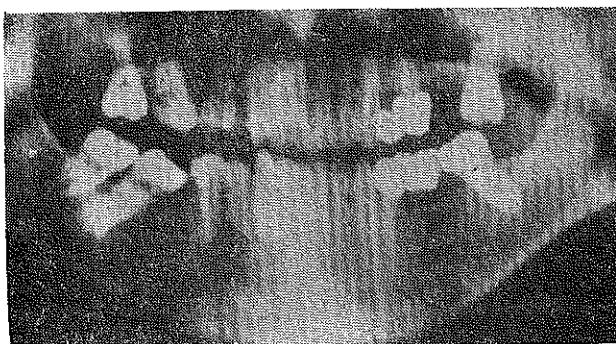
Şekil 6 : Hemimandibulektomi ve üst boyun disseksiyonu ile çıkarılmış piyesin *in vitro* radyografisi alt kenarda destrüksyon ve yumuşak dokulara doğru işinsal osteosklerotik alanlar dikkati çekmektedir.



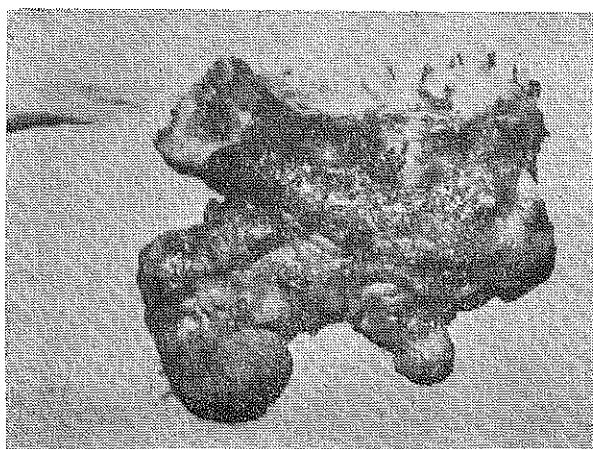
Şekil 7 : Aynı vakının preop panoreks grafilerinde de aynı bulgular tespit edilebilmektedir.



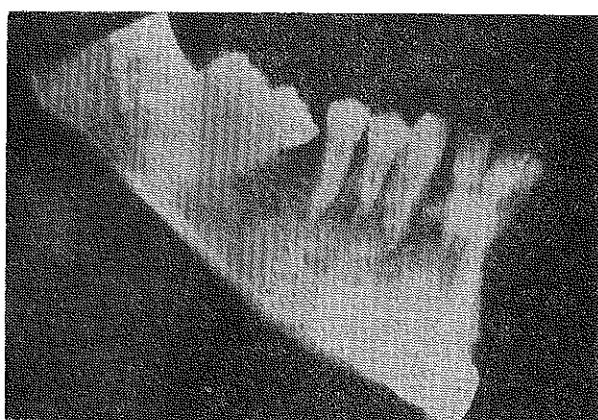
Şekil 8 : S. E. Sağ kanın diş hizasından başlamış bir kondrosarkoma vakası ilk belirti dudak parestezisi ve diş ağrısı.



Şekil 9 : Panoreks grafide kanın diş kökü etrafında destrüksiyon alanı seçilmektedir.



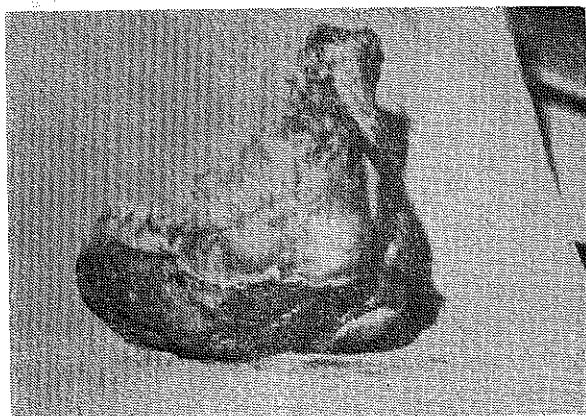
Şekil 10 : Ameliyat piyesi.



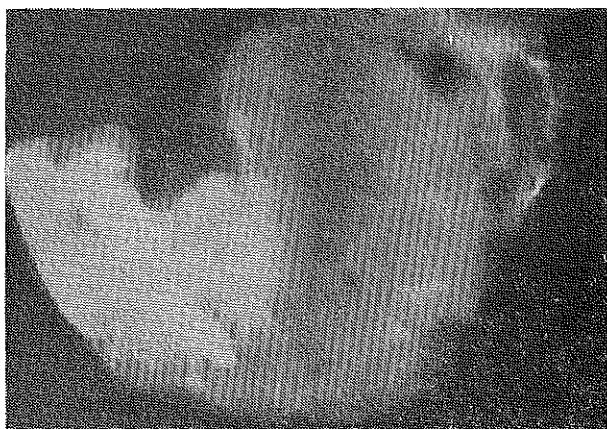
Şekil 11 : İnvitro piyes radyografisinde destrüksyon vazih şekilde görülmektedir.



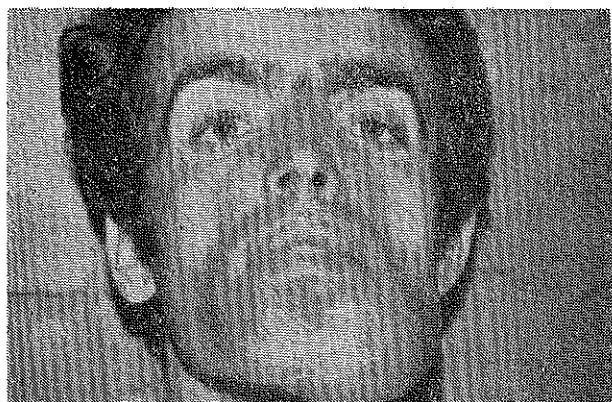
Şekil 12 : H. A. Mükerrer biopsilerinde adamantinoma tespit edilmiş fakat ameliyat piyesinin tetkikinde karsinomatö ve sarkomatö alanlar gösteren vakamız.



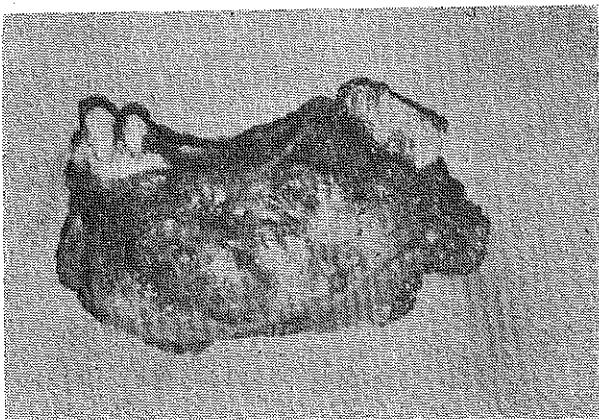
Şekil 13 : Ameliyat piyesinin görünümü.
radyografisi.



Şekil 14 : Multikistik ve mandibula destrüksiyonu yaptığı görülen in vitro piyes radyografisi



Şekil 15 : B. P. Mandibula kondrosarkomu vakasinin preop. görünümü.



Şekil 16 : Aynı vakanın ameliyat piyesi resmi.



Şekil 17 : Aynı vakanın Post op, resmi.

Ö Z E T
Mandibula Sarkomları (16 vaka bildirimi)

Kliniğimizde ameliyat edilmiş, oldukça nadir görülen mandibula sarkomları takdim edilmiştir. En genç olgu 9 yaşında fibrosarkomlu, en yaşlı olgu ise 63 yaşında indiferansiyel sarkomlu hastalardır. Erken belirtiler diş ağrısı, alt dudakta uyusma, dişlerin gevşemesi, tümör ve ağrı idi. Tümör ülserasyonu ve lenfadenomegalı ilerlemiş lezyonu olan vakalarda görülmüştür. Biopsi, panoreks radyografi, ve ameliyat piyesinin radyografileri lezyonun özellikleri ve ameliyat planını şartmada fevkalade kıymetli bulunmuşlardır. Uygun vakalarda Kischner teli, makillo-mandibuler fiksasyon mandibulektomiden sonra fragmanları tesbitte kullanılmışlardır. Primer kemik grefi rutin olarak uygulanmamıştır.

S U M M A R Y
SRCOMAS OF THE MANDIBLE
(report of 16 cases)

Dr. Bedrettin GÖRGÜN (*)

The patients with these rare tumors of the mandible operated on, in our clinic have been presented. Their histopathological types were as shown below in table 1.

Chondro sarcoma	5
Fibro sarcoma	3
Myxo sarcoma	3
Myeloblastic sarcoma	2
Osteo sarcoma	1
Undifferentiated sarcoma	2
Total	16

Chondrosarcoma was the most frequently seen one in our serie. Male to female ratio was 11/5. The youngest patient was 9 years old and had fibrosarcoma. The oldest one, 63 had undifferentiated sarcoma. The early symptoms mostly were toothache, numbness in the lower lip, loosening of the tooth, tumor and pain. Ulceration of the tumor and lymph node enlargements were seen in well advanced cases. Definite diagnosis were possible in the majority of cases with preoperative evaluation and biopsy. Panorex ray pictures were very valuable in diagnosing and planning the operation. During the operations X ray pictures of the specimens were taken to check the lesion and its free borders. K wires and maxillo-mandibular fixations were utilized in suitable cases to stabilize the fragments. Tracheostomy were used electively in two patients, one with total the other with subtotal mandibulectomy. Primary bone grafting were not used.

(*) Prof. Plas. Surg., Univ. Ist. Capa İstanbul, Turkey

L I T E R A T Ü R

- 1 — Bertelli A. Padua. : Tumors of the mandible, sah. 136, Surgical Treatment of Head and Neck Tumors, Ed. Barbosa J. T. 1974 Grune Stratton, New York London.
- 2 — Carlin G. A. : Personally fabricated chin implants, Plas. Reconstr. Surg. 51 : 121, 1973.
- 3 — Ellis D. J., Winslow J. R., : Reticulum Cell sarcoma of the mandible, Oral Surg. 42 : 570, 1976.
- 4 — Garrington G. E, Scoofield H. H., Carnyn J., Hooker S. P. : Osteosarcoma of the jaws (analysis of 56 cases), Cancer 20 : 377, 1967.
- 5 — Leider. A. S., Nelson J. F., Trodahl J. N. : Ameloblastic fibrosarcoma of the jaws, Oral Surg. 33 : 559, 1972.
- 6 — Pindborg J. J. : The incidence and rate of jaw sarcoma in Denmark, O. S. O. M. O. P. (Oral, Surgery, Oral Pathology, Oral Medicine) 14 : 276, 1961.
- 7 — Pindborg J. J., Hjorting-Hansen E. : Atlas of diseases of the jaws, Munksgaard Copenhagen ve W. B. Saunders Co. 1974.
- 8 — Rapoport A., Sobrinho J. A., Carvalho M. B., Magrin J., Queiroz Costa F., Quadros J. V. : Ewing's Sarcoma of the Mandible, Oral Surg. : 44 : 89, 1977.
- 9 — Thoma K. H. : Oral Surgery V : 2 1097 Chapter 43, 1963 The Cv Mosby Co. St. Louis.
- 10 — Toth B. B., Byrne R. P., Hinds E. C. : Central adenocarcinoma of the mandible Oral Surg 39 : 436, 1975.
- 11 — Tsukuda Y., Pava S., Pickren J. W. : Granular cell ameloblastoma with metastasis to the lungs. Cancer 18 : 916, 1965.
- 12 — Upton L. G., Hayward J. R., Kerr D. A. : Nuerofibrosarcoma of the mandible, Oral Surg 35 : 504, 1977.