



Reusceltumoren van de kaak

door Jhr. B. A. M. Elias, arts.

Niet zo heel dikwijls gebeurt het dat we een patiënt met een reusceltumor van de kaak te behandelen krijgen. Zulk een patiënt wordt meestal met het etiket kaakcyste gestuurd; doch reeds bij het opnemen van de anamnese, later bij het bezien van de verschijnselen, voelen we dat we met iets anders dan een gewone kaakcyste te maken hebben. Misschien is het omdat de patiënt vertelt een dove onderlip te hebben gekregen, — iets uitzonderlijks bij een cyste —, misschien ook omdat direct bij de eerste inspectie de zwelling zich wat minder egaal toont, of wat blauwachtig van kleur is, we zijn op onze hoede. Werpen we vervolgens eens een blik op de röntgenfoto, ja, dan missen we de scherpe configuratie hier en daar, misschien zien we ook een enkel tussenschotje, valt de afwezigheid van elementen of wortelresten op, kortom, maakt het geheel een andere indruk dan een gewone cyste. Hoe het ook zij, dikwijls kunnen wij, ook na nauwkeurig onderzoek, niet tot een zekere diagnose komen en dan besluiten we de hulp van de patholoog-anatoom in te roepen. Een kleine biopsie verschaft ons een stukje slijmvlies plus dieperliggend weefsel en van het laboratorium komt na enkele dagen het bericht: reusceltumor, of: *ostitis fibrosa*, of: *osteoclastoom*...

En wat zegt ons dit nu?

Von Recklinghausen publiceerde in 1891 een belangrijke monografie over de macro- en microscopische anatomie van osteomalacie, *ostitis fibrosa* en enkele andere botziekten. Deze *ostitis fibrosa* (-generalisata), later „ziekte van Recklinghausen” genoemd, bezit als belangrijk symptoom het optreden van beencysten en multiple „osteosarcomen” of „reuscelsarcomen”, zoals men aanvankelijk zeide. Intussen heeft men geleerd dat de reusceltumoren, welke men dikwijls (maar niet altijd!) bij de morbus Recklinghausen kan aantreffen, geenszins de naam reuscelsarcoom verdienen. Hoewel de reuscellen van deze tumoren een infiltrerende groei vertonen en het beenweefsel vernietigen, hebben zij geen maligne karakter. Het is immers de normale functie van de reuscellen van het bot, de osteoclasten, om beenbalkjes te attaqueren en op te lossen. Infiltrerende groei bewijst dus niet de maligniteit van een reusceltumor; dit mag op grond van algemene ervaring geconstateerd worden.

Men dient dus in het algemeen niet van reuscelsarcomen, doch van reusceltumoren te spreken.

De reusceltumoren, die door bloedafbraakproducten dikwijls bruin getint zijn („bruine tumoren”), worden bij de ziekte van R. voornamelijk aangetroffen in de metaphysen der pijpbeenderen alsmede in boven- en onderkaak. Zij behoeven echter bij deze ziekte in 't geheel

niet voor te komen: vandaar dat de naam „ostitis fibrosa generalisata”, zoals de aandoening door v o n R e c k l i n g h a u s e n zelf werd genoemd, niet geheel juist is. Integendeel, deze fibreuze ostitis — dus proliferatie van het fibreuze weefsel in het beenmerg en de kanaaltjes van H a v e r — is gebleken nooit een primair proces te zijn en ook bij andere beenziekten voor te komen, b.v. bij de ziekte van P a g e t (ofschoon bij deze laatste secundaire beënnieuwvorming de beenafbraak pleegt te overtreffen). Zij treedt op als reactie van beenweefsel op snelle ontkalking, ongeacht de oorzaak daarvan.

Ostitis fibrosa is dus geen ziekte, doch slechts een symptoom, zoiets als koorts, anaemie e.d., gelijk S n a p p e r in zijn fraai geïllustreerde werk over botziekten opmerkt.

Waar zij voor ons van differentiaal-diagnostisch belang is, willen we nog een ogenblik bij de morbus Recklinghausen stilstaan. Zoals we thans weten, ligt het kernpunt van deze ziekte niet in het optreden van beentumoren, doch in hyperparathyreoïdie, tē sterke werking van de bijschildklieren, in hoofdzaak door adenoom van deze orgaantjes te weeggebracht.

Historisch interessant zijn de originele sectieverslagen, door v. R. zelf te Straatsburg geschreven na de autopsie van zijn eerste patiënten met gegeneraliseerde fibreuze ostitis. Zo treft men in een der protocollen deze zinsnede aan: „Aan de linkerzijde van de hals wordt onder de schildklier een bruinrood lymphkliertumortje gevonden. De schildklier zelf heeft een normaal volume.” Deze grote patholoog zag — gelijk nog velen na hem zouden doen — de bijschildklier voor een lymphkliertje aan! Het zou echter eerst in 1925, na een operatie, bij welke door M a n d l voor de eerste maal de parathyreoïden verwijderd werden, ingezien worden, dat er een aetiologisch verband bestond tussen het adenoom van de bijschildklieren en de ziekte van Recklinghausen.

Zonder uitvoerig op de klinische verschijnselen in te gaan, kunnen we dus vaststellen dat de ziekte van Recklinghausen een algemene aandoening is.

Karakteristiek voor de hyperfunctie van de bijschildklieren, dus essentieel voor deze ziekte, zijn de volgende biochemische veranderingen:

1. Verhoogd calciumgehalte van het bloedserum — hypercalcaemie.
2. Verminderd phosphorgehalte van het bloed — hypophosphataemie.
3. Uitscheiding van meer calcium in de urine — hypercalcinurie.
4. Verhoogd phosphatasegehalte van het serum.

Alle botten van het skelet zijn aangedaan, ofschoon de lacunaire resorptie, de ontkalking en de fibreuze ostitis in sommige meer uitgesproken is dan in de rest van het skelet. De röntgenfoto's plegen een en ander te bevestigen. Ofschoon dus algemene osteoclastische ontkalking van het skelet het fundamentele proces is, wordt de diagnose

versterkt door het vinden van beencysten en reusceltumoren, indien aanwezig. De nadruk zij er evenwel op gevestigd, dat men in verscheidene gevallen van uitgesproken Recklinghausen cysten en reusceltumoren tevergeefs zal zoeken.

Wij zien dus dat wanneer de patholoog-anatoom de diagnose reusceltumor bericht, ons direct de naam Recklinghausen in de gedachte zal komen.

Maar voor de diagnose spreekt de algemene toestand van de patiënt een belangrijk woordje mee. Is deze goed, zijn er geen heftige botpijnen, klaagt de patiënt niet over moeheid, vindt men geen verschijnselen van nierstenen enz. enz. (minstens één van deze symptomen pleegt men bij de Recklinghausen aan te treffen) welnu, dan voelen we ons wat gerustgesteld en kunnen we de ziekte met een grote mate van waarschijnlijkheid uitsluiten. We zullen het dus nog niet nodig oordelen bloedserum en urine aan een onderzoek op calcium en phosphatase te doen onderwerpen, ofwel het gehele skelet te laten röntgenen. Wel zullen wij de patiënt op het hart drukken zichzelf te blijven observeren. Wij weten immers dat er in de kaak solitaire reuscelgezwellen voorkomen en diagnosticeren dus: *ostitis fibrosa localisata* ofwel solitaire centrale reusceltumor van de kaak.

Intussen is ook omtrent wezen en behandeling van deze gelocaliseerde botverandering het laatste woord nog niet gesproken.

In tegenspraak met hetgeen vroegere auteurs beweren, stellen J a f f e c.s. deze tumoren als echte neoplasmata voor. Volgens deze onderzoekers werd vroeger teveel nadruk gelegd op het voorkomen van de reuscellen en niet genoeg op de stroma-cellen, welke laatsten h.i. het karakter van de tumor zouden bepalen. Vanuit een klinisch standpunt bekeken, kan men veel gevoelen voor het standpunt van J a f f e, daar de groeisels zich toch als ware nieuwvormingen gedragen. Zij schijnen een autonome groei te hebben, dringen het omgevende weefsel binnen en vernietigen dit, infiltreren op hun weg liggende zenuwen en recidiveren dikwijls.

Natuurlijk zijn van een en ander de epuliden direct uit te sluiten. Deze laatsten immers zijn weliswaar reuscel-tumoren, doch zijn min of meer gesteeld, zitten oppervlakkig en veroorzaken slechts oppervlakkige infiltratie van onderliggende weefsels. H a m m e r vermocht intussen geen morphologische verschillen te ontdekken tussen reuscel-epuliden en centrale reusceltumoren en ziet in beide slechts varianten van eenzelfde neoplasma. Wat de aetiologie betreft neigt men er toe het ontstaan van de tumor met een vroeger trauma in verband te brengen (kiesextractie?). G e s c h i c k t e r e n C o p e l a n d menen de verklaring te moeten zoeken in een zekere discongruentie tussen osteoclastische resorptie en beennieuwaanmaak, welke vooral door stoornis in de bloedvoorziening zou kunnen worden uitgelokt; terwijl plaatsen waar oorspronkelijk de kraakbeen-beenformatie plaats vindt bij voorkeur zouden worden aangetast. (Onderkaak: plaats van kraak-

been van Meckel en ossificatiecentrum in ramus). Zij menen dit laatste te kunnen bewijzen door aan te voeren dat in de schedelbeenderen, waar primaire beenvorming plaats vindt, nooit beencysten of reuscel-tumoren worden aangetroffen. Men zou hiertegen kunnen inbrengen dat het ontstaan van de andere variëteit reusceltumor, de epulis, welke aan de grens van de proc. alveolaris zetelt, toch moeilijk in verband is te brengen met resorptie van temporair beenweefsel, gelijk bij de intracartilagineaire ossificatie plaats vindt.

De tumoren, welke bij vrouwen ongeveer vijf maal zo frequent zijn als bij mannen, bevatten microscopisch een groot aantal reuscellen, vrij constant 25 tot 30 per gezichtsveld. Elke reuscel herbergt een groot aantal kernen.

Over de behandeling van de reusceltumor is men het niet eens. Of-schoon hier en daar wordt gerept over genezing door röntgen-bestraling, raadt men over het algemeen de operatieve therapie aan. De tumoren welke nog al eens flink bloeden, kan men het best curetteren. Het kan moeilijk zijn vast te stellen of men bij het curettement volledig is geweest of niet, zulks in verband met nissen e.d. welke het gezwel pleegt op te leveren. Merkwaaardig is overigens dat het er vrij weinig toe schijnt te doen of men volledig is geweest bij z'n curettement of niet. Recidieven, die — gemiddeld genomen — in een 20% der gevallen gevonden worden, schijnen zeker niet veelvuldiger te zijn bij onvolledig dan bij volledig gecuretteerde tumoren (P a d g e t t). Ik moge tenslotte een mijner eigen gevallen beschrijven, hetwelk ik heb kunnen vervolgen:

Mevr. v. B., een gezonde dame van 37 jaar, consulteerde mij op 20-1 wegens een, sedert een half jaar voelbare, toenemende zwelling aan de rechteronderkaak. Zij kon haar prothese niet meer dragen en klaagde over pijn, uitstralende naar het oor. Verder geen klachten van algemene aard, patiënte voelde zich geheel gezond.

Bij uitwendig onderzoek bleek de rechteronderkaak vóór de angulus verdikt te zijn en hard aan te voelen; er was wat klierzwelling langs de gehele onderkaaksrand. In de mond was een naar de binnenzijde der opstijgende tak fluctuerende tumor te palperen; het slijmvlies toonde een wat blauwe tint (zie eerste afbeelding: De stippellijn is ter verduidelijking van het hyoïd, dat over de tumor geprojecteerd ligt.) 6-2 Ziekenhuisopname. Proefexcisie intraoraal, waarbij sterke bloeding. P.A. verslag: goedaardige reuscellentumor.

11-2. Tumor ruim gecuretteerd, waarbij talrijke zachte brokkelige beenstukjes werden verwijderd. Flink bloeden. Vasenolgaastamponnade. Nabehandeling en genezing zonder bijzonderheden. 20-2 Ontslagen.

Na 11 maanden verscheen patiënte ter contrôle. Zwelling zowel van buiten als aan de binnenzijde geheel verdwenen. De 2e Röntgenfoto laat opvulling van het defect door bot zien. Enkele ruimten schij-

nen nog te bestaan. Klinisch niets meer te vinden. Patiënte, die zich bij voortdoring gezond blijft voelen, heeft geen klachten meer. Zij zal onder contrôle blijven.

SAMENVATTING

Beschreven wordt het voorkomen van reuseltumoren in de kaak. Differentiaal-diagnostisch wordt de morbus Recklinghausen vermeld, op het wezen waarvan nader wordt ingegaan. Tot slot wordt een eigen geval van solitaire reuseltumoren van de onderkaak besproken.

RÉSUMÉ

Description de l'apparition des tumeurs à cellules géantes de la mâchoire. La maladie de Recklinghausen est mentionnée au point de vue diagnostic différentiel et l'auteur s'étend plus amplement sur l'essentiel de cette affection.

Il parle enfin d'un cas personnel de tumeur solitaire à cellules géantes de la mâchoire inférieure.

ZUSAMMENFASSUNG

Es wird das Vorkommen von Riesenzellentumoren im Kiefer beschrieben. Differential-diagnostisch wird der Morbus *Recklinghausen* vermeldet, auf dessen Wesen näher eingegangen wird.

Schliesslich wird ein eigener Fall solitärer Riesenzellentumoren des Unterkiefers besprochen.

SUMMARY

Described is the occurrence of „giant cell tumors” in the jaw. Through differential diagnosis attention is called to morbus Recklinghausen, about the nature of which further mention is made. Finally a personally treated case of solitary giant cell tumors in the lower jaw is described.