

Genç Yaşta Görülen Kalsifiye Epitelyal Odontojenik Tümör (Pindborg Tümörü): Nadir Bir Olgu Sunumu

Calcified Epithelial Odontogenic Tumor (Pindborg Tumor) in a Young Patient: A Rare Case Report

 Berke BERBEROĞLU TUNA^a,  Nagihan KOÇ^a,  Nihal AVCU^a

^aHacettepe Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, Ağız Diş ve Çene Radyolojisi ABD, Ankara, Türkiye

ÖZET Kalsifiye epitelyal odontojenik tümör (KEOT); oldukça nadir görülen, iyi huylu, odontojenik tümör olup epitelyal kökenlidir. Kadın ve erkeklerde eşit sıklıkta, genellikle hayatın 4 ve 5. dekatında görülür. Klinik muayenede sıklıkla mandibula premolar-molar bölgede, ağrısız, yavaş büyüyen kitle olarak saptanır. Radyografik görünüm içerisinde farklı büyüklük ve dansitede radyoopak kitleler bulunduran, uniloküler ya da multiloküler radyolüsent alanlar olarak tespit edilir. Vakaların %75'inde saptanan diffüz radyoopasitelerin miktarı tümörün ne kadar süredir var olduğuna göre değişkenlik gösterir. Sunduğumuz olguda, sağ alt çenesinde son 5 aydır büyüyen ağrısız şişlik nedeniyle kliniğimize başvuran 20 yaşındaki erkek hastada tespit edilen KEOT'nin klinik, radyolojik ve histopatolojik değerlendirmesi anlatılmaktadır.

ABSTRACT Calcified epithelial odontogenic tumor (CEOT) is a very rare benign odontogenic tumor derived from epithelial origin. It occurs with equal frequency in men and women, usually in the 4th and 5th decades of life. In clinical examination, it is often detected as a painless, slowly growing mass in the premolar-molar region of the mandible. In radiographic appearance, it is detected as unilocular or multilocular radiolucent areas containing radiopaque masses of different sizes and densities. The amount of diffuse radiopacities detected in 75% of cases varies according to how long the tumor has been present. In the present case, we describe the clinical, radiological, and histopathological evaluation of a CEOT detected in a 20-year-old male patient who applied to our clinic due to a painless swelling in his right mandible for the last 5 months.

Anahtar Kelimeler: Kalsifiye epitelyal odontojenik tümör; Pindborg tümörü; odontojenik tümör; konik ışınli bilgisayarlı tomografi

Keywords: Calcified epithelial odontogenic tumor; ; Pindborg tumor; odontogenic tumors; cone beam computed tomography

Kalsifiye epitelyal odontojenik tümör (KEOT), ilk kez Pindborg tarafından 1955 yılında tanımlanmıştır.^{1,2} Çenelerin oldukça nadir görülen bir lezyonu olup, literatürde bugüne kadar 350'ye yakın vaka bildirilmiştir.³ KEOT, kadın ve erkeklerde eşit sıklıkta, yaygın olarak 4 ve 5. dekatlarda görülmektedir.⁴ Genellikle kemik içi yerleşimli olup, kemik dışı tutulum da bildirilmiştir.^{3,5} Klinik muayenede sıklıkla mandibula premolar-molar bölgede, ağrısız, yavaş büyüyen şişlik olarak saptanır.^{3,4} Şişliğin yüzeyi lokal travmaya bağlı olarak eritem ve ülserasyon gösterebilir.⁵

Karakteristik radyografik görünüm farklı büyüklük ve dansitede radyoopak kitleler içeren düzensiz, uniloküler ya da multiloküler radyolüsent alanlardır. Diffüz radyoopasiteler vakaların yaklaşık %75'inde bulunur ve tümörün ne kadar süredir var olduğuna göre değişkenlik gösterir. KEOT, vakaların yaklaşık yarısında gömük dişle ilişkilidir ve radyoopasiteler diş kronuna yakın yerleşim gösterir.^{3,5} Tümörün çeneler içindeki dağılımı göz önüne alındığında, mevcut görüş KEOT'nin dental lamina kalıntılarından geliştiği yönündedir.⁶

Correspondence: Berke BERBEROĞLU TUNA
Hacettepe Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, Ağız Diş ve Çene Radyolojisi ABD, Ankara, Türkiye
E-mail: brkbrbrgl@gmail.com



Peer review under responsibility of Türkiye Klinikleri Journal of Dental Sciences.

Received: 15 May 2023

Received in revised form: 16 Jul 2023

Accepted: 19 Jul 2023

Available online: 14 Aug 2023

2146-8966 / Copyright © 2023 by Türkiye Klinikleri. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Histolojik olarak belirgin hücreler arası köprüler aracılığıyla polihedral biçimli ve pleomorfik nükleuslu epitel hücreleri tabakalar hâlinde dizilirler. Belirgin histopatolojik tanısız özelliği, amiloid benzeri bir yapı içinde mineralize madde üretmesidir. Pleomorfik hücrelerin görülmesi malignite olasılığını artırır, ancak hücrelerin mitotik özellikleri düşüktür. Histolojik olarak 3 tür KEOT tanımlanmıştır: Şeffaf hücreli, kistik/mikrokistik, kalsifiye olmayan/Langerhans hücreli.^{7,8} Tedavisinde enükleasyon veya küretaj en çok kullanılan yöntemlerdendir. Langerhans hücre tipi ile malign transformasyon gösteren tiplerinde marjinal ya da segmental rezeksiyon önerilir.³ Rekürrens oranı %20'den az olup, periferik yerleşimli olanlarda ve malign transformasyon gösteren tiplerinde bu oran yüksektir.^{3,5}

Sunulan vaka raporunda, ağrısız şişlik nedeniyle başka bir diş hekimi tarafından kliniğimize yönlendirilen 20 yaşındaki erkek hastada, sağ mandibular premolar-molar bölgede görülen KEOT'nin klinik, radyolojik ve histopatolojik özellikleri sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

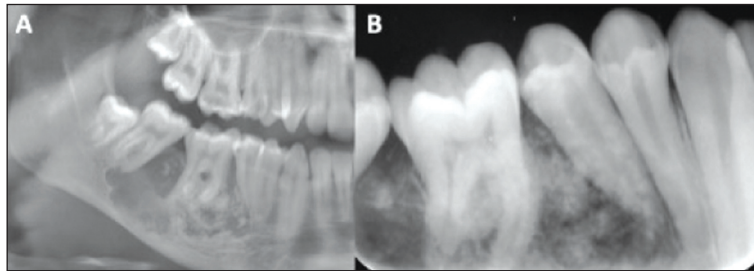
Yirmi yaşındaki erkek hasta, sağ alt çenesinde son 5 aydır büyüyen ağrısız şişlik nedeniyle Şubat 2020 tarihinde kliniğimize başvurdu. Tıbbi hikâyesinde sistemik problemi bulunmayan hastanın sigara ve alkol alışkanlığı olmadığı öğrenildi. Ağız dışı muayenede herhangi bir bulguya rastlanmadı. Hastanın ağız içi muayenesinde sağ mandibula premolar-molar bölgede hafif şişlik ve 46 no.lu diş bölgesinde gingival mukozada ağrısız, kenarları kalkık, soluk renkte, çevresi hiperemik, kanamalı ülser lezyon saptandı (Resim 1). Palpasyonda bukkal ekspansiyonu olan sert bir kitle tespit edildi. Hastadan bilgilendirilmiş onam formu alındı.



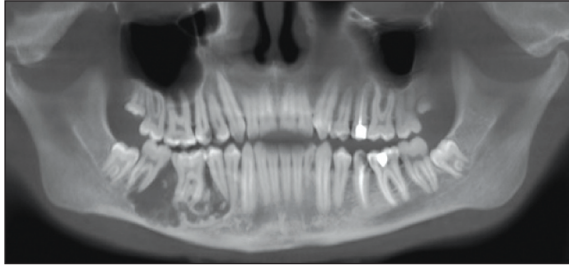
RESİM 1: 1,5x1,0 cm boyutlarında yüzeysel ülserle gingival büyüme.

Alınan panoramik radyografide, sağ mandibula gövdesinde 44, 45, 46 ve 47 no.lu diş kökleriyle ilişkili, sınırları belirgin radyolüsent, periferinde radyoopasiteler olan mikst bir lezyon izlendi (Resim 2a). Periapikal radyografide, radyoopasitelerin 46 no.lu diş bölgesinde yoğunlaştığı ve lezyonla ilişkili olarak 45 no.lu diş kökünün meziale belirgin yer değiştirdiği görüldü (Resim 2b). Kırk dört, 45, 46 ve 47 no.lu dişlerde vitalite testine pozitif yanıt alındı. Ön tanıda odontojenik bir tümör olabileceği düşünülen ekspansif lezyonun mukoza bulgusu nedeniyle detaylı görüntülenmesi amacıyla konik ışınli bilgisayarlı tomografi (KIBT) alındı.

Alınan KIBT görüntülerinde 43 no.lu dişin distalinden 47 no.lu dişin distal köküne uzanan 43x17x20 mm boyutlarında, uniloküler, düzgün sınırlı, yer yer skallop kenar özelliklerine sahip mikst lezyon izlendi (Resim 3). Lezyon içerisinde multipl radyopak odaklar mevcuttu. Lezyonla ilişkili olarak bukkal ve lingual kortikal kemiklerin ekspansiyonu ve mandibular kanalın inferior yönde yer değiştirdiği tespit edildi (Resim 4).



RESİM 2: Panoramik (A) ve periapikal (B) radyografilerde lezyonun görünümü ve 45 no.lu diş kökünde belirgin yer değiştirme.



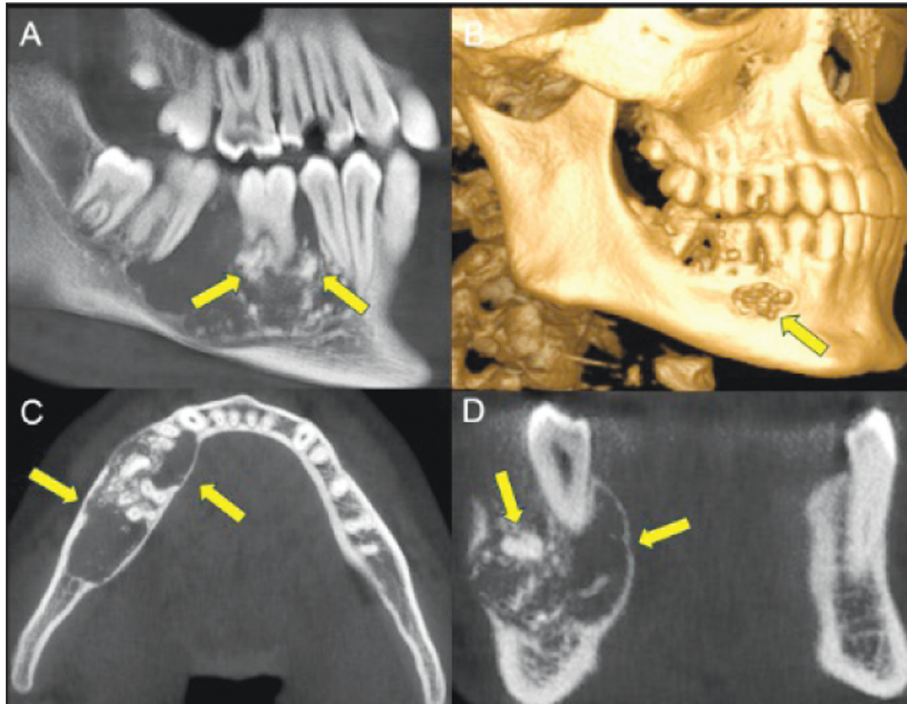
RESİM 3: Konik ışınli bilgisayarlı tomografi panoramik görünümde lezyonun lokalizasyonu.

Klinik ve radyolojik değerlendirmeler sonucunda biyopsiye yönlendirilen hastanın histopatoloji raporunda, yer yer hiperkromatik nükleuslu, geniş eozinofilik sitoplazmalı, plakalar hâlinde dizilen epitelyal hücrelerden oluşan tümör sonucu bildirildi. Epitelyal hücreler arasında eozinofilik, amiloid görünümünde homojen birikimler ile beraberinde kalsifikasyon odaklarının saptandığı, tümöral hücrelerde belirgin bir mitotik aktivite veya nekroz izlenmediği raporda belirtilmekteydi. KEOT tanısı, histopatolojik inceleme ile doğrulanan lezyonun tedavisi için ek-

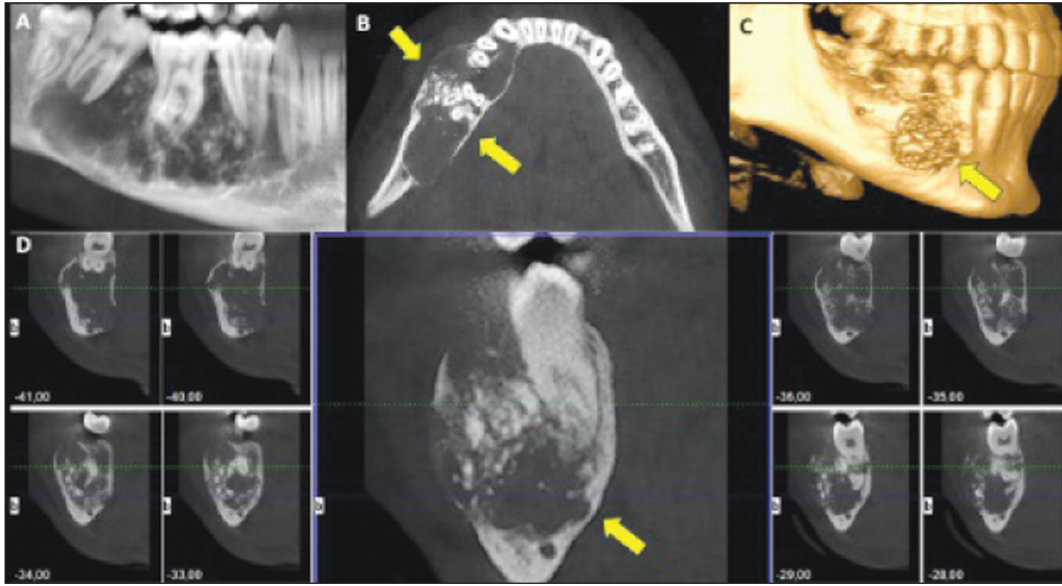
sizyon ve küretaj planlandı. Ancak hasta, ağrı hissetmemesi ve şişliğin kendiliğinden indiği düşüncesiyle ameliyat olmayı kabul etmedi.

Temmuz 2021 tarihinde çenesinde rahatsızlık ve şişlik hissini artması şikâyetleriyle tekrar kliniğimize başvuran hastadan alınan KIBT görüntülerinde, önceki tetkikine kıyasla lezyonun sınırlarının genişlediği; 43, 44, 45, 46, 47, 48 no.lu dişlerde lamina dura kaybına neden olduğu izlendi. Ek olarak, 43 no.lu dişte bukkale, 45 no.lu dişte meziale ve 47 no.lu dişte ise distale deplasmana neden olduğu, mandibular kanalın üst kortikal sınırını rezorbe ettiği ve mental foramenle ilişkide olduğu görüldü (**Resim 5**). Lezyon konservatif yaklaşımla eksizyon ve küretaj ile tedavi edildi.

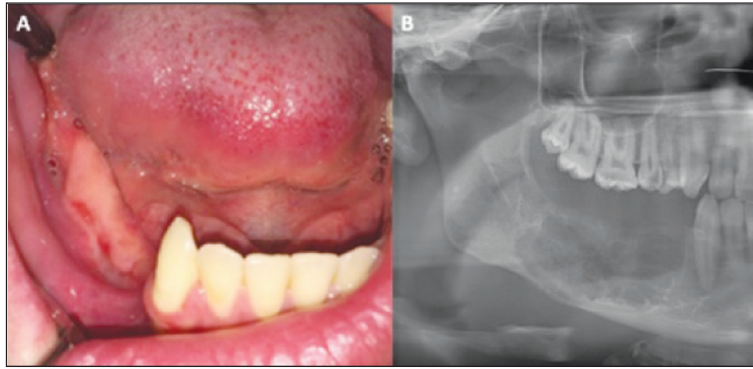
Hastanın operasyondan 1 ay sonra yapılan muayenesinde herhangi bir şikâyeti olmadığı görüldü. Postoperatif 3. ay kontrolünde ise yumuşak doku iyileşmesinin sorunsuz olduğu ve defektin büyük oranda yeni kemikle dolduğu görüldü (**Resim 6a**, **Resim 6b**). Tekrarlama riski göz önüne alınarak hastanın periyodik kontrol muayeneleri planlandı.



RESİM 4: Şubat 2020 tarihinde alınan konik ışınli bilgisayarlı tomografi sagittal (A), 3 boyutlu rekonstrüksiyon (B) aksiyal (C) ve koronal (D) kesitlerde lezyonun görüntüsü



RESİM 5: Temmuz 2021 tarihinde alınan konik ışınli bilgisayarlı tomografi panoramik görünüm (A), aksiyal (B), 3 boyutlu rekonstrüksiyon (C) ve cross-sectional (D) kesitlerde lezyonun görüntüsü.



RESİM 6: Hastanın postoperatif ağız içi (A) ve panoramik (B) görüntüleri.

TARTIŞMA

Odontojenik tümörler; epitelyal, ektomezenkimal ya da mezenkimal orijinli olabilir. KEOT, tüm odontojenik tümörlerin %1'inden daha azını oluşturan epitelyal orijinli, lokal invaziv tümördür.⁸ Ortalama görülme yaşı 38,1'dir.³ Vakamız 20 yaşında olup, bu yaşta görülmesi oldukça nadirdir. Genellikle mandibula posterior bölge yerleşimlidir, ancak nadir olarak maksillada da izlenebilir. Sunulan vaka kemik içi yerleşimli olup, bukkal ve lingual kortikal kemikte perforasyona sebebiyet vermiştir. Kemik dışı yerleşimli olan tipinde alveolar kemik boyunca yıkım izlenmektedir.^{3,5} Bu olguda literatürle uyumlu ola-

rak ilgili bölgede genişleme, kortikal perforasyon saptanmış, ilişkili dişler yer değiştirmiştir.⁵ Ekspansil lezyonun çığneme kuvvetleriyle sürekli olarak lokal travmaya maruz kalması sonucu yüzey ülserasyonu gelişebileceği literatürde bildirilmektedir.^{5,9} Olgumuzun başlangıç klinik prezantasyonunda da ülser lezyon saptanmıştır. KEOT lezyonunun eksizyonu sonrasında ülserasyon tamamen iyileşmiş, böylelikle ikincil bir müdahale gereksinimi ortaya çıkmamıştır. Vakamızdan ve literatürden edindiğimiz bilgiler ışığında, KEOT'a eşlik eden ülserasyonların, tümörün mukozal bir bileşeninden ziyade sekonder olarak gelişen lezyonlar olduğu kanaatindeyiz.

Literatürde, radyolojik olarak lezyonlar çoğunlukla mikst görünümde uniloküler, daha az sıklıkta ise multiloküler özellikte rapor edilmiştir.^{3,10} Ayırıcı tanıda ameloblastom, dentigeröz kist ve odontojenik miksom aynı bölgede gelişerek uniloküler veya multiloküler görünüm verebilir. Ancak ameloblastom ileri yaşlarda görülür ve semptomsuz daha agresif seyirlidir. Odontojenik miksomda düzenli septalar izlenir, dentigeröz kist ise gömülü dişle birlikte görülür.^{11,12} Uniloküler veya multiloküler KEOT lezyonu içine dağılmış şekilde izlenen radyoopasiteler vakaların çok az bir kısmında tümöre karakteristik olan “yığılmış kar” görünümünü vermektedir.¹⁰ Olgunun hızlı seyirli olduğu ve ilk radyolojik tanısında bu radyolojik görünümün mevcut olduğu düşünülmektedir.

Histolojik özellikleri açısından odontom, adenomatoid odontojenik tümör, kalsifiye odontojenik kist, dentigeröz kist ve ameloblastik fibro-odontom ile ayırt edici tanısı yapılmalıdır.¹³ Sunulan olgu histolojik olarak literatürle uyumlu olup, geniş eozinofilik sitoplazmalı plakalar hâlinde dizilen mitotik aktivitesi düşük epitelyal hücrelerden oluşmaktadır. Bu hücreler arasında amiloid madde birikimi de tipiktir.^{3,14}

Lezyonun tedavisi çeşitli cerrahi yöntemleri içermekte olup, bu olguda konservatif tedavi seçenekleri tercih edilmiştir. Tedavi yöntemi seçiminde tümörün anatomik konumu, boyutu ve kortikal kemikte meydana getirdiği yıkım miktarı önem kazanmaktadır.^{5,10} Enükleasyon konservatif tedavi seçeneklerinden biri olup, sağlıklı dokuyu ve çenele rin bütünlüğünü maksimum derecede korumaktadır.⁵ Sunulan vakada eksizyon sonrası lezyon defekti greft ile kapatılarak tedavi edilmiştir. Chrcanovic ve ark.na göre nüks oranı %12,6 olarak saptanmıştır ve bu ne-

denle vakaların daha uzun süreli takip edilmesi önerilmiştir.³ Ayrıca malign davranış gösterebileceğinden düzenli takipler bu vakalar için önemlidir.¹⁵

KEOT oldukça nadir görülen benign infiltratif bir neoplazmdır. Geniş yaş aralığında görülmesine rağmen genç hastalarda nadiren izlenir. KIBT görüntüleme lezyonun radyolojik görünümü ile ilgili ayırt edici bilgiler sunar. Karakteristik “yığılmış kar” görünümü bölgedeki diğer olası lezyonlardan ayırt edilmesinde oldukça faydalıdır. KEOT’nin klinik ve biyolojik davranışı değişken karakterde olabileceği için erken teşhis ve konservatif tedavinin yanı sıra periyodik kontroller oldukça önem kazanmaktadır.

Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Yazar Katkıları

Fikir/Kavram: Berke Berberoğlu Tuna, Nagihan Koç, Nihal Avcu; **Tasarım:** Berke Berberoğlu Tuna, Nagihan Koç; **Denetleme/Danışmanlık:** Nagihan Koç, Nihal Avcu; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Berke Berberoğlu Tuna, Nagihan Koç; **Analiz ve/veya Yorum:** Nagihan Koç, Nihal Avcu; **Kaynak Taraması:** Berke Berberoğlu Tuna, Nagihan Koç, Nihal Avcu; **Makalenin Yazımı:** Berke Berberoğlu Tuna, Nagihan Koç, Nihal Avcu; **Eleştirel İnceleme:** Nagihan Koç, Nihal Avcu; **Kaynaklar ve Fon Sağlama:** Berke Berberoğlu Tuna, Nagihan Koç; **Malzemeler:** Berke Berberoğlu Tuna, Nagihan Koç.

KAYNAKLAR

1. Pindborg JJ. A calcifying epithelial odontogenic tumor. *Cancer*. 1958;11(4):838-43. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
2. Pindborg J. Calcifying epithelial odontogenic tumors. *Acta Pathol Microbiol Scand Suppl*. 1955;111:71. [[Crossref](#)]
3. Chrcanovic BR, Gomez RS. Calcifying epithelial odontogenic tumor: an updated analysis of 339 cases reported in the literature. *J Craniomaxillofac Surg*. 2017;45(8):1117-23. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
4. Siriwardena BSMS, Crane H, O'Neill N, Abdelkarim R, Brierley DJ, Franklin CD, et al. Odontogenic tumors and lesions treated in a single specialist oral and maxillofacial pathology unit in the United Kingdom in 1992-2016. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol*. 2019;127(2):151-66. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
5. Philipsen HP, Reichart PA. Calcifying epithelial odontogenic tumour: biological profile based on 181 cases from the literature. *Oral Oncol*. 2000;36(1):17-26. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
6. Damm DD. Odontogenic Cysts and Tumors. In: Neville B, Damm D, Allen C, Chi A, eds. *Oral and Maxillofacial Pathology*. 4th ed. St. Louis: Elsevier Health Sciences; 2015. p.442.
7. Soluk-Tekkeşin M, Wright JM. The World Health Organization classification of odontogenic lesions: a summary of the changes of the 2017 (4th) edition. *Türk Patoloji Derg*. 2018;34:1-18. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
8. Soluk-Tekkesin M, Wright JM. The World Health Organization classification of odontogenic lesions: a summary of the changes of the 2022 (5th) edition. *Türk Patoloji Derg*. 2022;38(2):168-84. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)] [[PMC](#)]
9. Pati-o B, Fernández-Alba J, Garcia-Rozado A, Martin R, López-Cedrún JL, Sanromán B. Calcifying epithelial odontogenic (pindborg) tumor: a series of 4 distinctive cases and a review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg*. 2005;63(9):1361-8. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
10. Kaplan I, Buchner A, Calderon S, Kaffe I. Radiological and clinical features of calcifying epithelial odontogenic tumour. *Dentomaxillofac Radiol*. 2001;30(1):22-8. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
11. Wang K, Guo W, You M, Liu L, Tang B, Zheng G. Characteristic features of the odontogenic myxoma on cone beam computed tomography. *Dentomaxillofac Radiol*. 2017;46(2):20160232. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)] [[PMC](#)]
12. Zhang LL, Yang R, Zhang L, Li W, MacDonald-Jankowski D, Poh CF. Dentigerous cyst: a retrospective clinicopathological analysis of 2082 dentigerous cysts in British Columbia, Canada. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2010;39(9):878-82. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
13. Ruddocks LA, Fitzpatrick SG, Bhattacharyya I, Cohen DM, Islam MN. Calcifying epithelial odontogenic tumor: a case series spanning 25 years and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol*. 2021;131(6):684-93. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
14. Anavi Y, Kaplan I, Citir M, Calderon S. Clear-cell variant of calcifying epithelial odontogenic tumor: clinical and radiographic characteristics. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2003;95(3):332-9. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
15. Tabaksert AS, Jenkins G, Sloan P, Adams J. Malignant transformation of calcifying epithelial odontogenic tumour with solitary pulmonary metastasis. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2021;50(12):1540-5. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]