

Maksilla Sarkomları

Ragip 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 başvurudaki semptomları, fizik muayene bulguları ve radyolojik incelemeleri ile, tümörün lokalizasyon ve yayılma şekilleri araştırıldı. Tanı ve tedavi olanakları literatür verileriyle karşılaştırarak 5 yıllık survileri 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, rhabdomyosarkom, malign histiositom, lenfom 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 populasyonda çok nadir görülmesi ve latent peryoda sahip olmasından dolayı belirli risk faktörlerinin saptanması zordur. Predispozan faktörler arasında önceki radyasyon alımı, paget hastlığı, fibröz displazi, ameloblastik fibroma, miksoma, dev hücreli tümör, kronik osteomiyelit sayılabilir. Üst solunum yollarının potansiyel karsinojenlere maruz kalması, özellikle buna tütün kullanımının eklenmesinin etiyolojik faktörler arasında olduğu düşünülmektedir (1,2,3,4). Maksilla sarkomlarında

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

MATERIAL VE METOD

İstanbul Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniğinde 1983-1991 yılları arasında maksilla sarkomu nedeniyle cerrahi tedavisi yapılan, yaşıları 11-67 arasında değişen, 10'u erkek 2'si kadın, 12 hastanın incelemesi yapılarak, postoperatif takipleriyle 5 yıllık survileri 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 Univ. Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi A.B.Dahı, EDİRNE

² Doç. Dr., İstanbul Univ. İstanbul Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi A.B.Dahı, İSTANBUL

³ Prof. Dr., İstanbul Univ. İstanbul Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi A.B.Dahı, İSTANBUL

TABLO I. Olguların yaş ve cins'e 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. Dişhekimliği ile konsültasyon yapılarak, maksillektomi uygulanacak hastaların ameliyattan önce gerekli ölçüleri alındı ve ameliyattan sonra uygun protez ve epitezler (obturatorlar) yaptırıldı. Uyguladığımız ameliyat yöntemleri Tablo IV'de görülmektedir.

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

BÜLGULAR

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 klinigimize 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 III. Olguların histopatolojik tiplerine göre dağılımı

Histopatolojik Tip	Olu Sayısı	Görülme Oranı (%)
Kondrosarkom	5	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 seanssta kapatıldı. Hastaların konuşma ve beslenme fonksiyonlarının iyileştirilmesi, derinin kollabe olmaması ve görünümün düzeltilmesi amacı ile geçici ve kalıcı protez ve epitezler (obturatorlar) kullanılmıştır.

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

Kondrosarkolu 3, fibrosarkolu 1, malign fibröz histiositomlu 1 olmak üzere toplam 5 hasta, postoperatif birinci yıl içinde nüks ve lokal yayılım nedeniyle kaybedildi. 1 kondrosarkolu, 1 angiosarkolu ve 1 fibrosarkolu olmak üzere toplam 3 hasta da, postoperatif ikinci yıl içinde nüks, lokal yayılım yada uzak metastaz nedeniyle kaybedildi. kondrosarkolu 1 ve malign fibröz histiositomlu 1, toplam 2 hasta da nüks ve lokal yayılım nedeniyle postoperatif üçüncü yıl içinde kaybedilmişdir. Kondrosarkolu 1, fibrosarkolu 1 olmak üzere toplam 2 hastamız ise 5 yıllık survilerini tamamlamışlardır.

Serimizde 5 yıllık survi 2/12(% 16,66) olarak saptandı. 5 yıllık surviler; 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. Klinigimizde 8 yıl içerisinde toplam 12 hasta gördük. Sayıların küçük oluşu, istatistik analizin yapılmasını zorlaştmaktadır. Serimizde, sıklığı en fazla 19-30 ($n=8$) yaşlar arasında bulunduk. Yaşı 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 II. Başlangıç semptomlarının dağılımı

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

TABLO IV. Yapılan ameliyat tipleri

Ameliyat Tipleri	Olgı 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 tespit 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 yayılma 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 gözlemden artık dikkate alınmaktadır (8). Chandhry, kondrosarkom olgularının başlangıçta % 20'sine kondrom tanısı konduğunu bildirmiştir. Yetersiz rezeksiyon sonrası yavaş büyümeye özelliğinden dolayı 20 yıl sonra bile nükslere rastlandığı bildirilmiştir (8). Nitekim 1 olgumuzda 3 yıl sonra nüks gözlandı. 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, osteoblastik ya da mikst değişiklikler görülebilir (8,9).

Kondrosarkomda geniş en bloc rezeksiyon ile 5 yıllık survi % 10-20 arasında değişmektedir. Bu tümörlerin radyorezistan özelliği bilinmekle beraber, geniş rezeksiyon ve radyoterapinin kombine uygulandığı olgularda 5 yıllık survinin % 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 surviyi tamamlayabildi (% 16,66).

Kemiğin 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 osteomiyelit 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 geçirdilmiş adenomatoid odontojenik tümör öyküsü mevcuttu.

Fibrosarksarkomlar, 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 yaşı 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 kemiğin destrüksiyonuna bağlı tutulan diş "yüzen diş" manzarası görülebilir. Radyoterapi ve kemoterapinin tedavide yeri yoktur. Başlıca ölüm nedeni; lokal nüks, akciğer, beyin ve iskelet metastazdır. Komşu yumuşak doku fibrosarkomlarının invazyonu sonucu sekonder tutulum da söz konusu olabilir. Kemik ve yumuşak doku fibrosarkomları arasındaki ayırım прогноз 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 surviyi 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 ekstremite ve retroperitoneal bölgede görülür, kemiklerde ise nadır, ama daha agresifdir. % 3-10'u baş boyunda ve daha çok maksillada lokalize olur. Enkapsüle degildir, sıkılıkla komşu dokulara infiltrasyon yaparak прогнозu 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 survi % 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 özellikidir. Soliter veya multisentrik yerlesir. Radyografide geniş periostal reaksiyon ile birlikte destruktif osteolitik alanlar ve "yüzen diş" manzarası görülebilir. Prognos çok kötüdür, erken dönemde hematojen yolla akciğer metastazı olabilir. 5 yıllık survi, Zacharides'e göre % 25, McCarthy'e göre % 9 olarak bildirilmiştir (12). Serimizdeki angiosarkomlu tek olguda orbita invazyonu nedeniyle total maksillektomi ve orbita ekzanterasyonu yapılp, postoperatif radyoterapi uygulandı. Bu hastamız nüks ve uzak metastaz nedeniyle 2. yıl içinde kaybedildi. 5 yıllık survi % 0.

Maksilla sarkomları, cerrahi tedaviden sonra hastanın görünümü, konuşma ve beslenme fonksiyonlarının bozulması, sık nüks etmesi ve прогнозun 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., Ermış İ., Onat I.: Malignant Epithelial Tumors of the Maxillary Sinus. *Trakya Üniv. Tip 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., Hertzman Y.: Chondrosacoma of the Maxilla. *Int. J. Oral Surg.*, 13: 528-531, 1984.
9. Salmo N.A.M., Shukur S.T., Abulkhair 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.