

Maksilla Sarkomları

Ragıp ONAT¹, Sinan NURKESİM², Bedrettin GÖRGÜN³

ÖZET

1983-1991 yılları arasında İstanbul Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniğinde tedavi gören 12 maksilla sarkomlu olgu histopatolojik tiplerine göre sınıflandırılarak incelendi. Olguların ilk başvuru semptomları, fizik muayene bulguları ve radyolojik incelemeleri ile, tümörün lokalizasyon ve yayılma şekilleri araştırıldı. Tanı ve tedavi olanakları literatür verileriyle karşılaştırarak 5 yıllık sürvileri saptandı.

Anahtar Kelimeler: Maksilla, Sarkom.

SUMMARY

SARCOMAS OF THE MAXILLA

12 cases with maxillary sarcoma are presented. There were 10 males and 2 females and ages varied from 11 to 67 years. Age of 8 patients were between 19-30 years. 6 of them were chondrosarcoma, 3 fibrosarcoma, 2 malignant fibrous histiositoma and 1 patient was angiosarcoma. Clinical, histopathologic, therapeutic and prognostic considerations of these tumors are discussed.

Key Words: Maxilla, Sarcoma.

Paranasal sinüslerin malign tümörleri nadirdir; üst aerodigestif sistem malignitelerinin % 3'ünü oluştururlar. Osteojenik sarkom, kondrosarkom, fibrosarkom, angiosarkom, rabdomiosarkom, malign histiositom, lenfosarkom ve retikulum hücreli sarkom maksillanın mezodermal orijinli kanserleri olup, tüm maksilla malignitelerinin % 5'ini kapsarlar (1,2,3).

Maksilla sarkomlarının etiyolojisi kesin olarak bilinmemektedir. Bu hastalığın genel popülasyonda çok nadir görülmesi ve latent periyoda sahip olmasından dolayı belirli risk faktörlerinin saptanması zordur. Predispozan faktörler arasında önceki radyasyon alımı, paget hastalığı, fibröz displazi, ameloblastik fibroma, miksoma, dev hücreli tümör, kronik osteomyelit sayılabilir. Üst solunum yollarının potansiyel karsinojenlere maruz kalması, özellikle buna tüpün kullanımının eklenmesinin etiyolojik faktörler arasında olduğu düşünülmektedir (1,2,3,4). Maksilla sarkomlarında

erken belirtiler karakteristik değildir; sıklıkla üst solunum yollarının allerjik ve inflamatuvar hastalıklarıyla karışır. Belirtiler tümörün sinüs sınırlarını aşıp, çevre dokulara yayılmasıyla, hasta ve hekimin dikkatini çeker. Bu belirtiler yayılmanın yönüne göre değişmektedir.

MATERYAL VE METOD

İstanbul Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniğinde 1983-1991 yılları arasında maksilla sarkomu nedeniyle cerrahi tedavisi yapılan, yaşları 11-67 arasında değişen, 10'u erkek 2'si kadın, 12 hastanın incelenmesi yapılarak, postoperatif takipleriyle 5 yıllık sürvileri araştırıldı.

Tüm olgulara ayrıntılı fizik muayene yapılarak, paranasal sinüs grafileri (Water's, Caldwell, lateral) çekildi. 1987 yılından beri tüm olgulara gerek cerrahi girişimden önce, gerek ameliyat sonrası takiplerinde koronal ve aksiyel bilgisayarlı

¹ Yrd. Doç. Dr., Trakya Üniv. Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi A.B.Dalı, EDİRNE

² Doç. Dr., İstanbul Üniv. İstanbul Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi A.B.Dalı, İSTANBUL

³ Prof. Dr., İstanbul Üniv. İstanbul Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi A.B.Dalı, İSTANBUL

TABLO I. Olguların yaş ve cinse göre dağılımı

Histopatolojik Tip	Yaş	Cins
Kondrosarkom	11	Erkek
Kondrosarkom	19	Erkek
Kondrosarkom	23	Erkek
Kondrosarkom	27	Erkek
Kondrosarkom	41	Erkek
Kondrosarkom	27	Kadın
Fibrosarkom	30	Kadın
Fibrosarkom	24	Erkek
Fibrosarkom	26	Erkek
Malign Fibröz Histiositom	67	Erkek
Malign Fibröz Histiositom	26	Erkek
Angiosarkom	46	Erkek

tomografi incelemesi yapıldı. Histopatolojik tanı için tüm olgulardan biopsi alındı. Dişhekimiyle ile konsültasyon yapılarak, maksillektomi uygulanacak hastaların ameliyattan önce gerekli ölçüleri alındı ve ameliyattan sonra uygun protez ve epitezler (obturatörler) yapıldı. Uyguladığımız ameliyat yöntemleri Tablo IV'de görülmektedir.

Olgularımızın 1'inde preoperatif, 8'inde postoperatif dönemde radyoterapi uygulandı.

BULGULAR

Olgularımızın 10'u erkek 2'si kadın olup, yaşları 11-67 arasında değişmektedir (yaş ortalaması=30,58). Serimizde, hastalık en fazla 19-30 yaşları arasında görülmüştür (n=8), bunların 2'si kadındır. Olgularımızın histopatolojik tiplerine göre yaş ve cins dağılımları Tablo I'de verilmiştir.

Hastalarımızda lezyonun fark edilmesi ile kliniğimize başvuruları arasında geçen süre, en erken 30 gün, en geç ise 6 aydır (ortalama=3,5 ay). Başlangıç semptomları Tablo II'de görülmektedir.

Bütün olgularımıza ameliyat öncesi dönemde biopsi yapılarak histopatolojik tanıları konmuştur, sonuçlar Tablo III'tedir.

Ameliyat öncesi yapılan konvansiyonel radyografik incelemelerde kemik destrüksiyonu olguların tümünde saptanmış, bilgisayarlı tomografik incelemeler ile kemik harabiyeti,

TABLO II. Başlangıç semptomlarının dağılımı

Başlangıç Semptomları	Olgu Sayısı	Görülme Oranı (%)
Damak ve gingivada şişlik	8	66
Dişlerde sallanma	8	66
Yanakta şişlik	7	58
Ağrı	5	41
Burunda tıkanıklık veya akıntı (pürülan-kanlı)	4	33
Göz bulguları (ekzoftalmi-hiperemi)	2	16
Fasiyal parestezi	1	8

TABLO III. Olguların histopatolojik tiplerine göre dağılımı

Histopatolojik Tip	Olgu Sayısı	Görülme Oranı (%)
Kondrosarkom	6	50
Fibrosarkom	3	25
Malign Fibröz Histiositom	2	16
Angiosarkom	1	8

tümörün yayılım derecesi ve lokalizasyonu daha net saptanabilmiştir.

Tüm olgularda operasyon sahasını klasik Weber-Fergusson-Longmire insizyonu ile genişçe açtık. Yaptığımız rezeksiyon şekilleri Tablo IV'te verilmiştir.

Oluşan defektler split thickness deri grefti ile aynı seansta kapatıldı. Hastaların konuşma ve beslenme fonksiyonlarının iyileştirilmesi, derinin kollabe olmaması ve görünümünün düzeltilmesi amacı ile geçici ve kalıcı protez ve epitezler (obturatörler) kullanılmıştır.

Nüksler ameliyattan sonra, en erken 2 ay ve en geç 3 yıl sonra meydana gelmiştir (ortalama=8 ay). 4 olguda bu nüksler re-eksize edildi.

Kondrosarkomlu 3, fibrosarkomlu 1, malign fibröz histiositomlu 1 olmak üzere toplam 5 hasta, postoperatif birinci yıl içinde nüks ve lokal yayılım nedeniyle kaybedildi. 1 kondrosarkomlu, 1 angiosarkomlu ve 1 fibrosarkomlu olmak üzere toplam 3 hasta da, postoperatif ikinci yıl içinde nüks, lokal yayılım yada uzak metastaz nedeniyle kaybedildi. kondrosarkomlu 1 ve malign fibröz histiositomlu 1, toplam 2 hasta da nüks ve lokal yayılım nedeniyle postoperatif üçüncü yıl içinde kaybedilmiştir. Kondrosarkomlu 1, fibrosarkomlu 1 olmak üzere toplam 2 hastamız ise 5 yıllık sürvilerini tamamlamışlardır.

Serimizde 5 yıllık sürvi 2/12(% 16,66) olarak saptandı. 5 yıllık sürviler; kondrosarkom için 1/6 (% 16,66), fibrosarkom için 1/3 (% 33,33), malign fibröz histiositom ve angiosarkom için % 0 olarak bulundu.

TARTIŞMA

Maksilla sarkomlarının düşük bir insidense sahip olması, insanlık açısından büyük bir şans olarak kabul edilmelidir. Kliniğimizde 8 yıl içerisinde toplam 12 hasta gördük. Sayıların küçük oluşu, istatistik analizin yapılmasını zorlaştırmaktadır. Serimizde, sıklığı en fazla 19-30 (n=8) yaşlar arasında bulduk. Yaş ortalaması=30,5 ve erkek/kadın=10/2 idi. Aynı tarihler arasında yaptığımız başka bir çalışmaya göre, maksilla sarkomları, tüm maksilla maligniteleri içinde % 18,75'lik bir oran işgal etmekte idi (5).

TABLO IV. Yapılan ameliyat tipleri

Ameliyat Tipleri	Olgu Sayısı
Parsiyel Maksillektomi	2
Total Maksillektomi	4
Total Maksillektomi +Orbita Ekzanterasyonu	4
Total Maksillektomi +Parsiyel Mandibulektomi	1
Total Maksillektomi +Yüz Cildi ve Zigoma Eksizyonu	1

Lederman ve Sisson'un serilerinde bu oran % 4,5 ve % 5 olarak bildirilmiştir (6,7). Karsinomlar yaşamın 5. ve 6. dekatlarında, sarkomların ise 2. ve 3. dekatlarında daha fazla görülmektedir. Çalışmamız bu açıdan, dünya literatürü ile uyum göstermektedir (1,2,3).

Çalışmamızda, hastalığın etiyolojik faktörleri yönünden, meslekle ilişkisini tesbit edemedik.

Serimizdeki tümörler içinde en sık görülen histopatolojik yapı, kondrosarkom idi; n=6 ve % 50. Osteosarkomdan daha az sıklıkla görüldüğü literatürde bildirilmiş olmakla birlikte (8,9,10), bizim serimizde % 50 kondrosarkoma karşılık % 0 osteosarkom gözlenmiştir.

Mayo Kliniği'nde (1960), 50 yılda 10 maksilla kondrosarkom olgusu bildirilmiştir (8). Yine literatürde çoğu olguların 40-70 yaş arasında olduğu ve 30 yaş altında nadir rastlandığı bildirilmekle birlikte (8,9), serimizdeki olguların 11-41 yaş arasında (ort=24,66) olduğu gözlenmiştir.

Kondrosarkomlar radyorezistan tümörlerdir. Akciğer metastazları osteosarkomlar kadar sık değildir. Hücreleri düşük biyolojik gereksinim gösterdiği için, operasyon sırasında ekim (seeding) nedeniyle yumuşak dokularda yayılıma neden olunabilir. Böyle durumlarda hastalığı kontrol altına almak güçleşebilir. Bu nedenle gerek biopsi, gerekse operasyon sırasında bu özellik dikkate alınmalıdır. Biopsi, tümörün büyüyen tarafından yapılmalıdır. Histolojik olarak kondrom ile düşük grade kondrosarkomu ayırmak güçlük gösterir. Önceleri literatürde yapılan bu ayırım, nüks kondromlarda kondrosarkom gelişimi gözlenildiğinden artık dikkate alınmamaktadır (8). Chandhry, kondrosarkom olgularının başlangıçta % 20'sine kondrom tanısı konduğunu bildirmiştir. Yetersiz rezeksiyon sonrası yavaş büyüme özelliğinden dolayı 20 yıl sonra bile nükslere rastlandığı bildirilmiştir (8). Nitekim 1 olgumuzda 3 yıl sonra nüks gözlendi. Osteojenik sarkom ve kondrosarkom yüz kemikleri içinde maksilladan çok mandibulayı tutar ve erkeklerde daha sık görülürler. Radyolojik incelemede kortikal destrüksiyon, sunray periostal reaksiyon dikkat çekici olabilir. Bununla

beraber kalsifiye yumuşak doku kitlesi içinde osteolitik, osteoplastik ya da mikst değişiklikler görülebilir (8,9).

Kondrosarkomda geniş en bloc rezeksiyon ile 5 yıllık sürvi % 10-20 arasında değişmektedir. Bu tümörlerin radyorezistan özelliği bilinmekle beraber, geniş rezeksiyon ve radyoterapinin kombine uygulandığı olgularda 5 yıllık sürvinin % 30'a kadar yükseldiği, literatürde bildirilmiştir (8,9). Serimizdeki kondrosarkomlu 6 olgudan 2'sine parsiyel maksillektomi, 1'ine total maksillektomi, orbita invazyonu bulunan 2 olguya total maksillektomi + orbita ekzanterasyonu ve ramus mandibula invazyonu bulunan 1 olguda total maksillektomi + parsiyel mandibulektomi yapıldı. 1 olguya preoperatif, diğer 5 olguya postoperatif radyoterapi uygulandı. Bu kombine tedavi modeli ile 6 kondrosarkomlu olgudan ancak 1'i 5 yıllık sürviyi tamamlayabildi (% 16,66).

Kemik medüller bağ dokusundan kaynaklanan fibrosarkomlar, kollajen lifler üreten yeni kemik veya kartilaj yapımı olmayan neoplazmlardır. Normal kemikten kaynaklanan türüne primer fibrosarkom, predispozan lezyonlardan gelişenine ise sekonder fibrosarkom denir. Bu predispozan lezyonlar arasında fibröz displazi, ameloblastik fibroma, miksoma, Paget hastalığı ve dev hücreli tümör sayılabilir. Bunun yanında kronik osteomyelit ve irradiasyon, fibrosarkoma dönüşümde etkili olabilen iki faktördür (4). Serimizdeki 3 fibrosarkomlu olgudan 2'si primer fibrosarkom, 1'i sekonder fibrosarkomdu. Sekonder fibrosarkomlu olguda 2 yıl önce geçirilmiş adenomatoid odontojenik tümör öyküsü mevcuttu.

Fibrosarsarkomlar, tüm malign kemik tümörlerinin % 3,5-12'sinden sorumludur. Uzun kemiklerde daha sık olup, tüm kemik fibrosarkomlarının % 11-14'ü çene kemiklerinden çıkar. Her yaşta görülebilir. 3 olgumuzun yaşları 24, 26, 30 olup, yaş ortalaması=26,66 idi. Son yıllarda histiositik özelliklerinin fazla olmasından dolayı histiositik fibrosarkom, fibrosarkomdan ayrı olarak incelenmektedir. Fakat bunun klinik bir önemi yoktur. Fibrosarkomlar sınırları belirgin olmayan radyolusen lezyonlar olup, alveolar kemik destrüksiyonuna bağlı tutulan dişte "yüzen diş" manzarası görülebilir. Radyoterapi ve kemoterapinin tedavide yeri yoktur. Başlıca ölüm nedeni; lokal nüks, akciğer, beyin ve iskelet metastazıdır. Komşu yumuşak doku fibrosarkomlarının invazyonu sonucu sekonder tutulum da söz konusu olabilir. Kemik ve yumuşak doku fibrosarkomları arasındaki ayırım prognoz açısından önemlidir. Yumuşak doku fibrosarkomunda 5 yıllık yaşam % 60, kemik fibrosarkomunda ise % 4-30 arasında

değişmektedir (4). Serimizdeki Fibrosarkomlu 3 olgudan 2'sine total maksillektomi, orbita invazyonu bulunan 1 olguya total maksillektomi + orbita ekzanterasyonu yapıldı. Bu olgulara radyoterapi uygulanmadı. 3 olgudan ancak 1'i 5 yıllık sürviyi tamamlayabildi (% 33,33).

Malign fibröz histiositom; fibroblast ve makrofaj (histiosit) benzeri hücrelerin pleomorfik sarkomudur. Geç erişkin dönemin en sık görülen yumuşak doku sarkomu olup, genellikle ekstremiteler ve retroperitoneal bölgede görülür, kemiklerde ise nadir, ama daha agresiftir. % 3-10'u baş boyunda ve daha çok maksillada lokalize olur. Enkapsüle değildir, sıklıkla komşu dokulara infiltrasyon yaparak prognozu kötüleştirir. Radyografide osteolitik alanlar ve periostal reaksiyon olmadan kortikal destrüksiyon görülür. Lenfatik metastazın yanında erken dönemde hematojen yolla akciğere metastaz yapabilir (11). Serimizdeki 2 olgudan 1'ine total maksillektomi, yüz cildi ve zigoma invazyonu bulunan diğer olguya, total maksillektomi ile birlikte zigoma ve yüz cildi eksize edilip, postoperatif dönemde radyoterapi uygulandı. Bu olgulardan ilki 1., diğeri 3. yıl içinde nüks ve uzak metastaz nedeniyle kaybedildi, 5 yıllık sürvi % 0.

Angiosarkom; vasküler endotelin çok nadir tümörü olup, atipik endotelial hücre tabakasıyla

kaplı düzensiz vasküler kanallar ile karakterizedir. En sık deride rastlanır, yumuşak doku angiosarkomu kemik angiosarkomundan daha agresiftir. Spontan veya basit travmalar sonrası kanamaların meydana gelmesi, en bilinen özelliğidir. Soliter veya multisentrik yerleşir. Radyografide geniş periostal reaksiyon ile birlikte destrüktif osteolitik alanlar ve "yüzen diş" manzarası görülebilir. Prognoz çok kötüdür, erken dönemde hematojen yolla akciğer metastazı olabilir. 5 yıllık sürvi, Zacharides'e göre % 25, McCarthy'e göre % 9 olarak bildirilmiştir (12). Serimizdeki angiosarkomlu tek olguda orbita invazyonu nedeniyle total maksillektomi ve orbita ekzanterasyonu yapıp, postoperatif radyoterapi uygulandı. Bu hastamız nüks ve uzak metastaz nedeniyle 2. yıl içinde kaybedildi. 5 yıllık sürvi % 0.

Maksilla sarkomları, cerrahi tedaviden sonra hastanın görünümü, konuşma ve beslenme fonksiyonlarının bozulması, sık nüks etmesi ve prognozunun çok kötü olması nedeniyle maksillofasiyal cerrahide önemli bir yer tutarlar. Bunların tedavisinde; histolojik tanı, tümörün lokalizasyonu-yayılma derecesi ve hastanın genel durumu, önemli rol oynayan 3 faktördür. Genel olarak maksilla sarkomları için günümüzde kabul edilen tedavi modeli, geniş en blok rezeksiyon ile birlikte radyoterapinin kombinasyonudur.

KAYNAKLAR

1. Ariyan S.: Cancer of the Head and Neck. The C.V. Mosby Company, Washington, 13: 335-378, 1987.
2. McCarthy J.G.: Plastic Surgery. W.B. Saunders, Philadelphia, Vol: 5, 3317-3335, 1990.
3. Weber A. L.: Tumors of the Paranasal Sinuses. *Oto. Laryngol. Clin. North. Am.*, 21: 439-454, 1988.
4. Slootweg P.J., Müller H.: Fibrosarcoma of the Jaws. A Study of 7 Cases. *J. Maxillofac. Surg.*, 12: 157-162, 1984.
5. Onat R., Ermiş İ., Onat I.: Malignant Epithelial Tumors of the Maxillary Sinus. *Trakya Üniv. Tıp Fak. Dergisi*, Cilt 11, Sayı 1,2,3 Sayfa 249-255, 1994.
6. Lederman M.: Tumors of the upper jaw. Natural History and Treatment. *J. Laryngol. Otol.*, 84: 369-401, 1970.
7. Sisson G. A.: III. Symposium-Paranasal Sinuses: Discussion and Summary. *Laryngoscope*, 80: 945-953, 1970.
8. Cohen M.A., Mendelsohn D.B., Hertzanu Y.: Chondrosarcoma of the Maxilla. *Int. J. Oral Surg.*, 13: 528-531, 1984.
9. Salmo N.A.M., Shukur S.T., Abulkhail A.: Mesenchymal Chondrosarcoma of the Maxilla : Report of a Case. *J. Oral Maxillofac. Surg.*, 46: 887-889, 1988.
10. Carrol M.J., Terry R.M.: Osteosarcoma of the Maxilla. *Br. Dent. J.*, 155: 349-350, 1983.
11. Hayter J.P., Williams D.M., Cannell H., Hope-Stone H.: Malignant Fibrous Histiocytoma of the Maxilla. *J. Maxillofac. Surg.*, 13: 167-171, 1985.
12. Lanigan D.T., Hey J.H., Lee L.: Angiosarcoma of the Maxilla and Maxillary Sinus: Report of a Case and Review of the Literature. *J. Oral Maxillofac. Surg.*, 47: 747-753, 1989.