

Odontogent myksom i maksillen hos et barn

Lina Isabella Danielsson¹, John Jakobsen², Torben H. Thygesen³ & Søren Fast¹

KASUISTIK

1) Øre-næse-hals
Afdelingen, Vejle
Sygehus
2) Øre-næse-hals
Afdelingen, Odense
Universitetshospital
3) Kæbekirurgisk
Afdeling, Odense
Universitetshospital

Ugeskr Læger
2014;176:V11130672

Odontogent myksom (OM) er en benign, lokalt aggressiv tumor, der udgår fra det primordiale mesenkymale tandanlæg [1]. OM er sjælden, forekommer hyppigst i tredje dekade og meget sjældent hos børn under ti år [2]. Hos voksne er OM i to tredjedele af tilfældene lokaliseret i mandiblen [3], hvorimod lokalisation i maksillen er karakteristisk hos mindre børn [1, 4]. Vi beskriver et OM i maksillen med orbital involvering hos en treårig dreng. Vigtigheden af tidlig diagnose illustreres, idet infiltration af væsentlige strukturer vanskeliggør radikal excision uden kosmetiske og funktionelle sequelae [4].

SYGEHISTORIE

En treårig dreng havde haft en langsomtudviklet, uøm hævelse i højre nasolabialfure gennem syv uger. Hævelsen blev opdaget i forbindelse med infektion i højre øje. Drengen havde persisterende tåreflod og nasal sekretion. Han havde ingen almensymptomer og var tidligere rask, fraset dræn i trommehinden pga. sekretorisk otitis media.

Ved en objektiv undersøgelse fandtes en hård tumor i højre nasolabialfure med normal overliggende hud. Slimhinden var injiceret i højre cavum nasi. En øjenundersøgelse viste normale forhold, og den orale slimhinde og tænderne fremstod upåfaldende. Der blev foretaget MR-skanning (Figur 1) og CT. CT'en viste en invasivt voksende tumor med destruktion af højre maksil og infiltration af os nasale, det antero-mediale orbitagulv, ductus nasolacrimalis og det anteriore tandanlæg 12.

Der blev taget en åben biopsi i generel anæstesi, og der blev påvist myksom. Tumor blev enukleret og curreteret via transkonjunktival og alveololabial/bukkal incision i samarbejde mellem en øre-næse-hals- og en kæbekirurg. Højre dens caninus-tandanlæg blev ekstraheret, og man vurderede, at tumoren var udgået herfra. Efterfølgende foretog man primær rekonstruktion af den orbitale defekt for at undgå adhærens af orbitaindholdet ned i defekten og subsidær funktionsindskrænkning. Da der var tale om et barn i vækst, valgtes et Medpore 0,25 mm *micro thin sheet* til passiv adaptation. Ved en histologisk undersøgelse bekræftedes diagnosen OM. Ved klinisk kontrol fire måneder postoperativt var der ingen kliniske tegn på recidiv. En øjenundersøgelse viste normale forhold, og ansigtet var visuelt symmetrisk.

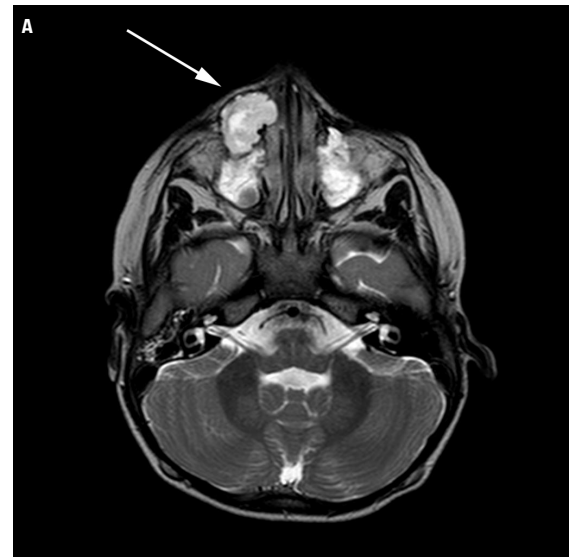
DISKUSSION

Myksomer forekommer i knogler, bindevæv og hyppigst i myokardiet [2]. I hoved-hals-området er myksomer sjældne og stort set altid lokaliseret i de tandbærende ansigtsknogler, hvilket sammen med jævnlig forekomst af odontogent epitel i tumoren eller ufrembrudte tænder danner baggrund for antagelsen om oprindelse fra det eksomesenkymale tandanlæg [2].

En langsomtvoksende, uøm hævelse i relation til maksillen eller mandiblen bør vække mistanke om OM. I sygehistorien illustreres et typisk eksempel på

FIGUR 1

A. MR-skanning viste en lobuleret, velafgrænset, invasivt voksende tumor på 20 × 25 × 17 mm i højre sinus maxillaris. B. Patienten i sygehistorien med en tumor ved højre nasolabialfure.



et OM i maksillen. Pga. langsom vækst og god plads i sinus maxillaris kan tumoren opnå en anseelig størrelse, inden den giver deformitet eller symptomer [1]. Symptomatologien omfatter smerter, manglende tandfrembrud, malokklusion, nasalstenose, epistaksis, tåresekretion og øjeninfektion [1, 2]. Der er kun rapporteret om orbital involvering i få tilfælde [5], og primær rekonstruktion med Medpore *sheet* er ikke tidligere beskrevet i litteraturen ved behandling af OM hos børn. Hos børn indbefatter differentialdiagnoserne ved OM både maligne (rabdomyosarkom og gliom) og benigne (hæmangiom, kerubisme, Langerhanscelle-histiocytose og nodulær faciitis) læsioner [1]. Diagnosen stilles ved biopsi. CT og MR-skanning anbefales for at afklare tumorens udbredelse og for kirurgisk planlægning [3]. De radiologiske fund varierer, men ofte findes en multilokulær læsion, der kan indeholde fine trabekler [2, 3].

I litteraturen anbefales kirurgisk behandling af OM. Omfanget af kirurgisk intervention er dog kontroversielt, og anbefalingerne spænder fra enukleation og *curettage* til en bloc-resektion med margin [3]. Ekstensive indgreb anbefales hos voksne samt ved store tumorer og recidiver [3, 4]. Der er rapporteret om recidivrater på 5-10%, men disse oplysninger er behæftet med usikkerhed pga. variabel kirurgisk teknik og insufficient followup. Recidivtilbøjeligheden synes at være væsentligt lavere hos børn, selv efter *curettage* [3, 4]. I en serie med otte børn under to år, der alle havde OM i maksillen, observeredes ingen recidiver efter 24 måneder (median) [1]. Dette forhold samt ønsket om at undgå skæmmende resektioner retfærdiggør en mere konservativ kirurgisk tilgang hos børn end hos voksne [1, 3]. Hyppigst optræder recidiv inden for to år [3], men i litteraturen findes der ingen entydig strategi for followup.

SUMMARY

Lina Isabella Danielsson, John Jakobsen, Torben H. Thygesen & Søren Fast:

Odontogenic myxoma of the maxilla in a three-year-old boy
Ugeskr Læger 2014;176:V11130672

A three-year-old boy presented with a painless mass in the nasolabial fold and ipsilateral increased tearing. A diagnosis of odontogenic myxoma (OM) was established by biopsy, and the tumour was excised using a combined oral and transconjunctival approach. In small children OM occurs almost exclusively in the maxilla. Orbital involvement is very rare, and to our knowledge reconstruction with a Medpore sheet has not previously been reported. At post-operative follow-up normal eye function and an excellent cosmetic result was observed. OM should be considered in a midfacial mass.

KORRESPONDANCE: Lina Isabella Danielsson, Øre-næse-hals Afdelingen, Vejle Sygehus, Kabbeltoft 25, 7100 Vejle. E-mail: linadanielsson@gmail.com

ANTAGET: 8. januar 2014

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 24. marts 2014

INTERESSEKONFLIKTER: ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

1. Kansy K, Juergens P, Krol Z et al. Odontogenic myxoma: diagnostic and therapeutic challenges in paediatric and adult patients – a case series and review of the literature. *J Cranio-Maxillofac Surg* 2012;40:271-6.
2. Shah A, Lone P, Latoo S et al. Odontogenic myxoma of the maxilla: a report of a rare case and review on histogenetic and diagnostic concepts. *Natl J Maxillofac Surg* 2011;2:189-95.
3. King TJ, Lewis J, Orvidas L et al. Pediatric maxillary odontogenic myxoma: a report of 2 cases and review of management. *J Oral Maxillofac Surg* 2008;66:1057-62.
4. Rotenberg BW, Daniel SJ, Nish IA et al. Myxomatous lesions of the maxilla in children: a case series and review of management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004;68:1251-6.
5. Chen HH, Streubel S-O, Durairaj VD. Odontogenic myxoma with orbital involvement. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2013;29:e47-49.