

УДК:

О.К. ТИТАРЧУК, І.Р. ЦВІРІНЬКО, Д.Д. ЗАБОЛОТНА

ЕКСТРАКІСТКОВА АМЕЛОБЛАСТОМА ВЕРХНЬОЩЕЛЕПНОЇ ПАЗУХИ. КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

Державна установа «Інститут отоларингології ім. проф. О.С. Коломійченка

Національної академії медичних наук України»

(дир. – акад. НАМН України, проф. Д.І. Заболотний)

Амелобластома становить 1-3% всіх новоутворень щелепи, з них у 80% випадків вражається нижня щелепа, у 20% – верхня щелепа. Надзвичайно рідко амелобластома виявляється за межами верхньої або нижньої щелепи, що пов'язано з її спорідненістю до зубів та їх структур [7]. Найчастіше даний вид пухлини зустрічається у людей віком від 20 до 30 років та не має зв'язку зі статтю.

Часто перебіг амелобластоми є безсимптомним, але при досягненні пухлиною значних розмірів може виникати асиметрія обличчя, патологічні переломи та зміщення зубів. Болісність та порушення чутливості не є характерними. Однак при довготривалому перебігу амелобластома має здатність до метастазування або малигнізації.

Назва “амелобластома” походить від англійського слова “amel” (укр. – емаль) та грецького слова “blastos” (укр. – зачаток). Вперше випадок амелобластоми був описаний Cusack у 1827 р., а у 1885 р. Malassez представив назву “адамантинома”, яка зараз використовується для назви одного з видів раку кісток, описаного Fisher у 1930 р. Термін “амелобластома” був присвоєний Ivey and Churchill у 1930 р. і використовується по сьогодні [4].

Амелобластома складає 1% з усіх пухлин ротової порожнини, близько 9-11% одонтогенних пухлин [4] та вважається найбільш агресивною серед одонтогенних

пухлин. Вона може походити з епітелію зубного сосочка, епітелію емалевого органу, який не пройшов диференціацію до моменту утворення щільної тканини [1], а також з епітелію одонтогенних кіст або дериватів глибоких шарів емалевого органу – клітин Малассе і Серре.

Зазвичай амелобластома проявляється як безболісне утворення біля кута або гілки нижньої щелепи, розташоване біля 3-го моляра, але може залучати будь-яку альвеолу щелепи. Клінічно це може проявлятися потовщенням щелепи, наявністю безболісного набряку в ротовій порожнині. Премолярна ділянка є найбільш поширеним місцем локалізації при ураженні верхньої щелепи, але описані випадки, коли пухлина може залучати і порожнину верхньощелепної пазухи [12]. Випадки новоутворень верхньої щелепи є більш складними через близьке розташування до таких ділянок як крилопіднебінна ямка, дно орбіти, підскронева ямка, що значно ускладнює доступ до пухлини та можливість повного її видалення [2].

Клінічний випадок

Пацієнт Д., 61 рік, звернувся до відділення запальних захворювань ЛОР-органів Державної установи «Інститут отоларингології ім. проф. О.С. Коломійченка Національної академії медичних наук України» з основною скаргою на закладеність носа та утруднення носового дихання, переважно

справа, слизово-гнійні виділення з порожнини носа та періодичний головний біль. Зі слів пацієнта, дані скарги відмічав протягом півроку. Останнім часом носове дихання погіршилось, посилився головний біль. Консервативне лікування не мало ефекту.

Під час риноскопії було виявлено девіацію носової перегородки вправо, наявність в загальному, середньому носовому ході та носоглотці справа додаткової тканини блідо-рожевого кольору та дольчастої структури. За місцем проживання проведено біопсію та патогістологічне дослідження, отримані результати були неінформативні.

Пацієнту було проведено комп'ютерну томографію (КТ) придаткових пазух носа з товщиною зрізу 0,7 мм з внутрішньо-

вним підсиленням Томогексолом. За результатами дослідження правобіч виявлено м'якотканинне утворення з нерівними нечіткими контурами, яке поширюється від верхньо-медіанних відділів верхньощелепної пазухи через дефект медіальної стінки та поліпоподібно пролабує в середній та загальний носові ходи та через хоану в просвіт носоглотки, комірки решітчастого лабіринту та лобну пазуху, субтотально виповнюючи об'єм останніх. Дане утворення мало нативні денситометричні показники +45 од. Х, демонструвало нерівномірне підсилення щільністю до 127 од.Х; розміри утворення – 20х30х55 мм. Лівобіч порожнина носа інтактна. Ремодуляція задньо-латеральної стінки гайморового синусу справа (рис.).



КТ-знімки новоутворення в правій верхньощелепній пазусі, дефект задньо-латеральної стінки правої верхньощелепної пазухи.

Було прийнято рішення про ендоскопічне ендоназальне видалення новоутворення. Під час операції було проведено ендоскопічну парціальну сетопластику та правобічну ендоназальну парціальну антростомію II тип (ТЕМР-II) [13], етмоїдотомію та фронтотомію справа.

Під контролем відеоендоскопічної техніки 0°, 70°, 90° було візуалізовано загальний носовий хід справа і візуалізовано новоутворення блідо-рожевого кольору та дольчастої структури, що поширювалось в носоглотку. Новоутворення із загального носового ходу було видалено та направлено на патогістологічне дослідження. Було візу-

алізовано середній носовий хід справа та видалено новоутворення. Було резектовано гачкоподібний відросток, розкрито праву верхньощелепну пазуху та розширено її співустя. Порожнина правої верхньощелепної пазухи була заповнена новоутворенням. Після видалення основного вмісту пазухи було візуалізовано новоутворення з капсулою, що прикріплюється до задньої стінки правої верхньощелепної пазухи. В місці прикріплення новоутворення було виявлено дефект задньої кісткової стінки пазухи 1,5х1,5 см. Новоутворення було видалено з капсулою та ніжкою та направлено на патогістологічне дослідження. В ділянку кістко-

вого дефекту задньої стінки правої верхньощелепної пазухи було встановлено Surgicel, в порожнину носа справа було встановлено губчастий тампон Merocel.

За результатами патогістологічного дослідження: у зразках із загального носового ходу справа та правої верхньощелепної пазухи було виявлено фрагменти пухлини, яка представлена численними острівцями пухлинних клітин, що оточені шаром базалоїдних клітин, які мають порушену полярильність. В центрах комплексів клітини пухлини мають витягнуті або зірчасті ядра. Фігури мітозів становлять 2 на 10 полів зору великого збільшення. Ознак вираженої атиpii клітин немає. Гістологічна картина відповідає амелобластомі, екстракістковий / периферичний тип.

Методом вибору при лікуванні екстракісткової амелобластоми є резекція пухлини в межах 1-2 см здорових тканин, що зменшує ризик локальних рецидивів з 50% протягом перших 5 років після хірургічного лікування до 15% [10]. У випадку успішного хірургічного втручання злоякісна трансформація є малоймовірною. Тому після проведеного лікування було прийнято рішення здійснювати спостереження за пацієнтом.

Обговорення

У 2017 р. було оновлено дані щодо генетичного профілю виникнення амелобластоми та виявлено, що *BRAF p. V600E* є найбільш поширеною мутацією, що впливає на каскад МАПК (мітоген-активованої протеїн кінрази) [8], яка регулює процеси клітинної проліферації, диференціації та смерті клітин у еукаріотів. Дана мутація ключовим фактором в етіопатогенезі амелобластоми.

Згідно з класифікацією ВООЗ одонтогенних пухлин та кіст щелепи (2022 р.), амелобластома класифікується як:

- однокістозна
- екстракісткова/периферична
- конвенційна
- аденоїдна
- метастазуюча амелобластома [6].

Однокістозна амелобластома становить близько 15% усіх випадків амелобластом та має клінічні та радіологічні ознаки одонтогенних кіст, але гістологічно від-

повідає амелобластомі без ознак інтрамурального росту. Даний вид пухлини вважається менш агресивним, ніж солідний та мультикістозний варіанти [5]. Переважно вражає тіло та гілку нижньої щелепи. Здебільшого ця пухлина зустрічається у осіб віком до 20 років та дещо частіше – у чоловіків [6].

Існує 3 патогенетичні механізми виникнення даного виду пухлини: зменшення емалевого епітелію, зубні кісти та кістозна дегенерація солідної амелобластоми [3]. Середній період рецидивування становить близько 7 років [4].

Екстракісткова/периферична амелобластома є найрідкіснішим варіантом амелобластоми та походить з м'яких тканин премоларів нижньої щелепи або моларів верхньої щелепи. Даний тип пухлини вражає переважно людей віком від 40 до 60 років та має незначне переважання серед чоловіків, що повністю підтверджує наш випадок з практики. Зазвичай для цієї пухлини не властиве ураження кістки, однак може зустрічатися поверхнева кісткова ерозія [4], що відрізняє перебіг у нашого пацієнта від описаних у літературі. Методом вибору у лікуванні є повна резекція пухлини, з краями резекції 1-2 см в межах здорових тканин. Даних на користь хіміотерапевтичного або променевого лікування не було.

Конвенційна амелобластома є найпоширенішим видом одонтогенних пухлин, окрім одонтоми, та клінічно проявляється наявністю безсимптомного утворення або збільшенням об'єму щелепи, що супроводжується експансивним інтракістковим ростом з деструкцією кістки. Однак даний вид пухлини зазвичай рано діагностується, що забезпечує кращий прогноз у лікуванні та збереженні якості життя пацієнтів.

Аденоїдна амелобластома нещодавно доповнена до сучасної класифікації доброякісних одонтогенних новоутворень. Зустрічається найчастіше серед людей віком 30-40 років та має високий відсоток локального рецидивування (45,5-70%). Це єдиний інтракістковий вид амелобластоми, при якому не було виявлено мутації *BRAF p.V600E*, але знайдено реактивність ядерного β -катеніну [9].

Повторні хірургічні втручання, внаслідок яких не було виконано повної резекції пухлини, можуть провокувати перетво-

рення амелобластоми у злоякісні варіанти – метастазуючу амелобластому та амелобластну карциному.

Метастазуюча амелобластома має здатність до метастазування, незважаючи на її доброякісні характеристики, тоді як амелобластна карцинома має риси як амелобластоми, так і карциноми. Зазвичай метастази віддалені у часі та можуть з'являтися через багато років після лікування первинної пухлини. Найчастішим місцем локалізації метастазів є легені, також відомо про випадки ураження шийних лімфатичних вузлів. Лікування залежить від ступеню ураження та локалізації метастазів [2]. Хірургічна резекція пухлини залишається методом вибору, але в деяких випадках радіотерапія може розглядатись як єдиний метод лікування.

Амелобластна карцинома може розвиватись *de novo* або з раніше існуючої амелобластоми, або з одонтогенної кісти. Співвідношення ураження нижньої щелепи та верхньої становить 5:1 з переважанням в

нижній щелепі. Вона може проявлятися виразкуванням, значною кістковою резорбцією та рухливістю зубів. Рідше ця пухлина може мати доброякісні клінічні ознаки. Відомі випадки ураження метастазами регіонарних лімфатичних судин [11].

Враховуючи часті рецидиви, ймовірність метастазування та незначну, але можливість ураження даною пухлиною ЛОР-органів необхідна обізнаність отоларингологів та ринохірургів з діагностикою та лікуванням даної патології.

Висновки

Амелобластома залишається недостатньо вивченою, і незважаючи на надзвичайну рідкість зустрічання, може уражати верхньощелепні пазухи. Ключовим моментом в успішному лікуванні є радикальне видалення та регулярне обстеження пацієнтів, оскільки незважаючи на доброякісну природу це новоутворення має високі ризики рецидивування.

References

1. Nakamura N, Mitsuyasu T, Higuchi Y, Sandra F, Ohishi M. Growth characteristics of ameloblastoma involving the inferior alveolar nerve: A clinical and histopathologic study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2001 May; 91(5):557-62. doi: 10.1067/moe.2001.113110.
2. Flint PW, Haughey BH, Lund VJ, Robbins TK, Thomas JR, Lesperance MM, Francis HW. Cummings Otolaryngology. Head and Neck Surgery, 3-Volume Set. 7th Edition. Elsevier; 2020. 3568 p.
3. Robert EM, Diane S. Oral and Maxillofacial Pathology: A Rationale for Diagnosis and Treatment. Chicago, Ill, USA: Quintessence Publishing Company; 2003. 908 p.
4. Masthan KMK, Anitha N, Krupaa J, Manikkam S. Ameloblastoma. *J Pharm Bioallied Sci.* 2015 Apr; 7(Suppl 1):S167-70. doi: 10.4103/0975-7406.155891.
5. Chaudhary Z, Sangwan V, Pal US, Sharma P. Unicystic ameloblastoma: A diagnostic dilemma. *Natl J Maxillofac Surg.* 2011 Jan;2(1):89-92. doi: 10.4103/0975-5950.85863.
6. El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ, editors. WHO classification of head and neck tumours. WHO Classification of Tumours, 4th Ed., Vol. 9. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2017.
7. Palanisamy JC, Jenzer AC. Ameloblastoma. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan. 2023 Jul 3. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK545165/>.
8. Brown NA, Betz BL. Ameloblastoma: A Review of Recent Molecular Pathogenetic Discoveries. *Biomark Cancer.* 2015 Oct 4;7(Suppl 2):19-24. doi: 10.4137/BIC.S29329.
9. Soluk-Tekkesin M, Wright JM. The World Health Organization Classification of Odontogenic Lesions: A Summary of the Changes of the 2022 (5th) Edition. *Turk Patoloji Derg.* 2022;38(2):168-184. doi: 10.5146/tjpath.2022.01573.
10. Reichart PA, Philipsen HP, Sonner S. Ameloblastoma: biological profile of 3677 cases. *Eur J Cancer B Oral Oncol.* 1995 Mar;31B(2):86-99. doi: 10.1016/0964-1955(94)00037-5.
11. Ram H, Mohammad Sh, Husain N, Gupta PN. Ameloblastic Carcinoma. *J Maxillofac Oral Surg.* 2010 Dec;9(4):415-9. doi: 10.1007/s12663-010-0169-6.
12. Fiedler LS, Wunsch A. Ameloblastoma of the maxillary sinus: conservative surgical management considering high recurrence risk potential. *BMJ Case Rep.* 2021 May 13;14(5):e241487. doi: 10.1136/bcr-2020-241487.

13. Turri-Zanoni M, Battaglia P, Karligkiotis A, Lepera D, Zocchi J, Dallan I, Bignami M, Castelnuovo P. Transnasal endoscopic partial maxillectomy: Opera-

tive nuances and proposal for a comprehensive classification system based on 1378 cases. Head Neck. 2017 Apr;39(4):754-766. doi: 10.1002/hed.24676.

Надійшла до редакції 01.04.2025

© О.К. Титарчук, І.Р. Цвірінько, Д.Д. Заболотна, 2025

ЕКСТРАКІСТКОВА АМЕЛОБЛАСТОМА ВЕРХНЬОЩЕЛЕПНОЇ ПАЗУХИ. КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

Титарчук ОК, Цвірінько ІР, Заболотна ДД

*Державна установа «Інститут отоларингології ім. проф. О.С. Коломійченка
Національної академії медичних наук України»*

E-mail: sasha.tytarchuk@gmail.com

А н о т а ц і я

Актуальність: Амелобластома є рідкісною доброякісною епітеліальною пухлиною, яка вважається найбільш агресивною з усіх доброякісних одонтогенних пухлин з ризиком рецидивування до 50% протягом перших 5 років після лікування. Випадки новоутворень верхньої щелепи є більш складними через близьке розташування пухлини до важливих анатомічних структур, що вимагає особливої уваги до діагностики та лікування даного захворювання.

Мета: привернути увагу до амелобластоми верхньої щелепи як рідкісної агресивної доброякісної пухлини на прикладі клінічного випадку, висвітлити методи лікування та запобігання рецидиву захворювання.

Матеріали і методи: на базі відділу запальних захворювань Державної установи “Інститут отоларингології ім. проф. О.С. Коломійченка Національної академії медичних наук України” було обстежено пацієнта зі скаргами на односторонню закладеність носа, утруднення носового дихання та головний біль протягом 6 місяців. Пацієнту було проведено рентгенологічне дослідження, а саме: комп’ютерну томографію з внутрішньовенним підсиленням Томогексолом.

Результати та обговорення: За результатами комп’ютерної томографії правобіч було виявлено м’якотканинне утворення з нерівними нечіткими контурами, яке поширюється від верхньо-медіанних відділів верхньощелепної пазухи у порожнину носа. Спостерігалася ремоделюція задньо-латеральної стінки гайморового синусу справа.

Було прийнято рішення про ендоскопічне ендоназальне видалення новоутворення. Під час операції було проведено ендоскопічну парціальну септопластику та правобічну ендоназальну парціальну антростомію II типу (TEMP-II), етмоїдотомію та фронтотомію справа.

Екстракісткова/периферична амелобластома є найрідкіснішим варіантом амелобластоми, вражає переважно людей віком від 40 до 60 років та має незначне переважання серед чоловіків, що повністю підтверджує наш випадок з практики. Зазвичай, для цієї пухлини не властиве ураження кістки, однак може зустрічатися поверхнева кісткова ерозія, що відрізняє перебіг у нашого пацієнта від описаних у літературі. Методом вибору у лікуванні є повна резекція пухлини, з краями резекції 1-2 см в межах здорових тканин. Даних на користь хіміотерапевтичного або променевого лікування не було.

Висновки: Амелобластома залишається недостатньо вивченою, і незважаючи на надзвичайну рідкість зустрічання, може уражати верхньощелепні пазухи. Ключовим моментом в успішному лікуванні є радикальне видалення та регулярне обстеження пацієнтів, оскільки незважаючи на доброякісну природу це новоутворення має високі ризики рецидивування.

Ключові слова: амелобластома, верхня щелепа, новоутворення, одонтогенне новоутворення.

EXTRAOSSEOUS AMELOBLASTOMA OF THE MAXILLARY SINUS: A CLINICAL CASE

Tytarchuk OK, Tsvirinko IR, Zabolotna DD

*State Institution "O.S. Kolomiichenko Institute of Otolaryngology
of National Academy of Medical Sciences of Ukraine"*

Email: sasha.tytarchuk@gmail.com

A b s t r a c t

Relevance: Ameloblastoma is a rare benign epithelial tumour, considered the most aggressive among benign odontogenic tumours, with a recurrence risk of up to 50% within the first 5 years after treatment. Tumours of the upper jaw are more complex due to their proximity to vital anatomical structures, requiring special attention in diagnosis and treatment.

Objective: To draw attention to maxillary ameloblastoma as a rare, aggressive, benign tumour through a clinical case example, highlighting treatment methods and recurrence prevention strategies.

Materials and Methods: A patient with complaints of unilateral nasal congestion, difficulty in nasal breathing, and headaches for 6 months was examined at the Department of Inflammatory Diseases of the State Institution "O.S. Kolomiychenko Institute of Otolaryngology of National Academy of Medical Sciences of Ukraine". Radiological imaging was performed, specifically computed tomography with intravenous contrast enhancement using Tomohexol.

Results and Discussion: CT revealed a soft tissue mass with irregular, indistinct contours on the right side, extending from the upper-medial parts of the maxillary sinus into the nasal cavity. Remodelling of the posterior-lateral wall of the right maxillary sinus was observed.

A decision was made to perform endoscopic endonasal tumor removal. During surgery, endoscopic partial septoplasty, right-sided endonasal partial antrostomy type II (TEMP-II), ethmoidotomy, and frontotomy were performed.

Extraosseous/peripheral ameloblastoma is the rarest variant of ameloblastoma, predominantly affecting individuals aged 40 to 60, with a slight male predominance – fully consistent with our clinical case. Typically, this tumor does not involve bone destruction, although superficial bone erosion may occur, which distinguishes our patient's case from descriptions in the literature. The treatment of choice is complete tumour resection with 1-2 cm margins within healthy tissue. There is no evidence supporting chemotherapy or radiation therapy.

Conclusions. Ameloblastoma remains poorly understood and, despite its rarity, can affect the maxillary sinuses. Radical resection and regular follow-up are key to successful treatment, as this tumour, despite its benign nature, carries a high risk of recurrence.

Keywords: Ameloblastoma, maxilla, neoplasm, odontogenic tumour.