

OORSPRONKELIJKE BIJDRAGEN

Uit het Pathologisch-Anatomisch Laboratorium der Rijksuniversiteit te Groningen.

Hoofd: Prof. Dr. A. Arends.

Uit de Mondheelkundige Universiteitskliniek te Groningen.

Hoofd: Prof. M. Hut.

DYSPLASIA FIBROSA MONOSTOTICA

DOOR PROF. DR. H. N. HADDERS EN

C. A. MERKX, Hoofd van de Kliniek

Deze afwijking, welke op tal van plaatsen in het skelet voorkomt, wordt zo vaak in de mandibula of maxilla aangetroffen, dat een mededeling hierover ons ook voor tandartsen van groot belang lijkt.

Het is een opvallende eigenschap van het gehele skelet, dat het beenvormende mesenchymale weefsel niet alleen tijdens het foetale leven en in de jeugd grote werkzaamheid ontwikkelt, maar ook bij het volwassen individu, naast voortdurende, doch weinig opvallende aanmaak en afbraak, plaatselijk een als het ware foetale groeiactiviteit kan ontplooiën. Door tal van prikkels, zoals fracturen, ontstekingen of metastases van kwaadaardige gezwellen, kan een dergelijke proliferatie van beenweefsel ontstaan, waaraan wel de benaming ost(e)itis fibrosa is gegeven. Hiermee wordt dus een *reactiepatroon* van het skelet bedoeld, en géén bepaalde ziekte.

Het is dikwijls niet mogelijk alleen op grond van de klinische bevindingen de verschillende oorzaken van ostitis fibrosa op te sporen; histologisch onderzoek is hierbij beslist noodzakelijk. Op deze wijze zijn in de loop van de tijd uit de verzameling van afwijkingen, welke samengebracht waren onder de benaming ostitis fibrosa, enkele duidelijk omschreven ziektebeelden gelicht: de ziekte van von Recklinghausen (ostitis fibrosa cystica generalisata), de ziekte van Paget (ostitis deformans) en het syndroom van Albright (ostitis fibrosa disseminata). Laatstgenoemd syndroom wordt ook wel dysplasia fibrosa polyostotica genoemd.

Sinds de eerste beschrijvingen van fibreuse dysplasie, waarbij aanvankelijk patiënten onderzocht werden met talrijke haarden in het skelet, is later gebleken, dat deze afwijking zich ook als solitaire hard kan voordoen. Deze solitaire haarden zijn aangetroffen in vrijwel alle botten.

Na de uitvoerige beschrijving, welke Jaffe en Lichtenstein in 1942 van deze afwijking hebben gegeven (Arch. of Path. 33: 777-816, 1942) konden onderzoekers, die hierna hun bevindingen vermeldden, er weinig aan toevoegen. B.v. A. G. Schumberger (The Mil. Surg. 99: 504-527, 1946) en P. Strassburger (The Journal of Bone and Joint Surgery, 33A, 407-420, 1951).

Klinische verschijnselen.

Deze bestaan uit een over het algemeen langzaam groeiende zwelling van het skelet. Pijn wordt nauwelijks ondervonden. De bekleedende weke delen tonen geen opvallende afwijkingen. Spontane fracturen komen voor, ook zonder dat de patiënt tevoren klachten heeft gehad. Zoals reeds opgemerkt, kunnen alle botten van het skelet zijn aangetast. Er is echter een zekere voorkeur: tibia, femur, ribben en mandibula en maxilla zijn vaker aangedaan. Over het algemeen zijn het betrekkelijk jeugdige volwassenen, bij wie de afwijking ontdekt wordt, maar ook oude en zeer jonge mensen, zelfs zuigelingen kunnen de afwijking tonen.

Hyperpigmentaties van de huid of endocrine stoornissen, zoals bij de polyostotische vorm van fibreuse dysplasie voorkomen, worden bij de monostotische vorm niet gezien.

Röntgenonderzoek.

Op de foto's wordt een weinig kenmerkend beeld aangetroffen. Over het algemeen is er op de plaats van de afwijking een scherp begrensde opheldering, welke omgeven is door een te dunne, als het ware opgeblazen corticalis. Is er echter verkalking in de haard, dan worden verdichtingen aangetroffen. Bovendien is het mogelijk, dat ophelderingen naast verdichtingen in een en dezelfde haard voorkomen.

Laboratorium-onderzoek.

Bij dit onderzoek worden geen bepaalde afwijkingen gevonden, met name blijken de waarden in het bloedserum van calcium, fosfor en fosfatase binnen de normale grenzen te liggen; dit is — zoals bekend — niet het geval bij de ziekte van von Recklinghausen en de ziekte van Paget.

Pathologisch-anatomisch onderzoek.

Het macroscopische beeld kan het best bestudeerd worden aan resectiepreparaten van haarden in ribben. Het is immers begrijpelijk, dat een haard in femur of tibia vrijwel nooit gereseceerd wordt. Het zaagvlak van een gereseceerd stuk bot toont een scherp begrensde haard, welke compact kan zijn en grotendeels uit vrijwel beenhard weefsel blijkt te bestaan. Daarnaast komen ook witte fibreuse partijen voor. Bovendien kunnen tot meer dan 1 cm grote cystes aangetroffen worden. Het gehele macroscopische beeld is dus nogal gevarieerd.

Bij microscopisch onderzoek zijn de verschillen nog opvallender. Er is een grondpatroon van fibreus weefsel, waarvan de celkernen betrekkelijk klein kunnen zijn, maar ook zo groot als van fibroblasten. In het laatstgenoemde geval liggen de cellen dicht opeen, terwijl als de celkernen klein zijn, er vrij veel van een fibreuse, licht fibrillaire tussenstof is. De cellen liggen soms duidelijk in bundels gerangschikt, deze bundels kruisen elkaar kriskras. Plaatselijk kan oedeem voorkomen. Opvallend is de vorming van beenbalkjes. Deze beenbalkjes hebben een osteoid voorstadium. De osteoïde balkjes tonen kalkneerslagen. Er zijn allerlei overgangen van zuiver osteoïde balkjes naar geheel normaal verbeende

beenbalkjes. De vorm van de beenbalkjes is vaak wat grillig. De balkjes zijn soms met weinig, soms met veel osteoblasten bekleed. Daarnaast komen osteoclasten voor. In het grondpatroon van fibreus weefsel worden plaatselijk tamelijk wijde capillairen aangetroffen. Ook zijn er bloedinkjes en necrosehaarden, welke door vervloeiing in cystes kunnen overgaan. In de celrijke gebieden worden ook meerkernige reuscellen aangetroffen met regelmatig gevormde kleine kernen. Deze reuscellen blijken los van de beenbalkjes te liggen.

Uit de literatuur (o.a. Jaffe en Lichtenstein) blijkt, dat dit zo gevarieerde histologische beeld tot tal van foutieve diagnoses aanleiding heeft gegeven. Zo zijn op grond van de microscopische bevindingen o.a. de volgende diagnoses van niet kwaadaardige aandoeningen gesteld: ostitis fibrosa, reusceltumor, callus, osteodystrophie, hyperostosis, osteoid osteoom, chronische osteomyelitis, osteofibroom, ossificerend fibroom en fibro-osteoom. Het is echter ook voorgekomen, dat op deze geheel benigne afwijking ten onrechte de diagnose van een maligne proces werd gesteld, zoals fibrosarcoom of osteoogeen sarcoom. Van de meeste hier genoemde afwijkingen kan het verschil met fibreuse dysplasie gemakkelijk worden aangetoond, hetzij alleen op histologische grond, hetzij gecombineerd met de klinische en röntgenologische gegevens. Dit is echter niet het geval bij tal van patiënten met afwijkingen, welke osteofibroom, ossificerend fibroom en fibro-osteoom, eventueel fibroom en fibromyxoom genoemd worden. Deze laatste diagnostische moeilijkheden zouden mogelijk op een verband met fibreuse dysplasie kunnen wijzen. Zo meent Schlumberger (Military Surgeon 99: 504-527, 1946) dat het z.g. ossificerend fibroom en het niet-osteogene fibroom varianten van fibreuse dysplasie zijn. Deze opvatting is verder uitgewerkt door Smith en Zavaleta (Arch. of Path. 54: 507-527, 1952). Aan de hand van een serie van 20 ossificerende fibromen en 20 osteomen van de schedel en van de beenderen van het aangezicht menen zij te kunnen aantonen, dat er allerlei overgangen zijn tussen osteoom, ossificerend fibroom en fibreuse dysplasie. Zij wijzen erop, dat een zekere rijping bij fibreuse dysplasie kan worden gevonden, zodat het oorspronkelijke beeld in dat van een ossificerend fibroom of dat van een osteoom overgaat. Nog uitvoeriger is de uitwerking, welke kortgeleden door Goldberg is gepubliceerd (Oral Surg. Med. Path. 8: 628-638, 725-737, 856-861, 1955). Hierbij werden 42 patiënten onderzocht met de afwijking gelocaliseerd in mandibula of maxilla. Afwijkingen in de tandontwikkeling zijn er ook bij betrokken. Goldberg onderscheidt drie stadia op grond van de rijping, welke bij histologisch onderzoek wordt gevonden. Het eerste stadium, dat het onrijpste is, omvat niet-osteoogeen fibroom en het osteoid fibroom. In het tweede stadium zijn geplaatst het ossificerend fibroom, osteofibroom, fibro-osteoom en osteoid osteoom, waarbij op grond van de relatieve hoeveelheid bindweefsel ten opzichte van beenweefsel één dezer vier benamingen is gekozen. In het derde stadium is de rijping voltooid: osteoom en verkalkt osteoid osteoom.

Daar wij eveneens moeilijkheden hadden met het differentiëren van fibreuse dysplasie ten opzichte van osteofibroom, ossificerend fibroom

en soortgelijke afwijkingen, hebben wij de operatiepreparaten van een aantal patiënten met deze afwijkingen opnieuw bekeken. Na revisie van de preparaten werden de ziektegeschiedenissen over het beloop zowel vóór als na de operatie geraadpleegd. Wij menen, dat het ons gelukt is dezelfde stadia van fibreuse dysplasie, zoals door bovengenoemde onderzoekers vermeld, ook bij onze patiënten te kunnen vaststellen. Wij zullen dit aan de hand van de klinische en morphologische bevindingen bij zes patiënten aantonen. Deze zes patiënten hebben we gekozen uit ruim twintig, bij wie wij veronderstelden, dat zij een afwijking hadden, behorende tot de groep van de fibreuse dysplasie. De nu te bespreken patiënten werden geruime tijd geleden behandeld, zodat over het beloop na de operatie voldoende bekend is.

Pat. A. Een meisje (p.k. 54/584), geboren 10-11-1940 kwam in maart 1954 met een kleine beenharde, pijnlijke zwelling buccaal op de processus alveolaris van de rechter onderkaak, waarvan zij niet wist hoe lang die reeds bestond. De diameter bedroeg ± 1 cm, de bedekkende mucosa vertoonde geen afwijkingen, de tandpulpae in de rechter onderkaakshelft reageerden normaal op de vitaliteits-testen.

Op de röntgenfoto werd ter weerszijde van het bovenste $2/3$ gedeelte van de radix van de hoektand een duidelijke atrophie van het bot van de processus alveolaris gevonden. De doorsnee van de opheldering was ongeveer 1 cm. Er was geen sclerose aan de randen van dit gebied (fig. 1).

Het algemeen onderzoek¹⁾ gaf geen aanwijzingen voor een gegeneraliseerd proces. Het laboratoriumonderzoek leverde normale waarden in het bloedserum voor calcium (8 mgr %), fosfor (4 mgr %) en alkalisch fosfatase (16.9 E.).

Bij operatie werd na afschuiven van het slijmvliesperioost een welving van de corticallis gevonden, welke slechts dun bleek te zijn en waaronder op granulaties gelijkend weefsel lag, dat tot in het gezonde bot verwijderd werd. Het post-operatieve beloop was ongestoord.

Pathologisch-anatomisch onderzoek (T 80137).

Macroscopisch: ontvangen werden acht tot tien lange weefselstukjes. De meeste bestonden uit bot, enkele uit week doorbloed weefsel.

Microscopisch: er is een grondpatroon van bindweefselachtige cellen, welke in bundels liggen. Deze bundels kruisen elkaar kris-kras (fig. 2). De celrijkdom van dit grondpatroon is plaatselijk tamelijk groot met vrij grote kernen (fig. 2), elders veel minder doordat een fijn vezelige tussenstof de cellen, welke een kleine kern hebben scheidt (fig. 3 en fig. 5). In het grondpatroon liggen grillige balkjes osteoid met in het centrum meer of minder kalkafzetting (fig. 2). Deze balkjes lijken elders op onrijpe beenbalkjes (fig. 3) op weer andere plaatsen op vrijwel normaal beenweefsel (fig. 4). Tegen deze balkjes — hetzij osteoid of bijna normaal verbeend — liggen osteoblasten (fig. 2) en osteoclasten (fig. 4). Een enkele meerkernige reuscel wordt los van de balkjes in het grondpatroon aangetroffen (fig. 4). Op sommige plaatsen is er veel beenaanmaak (fig. 4), elders overweegt het betrekkelijk celarme grondpatroon (fig. 5). Mitoses zijn er niet.

¹⁾ Het algemeen onderzoek van deze en de overige patiënten (behalve patiënt G) geschiedde op de afdeling voor Interne Geneeskunde van het Academisch Ziekenhuis te Groningen (hoofd Prof. Dr. F. S. P. van Buchem).



fig. 1

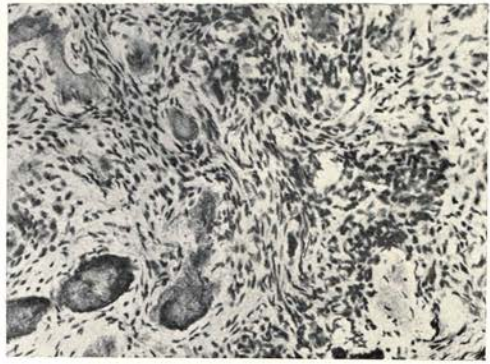


fig. 2

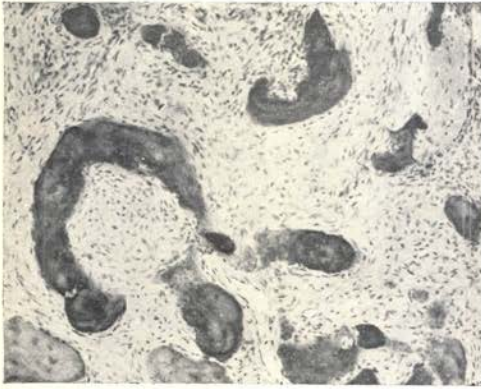


fig. 3

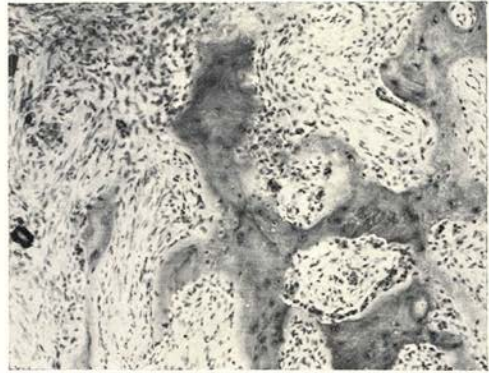


fig. 4

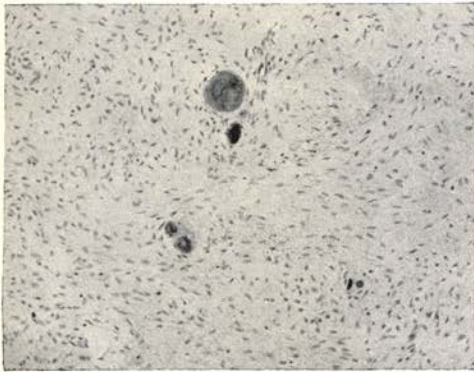


fig. 5



fig. 6

Patiënte A

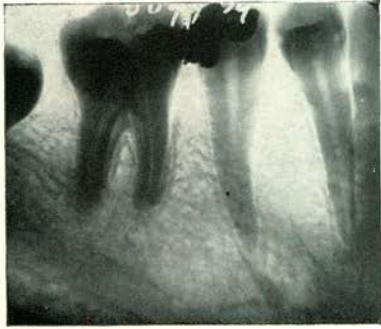


fig. 7

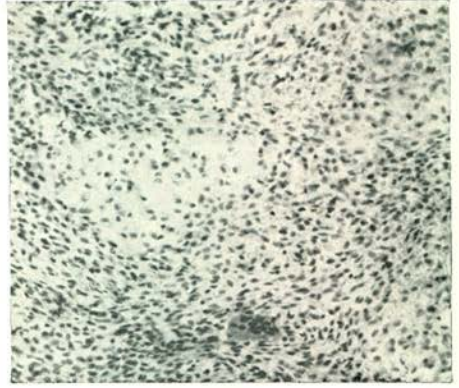


fig. 8

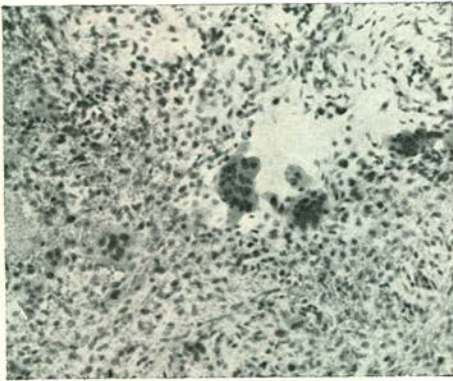


fig. 9



fig. 10

Patiënte B

Patiënte werd het laatst gecontroleerd op 29-10-1955. Er was geen recidief. De pulpae van de kiezen in de rechter onderkaak reageerden normaal op vitaliteitstesten. Op de röntgenfoto bleek de botatrophie aanzienlijk verminderd te zijn, de normale botstructuur was hersteld (fig. 6).

Epicrisis: Bij deze 14-jarige patiënte werd toevallig een kleine beenharde zwelling aan de onderkaak ontdekt. Bij microscopisch onderzoek van het operatie-paraat werden beelden gevonden zoals Jaffe en Lichtenstein beschreven voor fibreuse dysplasie. Tevens werden beelden aangetroffen, deels met overwegen van een celarmer bindweefselachtig grondpatroon en weinig beenbalkjes (osteofibroom), deels met vrij veel beenbalkjes (fibro-osteoom).

Pat. B. Een vrouw (p.k. 54/884), geboren 9-12-1919 kwam op 13-4-1954 met een zwelling aan de onderkaak rechts, die 1½ maand geleden zou zijn ontstaan. Subcutaan werd onder de rechter mondhoek een kleine stevige zwelling gepalpeerd, vast verbonden met de onderlaag, iets gevoelig; de huid was normaal van kleur, goed verschuifbaar: geen gezwollen submandibulaire lymphklieren. In het vestibulum oris bevond zich tussen beide praemolaren een drukgevoelige ondulerende zwelling met een diameter van 1 cm; de bedekkende mucosa was iets hyperaemisch. De tandpulpae in de rechter onderkaak waren alle vitaal.

Op de röntgenfoto (13-4-1954) vertoonde het interdendale septum tussen P₁id en P₂id atrophie. De radices van de beide praemolaren divergeerden iets naar apicaal, mogelijk door expansieve groei van de afwijking (fig. 7).

Bij algemeen onderzoek werden geen bijzonderheden gevonden. Het bloedonderzoek leverde normale waarden op. (Calcium 9.6 mgr.%, anorganische fosfor 2.7 mgr %, alkalisch fosfatase 12.3 E.)

Bij operatie bleek de buccale corticalis op één plaats geperforeerd. Het tumorweefsel maakte de indruk van granulatiweefsel. Het postoperatieve beloop was afgezien van een lichte zwelling kort na de ingreep, ongestoord.

Pathologisch-anatomisch onderzoek (T 81362).

Macroscopisch: ontvangen werden een 9-tal weefselstukjes ter grootte van een luciferskop. Deze stukjes waren deels beenhard.

Microscopisch: er was een tamelijk celrijk grondpatroon van bindweefselachtige cellen, welke enigszins in bundels lagen. Hier en daar lag osteoid in balkjes en een enkele meerkernige reuscel in het grondpatroon (fig. 8). Er waren doorbloede en oedemateuze plekjes met reuscellen in de omgeving van het oedeem (fig. 9). Elders werden rijpere beenbalkjes gevonden.

Bij de laatste controle op 22-1-1957 werd geen recidief gezien. De pulpae van de kiezen in de rechter onderkaak bleken alle vitaal. Op de röntgenfoto bleek de botatrophie in het interdendale septum practisch verdwenen te zijn. De divergentie van de radices van de P₁id en P₂id was niet meer aanwezig (fig. 10).

Epicrisis: Deze 34-jarige vrouw bemerkte een zwelling aan de mandibula 1½ maand voordat zij hiervoor werd geopereerd. Histologisch werd fibreuse dysplasie gevonden met een celrijk grondpatroon, waarin enkele meerkernige reuscellen en slechts weinig vorming van osteoïde balkjes of onvoldoende verkernde beenbalkjes. Dit is een onrijp stadium van fibreuse dysplasie.

Pat. C. Een man (p.k. 54/2710), geboren op 31-10-1895 verzocht op 3 november 1954 behandeling van een zwelling links in de bovenkaak, die bezwaren gaf voor een te vervaardigen prothese. De afwijking bestond naar schatting reeds 25 à 30 jaar en was zeer langzaam zonder pijn tot de huidige omvang toegenomen. Zij was ook niet pijnlijk bij druk, beenhard, niet verschuifbaar en reikte van de processus alveolaris tot de mediaanlijn van het palatum.

Het bedekkende slijmvlies was zonder afwijkingen. In de zwelling bevonden zich M_2ss , radix P_2ss en radix Css (fig. 11).

Op de röntgenfoto's werd in de praemolaar-molaarstreek links een uitbocht van de processus alveolaris naar de orale zijde gezien. De botstructuur toonde hier geen afwijkingen. Behalve de reeds genoemde kiezen of resten ervan, bleek de derde molaar geïmpacteerd aanwezig te zijn. Hiervan lag de kroon dorsaal, ter hoogte van de apices van de tweede molaar. De zwelling had zich slechts in zeer geringe mate voortgezet in de sinus maxillaris.

Bij algemeen onderzoek bleek patiënt verschijnselen van asthma te hebben. Het laboratoriumonderzoek leverde normale waarden op. (Calcium 9.7 mgr%, fosfor 2 mgr %, alkalisch fosfatase 6 E).

Besloten werd om in verband met de zeer langzame groei de tumor niet in zijn geheel te verwijderen, waardoor een grote perforatie naar de sinus maxillaris zou ontstaan, hetgeen een slechte basis voor een prothese zou vormen. Mocht dit op grond van het microscopisch onderzoek toch nodig worden geoordeeld, dan zou alsnog overgegaan kunnen worden tot volledige exstirpatie.

Bij operatie op 21-12-1954 werd de tumor, welke op normale spongiosa geleek, grotendeels weggenomen en de geïmpacteerde M_3ss verwijderd. Postoperatief was er een kleine zwelling, verder geen bijzonderheden.

Pathologisch-anatomisch onderzoek (T 86965).

Macroscopisch: het operatiepraeparaat bestond uit een papelepel vol brokkelige stukjes beenweefsel.

Microscopisch: het beenweefsel was opgebouwd uit een tamelijk dicht vlechtwerk van ongelijk brede beenbalkjes (fig. 12). De kitlijnen waren plaatselijk goed te zien (fig. 13). Hier en daar lag een zoompje osteoid tegen het bot. Het tussen de beenbalkjes gelegen weefsel was celarm bindweefsel; de cellen hadden kleine kernen.

Ruim twee jaar na de operatie was er geen recidief (fig. 14), ook niet op de röntgenfoto's.

Epicrisis: een 60-jarige man had reeds ruim 25 jaar een zeer langzaam groeiende zwelling van de maxilla. Histologisch werd een netwerk van vrijwel normale beenbalkjes aangetroffen met er tussen celarm fibreus weefsel. Dit rijpe stadium van fibreuse dysplasie, zou ook fibro-osteoom genoemd kunnen worden. Het zijn vooral de beenbalkjes welke op de voorgrond staan.

Pat. D. Een man (p.k. 53/330), geboren 26-4-1930 kwam in November 1952 met een zwelling in de bovenkaak rechts. Hier zou 8 à 9 jaar geleden palatinaal in de molaarstreek een klein knobbeltje zijn ontstaan, langzaam groeiend, niet pijnlijk. Na \pm 5 jaar (1949) werd de zwelling plotseling groter, de huisarts incideerde, er zou pus zijn afgevoerd; zwelling zakte af tot oorspronkelijke omvang, sindsdien pijnloos en langzame groei. De zwelling zit ter plaatse van de 4 weken



fig. 11

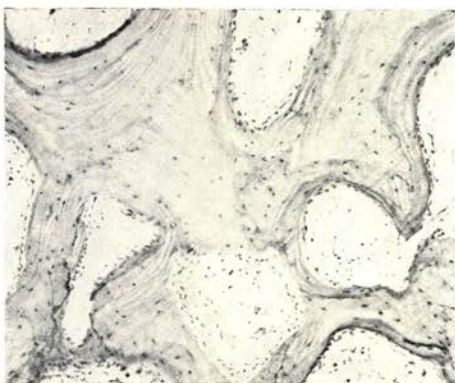


fig. 12



fig. 13

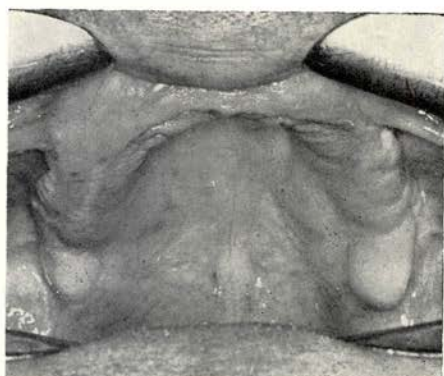


fig. 14

Patient C

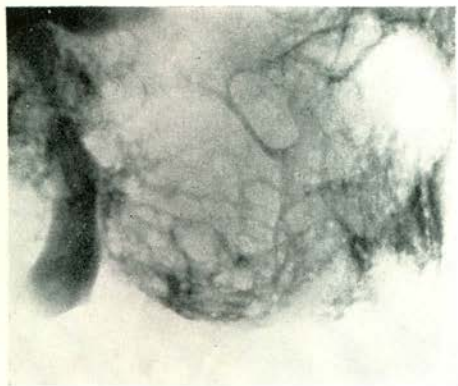


fig. 15

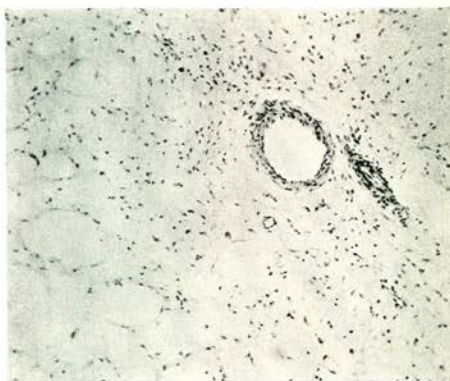


fig. 16

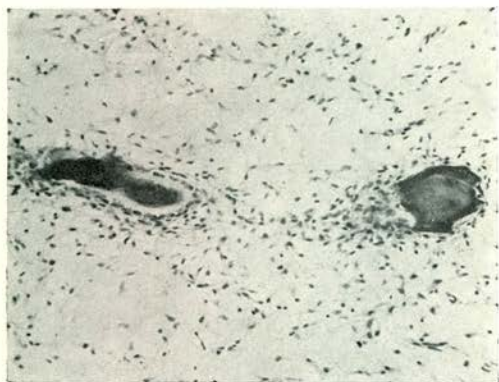


fig. 17

Patiënt D

te voren geëxtraheerde molaren en praemolaren; was $\pm 3 \times 2 \times \frac{1}{2}$ cm groot, niet drukkijnlijk, zeer stevig, glad van oppervlak, met normaal slijmvlies.

Op de röntgenfoto werd ter hoogte van de tweede molaar een wortelrest gevonden met aan de mesiale zijde een ijle netvormige botstructuur over een gebied van ongeveer 3 bij 2 cm. De mazen waren ongelijk groot en scherp begrensd. De processus alveolaris was naar de orale zijde uitgebocht. De voorste begrenzing van de beschreven afwijking toonde op verschillende plaatsen randsclerose (fig. 15).

Bij het algemeen onderzoek werden geen bijzonderheden gevonden, met name niet in het skelet. Het laboratoriumonderzoek leverde normale waarden in het bloedserum voor Calcium (10 mgr %) en fosfor (3.96 mgr %). Het alkalisch fosfatase gehalte was verhoogd (17.3 E.). Door omstandigheden kon deze bepaling niet herhaald worden.

Bij operatie bleek de corticalis van het tuber maxillare papierdun te zijn. Hier boven lag pathologisch weefsel, stevig van consistentie en bleek van kleur. Dit weefsel dat de hele sinus maxillaris opvulde was scherp afgegrensd ten opzichte van het omgevende beenweefsel en kon in twee grote stukken verwijderd worden. Het postoperatieve verloop was ongestoord.

Pathologisch-anatomisch onderzoek (T 71093).

Macroscopisch: het operatiepreparaat bestond uit een weefselstuk waarin een dunne beenschil onder slijmvlies lag. Aan de binnenzijde van deze beenschil bevond zich vast wit weefsel. Voorts waren er twee grotere grillig gevormde weefselstukken welke matig vast van consistentie waren; het snijvlak was glazig wit en deed aan kraakbeen denken.

Microscopisch: het kleinste weefselstuk was bekleed met gaaf wit verhoornend plaveiselepitheel. Aan de binnenzijde van de uitgebochte corticalis werd evenals in de twee grote weefselstukken oedemateus bindweefsel gevonden.

Het oedeem lag niet alleen tussen de bindweefselcellen maar ook in holten (fig. 16). Plaatselijk werden grillig gevormde beenbalkjes aangetroffen, deels omgeven door een zoom esteoid bekleed met osteoblasten. De beenbalkjes waren meest nog niet geheel gerijpt, gezien de donker paarse kleur van het beenweefsel (fig. 17). Aan het oppervlak van de twee grote weefselstukken werd cilinder-epitheel van de sinus maxillaris aangetroffen.

Patiënt werd het laatst gezien op 15-2-1956. Bij diaphanie toonde de sinus geen sluiering en ook op de röntgenfoto's waren geen bijzonderheden te ontdekken.

Epicrisis: Bij een 22-jarige man had zich in acht jaar een ongeveer 3 cm grote zwelling in de processus alveolaris van de bovenkaak ontwikkeld, welke de sinus maxillaris bijna geheel had opgevuld. Het operatie-preparaat bestond uit celarm fibreus weefsel met slechts enkele beenbalkjes. Dit is eveneens een rijp stadium van fibreuse dysplasie. Hier echter staat de fibreuse component op de voorgrond. De afwijking zou ook (osteo)-fibroom genoemd kunnen worden.

Pat. E. Een vrouw (p.k. 52/223) geboren 24-12-1921 kwam op 31-1-1951 met een ongeveer tien jaar bestaande pijnloze zwelling aan de onderkaak rechts. Op 20-6-1944 was de zwelling t.p.v. de tweede molaar ± 2 cm in doorsnee, glad van oppervlak, hard, niet beweeglijk, huid erover verschuifbaar en mucosa licht hyperaemisch.

Bij het algemeen onderzoek werden toen geen afwijkingen gevonden en onder de diagnose periostitis (ossificans?) werd de M_2 id geëxtraheerd.

Bij contrôle ruim twee maanden later was de zwelling niet van omvang veranderd.

Op de röntgenfoto (26-6-1944) werd rechts in de onderkaak ter plaatse van de ontbrekende molaren een botverdichting gevonden met wazige wolkige structuur. Deze afwijking ter grootte van $2 \times 2\frac{1}{2}$ cm puilde naar oraal uit en was in hoofdzaak scherp begrensd, zonder duidelijke randsclerose. Aan de voorzijde van het beschreven gebied was een langwerpige verdichting die aan een radix deed denken, doch onscherp begrensd was en niet geheel regelmatig van structuur. De botstructuur onder de praemolaarstreek vertoonde wat vlekkelijke atrophie (fig. 18).

Pathologisch-anatomisch onderzoek van de proefexcisie: (T 32762):

Microscopisch: de weefselstukjes bestonden uit een tamelijk celrijk grondpatroon van bindweefselachtige cellen met hier en daar meer kernige reuscellen (fig. 19). De fijnvezelige tussenstof was plaatselijk in osteoïde balkjes en veldjes veranderd (fig. 20).

Besloten werd om patiënte onder contrôle te houden. Na één jaar ontrok zij zich hieraan en meldde zich pas januari 1952 opnieuw. Sinds haar laatste contrôle in 1945 had zij alleen een gevoel van lichte spanning in de onderkaak rechts.

Extra-oraal bevond zich hier een harde, niet pijnlijke verdikking met een doorsnede van $2\frac{1}{2}$ cm, vast verbonden met de onderlaag. Intra-oraal bleek de processus alveolaris ter plaatse zowel naar buccaal als linguaal verbreed en ruim $\frac{1}{2}$ cm boven het niveau van de rest van de processus alveolaris uit te steken.

Röntgenfoto (21-1-1952). De afwijking had zich vergeleken met de foto van 1944 niet alleen naar voren en achteren uitgebreid, maar ook naar oraal. Aan de onder- en achterzijde waren twee scherp begrensde ophelderingen ontstaan, welke door een dun schot van elkaar gescheiden leken (fig. 21).

Bij het algemeen onderzoek werden ook nu geen afwijkingen gevonden. Het laboratoriumonderzoek leverde normale waarden voor het bloedserum op (Calcium $9\frac{1}{2}$ mgr %, fosfor $2\frac{1}{2}$ mgr %, alkalisch fosfatase 7 E.).

Op de proefexcisie (T 63337) kon geen diagnose worden gesteld (te weinig weefsel). Bij punctie werd ruim 7 cc bloedig vocht gepuncteerd. Ook het cytologisch onderzoek van het punctaat leverde geen duidelijke diagnose op.

Op 21-2-1952 werd patiënte geopereerd, waarbij al het pathologische weefsel verwijderd werd.

Pathologisch-anatomisch onderzoek: (T 63809):

Macroscopisch: ontvangen werden grillig begrensde tot $1\frac{1}{2}$ cm grote weefselstukjes, die deels beenhard waren.

Microscopisch: naast matig celrijke fibreuse gedeelten waarin balkjes osteoid lagen (fig. 22), werden tamelijk celarme gebieden gevonden met grillig gevormde beenbalkjes welke deels nog uit osteoid bestonden (fig. 23).

Een jaar na de operatie was er een klein recidief aan de linguale zijde. Dit werd op 2-2-1953 weggenomen.

Pathologisch-anatomisch onderzoek (T 71001):

Macroscopisch: het recidief bestond uit enkele kleine stukjes beenweefsel.

Microscopisch: de stukjes bleken te bestaan uit vrijwel rijp beenweefsel, waartussen tamelijk celarm merg. (fig. 24).



fig. 18

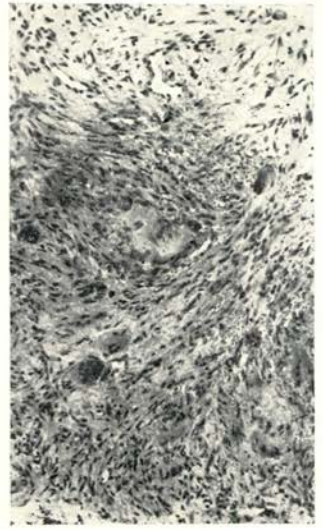


fig. 19

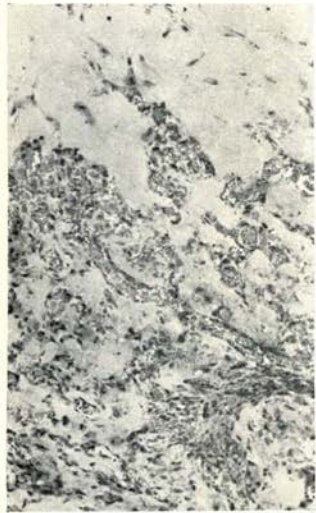


fig. 20

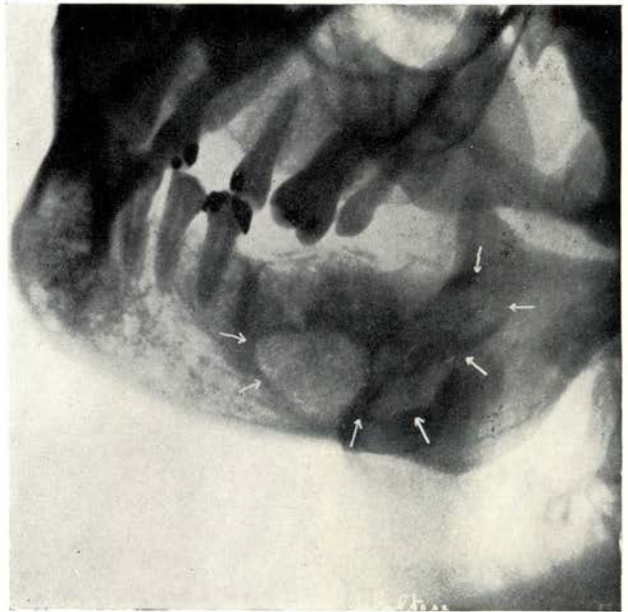


fig. 21

Patiënte E

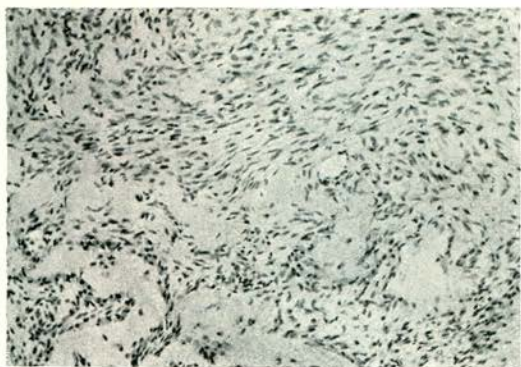


fig. 22

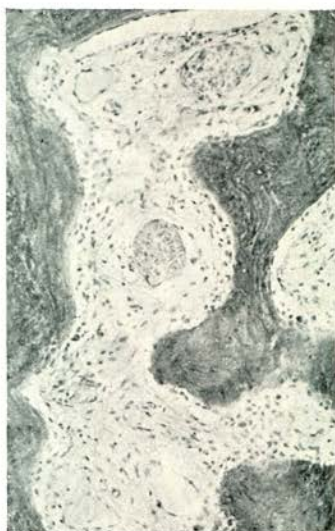


fig. 24

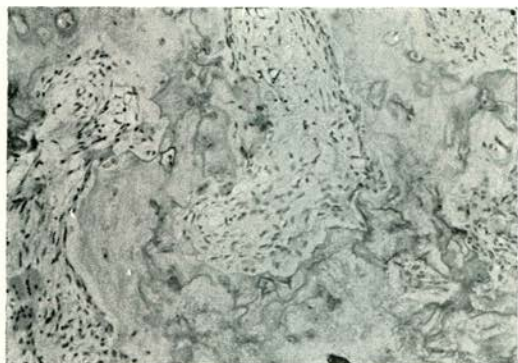


fig. 23

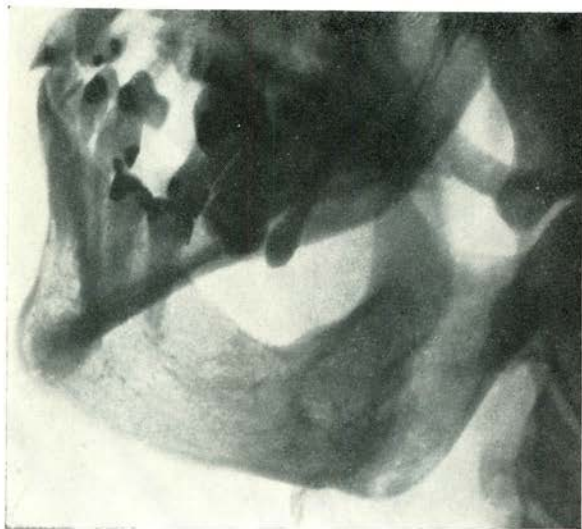


fig. 25

Patiënte E

Bij regelmatige contrôle tot februari 1957 werd geen recidief geconstateerd.

Op de röntgenfoto (16-2-1957) vertoonde de orale rand ter plaatse van de afwijking een inzinking (operatiedefect). De botstructuur daaronder en daarachter had een wat gevlekt streperig aspect dat echter een volkomen rustige indruk maakte. De begrenzing van de geopereerde cyste in de opstijgende tak was op diverse plaatsen nog goed te zien (fig. 25).

Epicrisis: een 31-jarige vrouw werd geopereerd wegens een reeds meer dan acht jaar bestaande afwijking in de mandibula. Het operatie-praeparaat toonde histologisch het beeld van fibreuse dysplasie met osteoïde en deels verbeende balkjes, dit laatste wijst op enige rijping, dus een beeld als bij fibro-osteoom. Opvallend was het beeld van de proefexcisie acht jaar voor de operatieve verwijdering van de afwijking. Hierin werd een celrijk grondpatroon met enkele reuscellen en alleen osteoid weefsel aangetroffen: een onrijp stadium van fibreuse dysplasie.

In een tijd van negen jaar toonde deze patiënte dus fraai de rijpingstendens, welke bij fibreuse dysplasie kan worden geconstateerd.

Pat. F. Een jongen, (p.k. 51/205) geboren 24-4-1944 kwam 27-1-1951 met een niet pijnlijke, harde, kastanje grote zwelling aan de linker onderkaaksrand. Twee maanden tevoren had de tandarts een melkkies getrokken zonder dat de zwelling verdween. Zowel buccaal als linguaal is de welving van de processus alveolaris te zien, het slijmvlies is normaal, de huid goed verschuifbaar.

Op de röntgenfoto (fig. 26) werd ter plaatse een defect gezien, dat de processus alveolaris doorbroken had en de onderrand naar buiten had uitgebocht. De structuur was iets wolkig. De scherp begrensde rand toonde geen sclerose. De horizontale afstand tussen de M_2 is en de tandkiem van de P_2 is was te groot.

Het algemeen onderzoek leverde geen bijzonderheden op. Ook niet het laboratoriumonderzoek. (Calcium, fosfor en alkalisch fosfatase werden helaas niet bepaald).

Pathologisch-anatomisch onderzoek van de proefexcisie (T 56589):

Macroscopisch: de excisie bestond uit een 1 cm groot weefselstukje.

Microscopisch: het weefsel had een tamelijk celrijk grondpatroon van bindweefselachtige cellen. Hierin lagen enkele meerkernige reuscellen (fig. 27). Bovendien was er vorming van osteoïde balkjes (fig. 28).

Bij de operatie op 23-2-1951 werd het tumorweefsel van intra-oraal uit tot in het gezonde bot verwijderd. Hierbij werden de M_2 is en de tandkiem P_2 is weggenomen.

Pathologisch-anatomisch onderzoek (T 57144):

Macroscopisch: het praeparaat bestond uit een aantal onregelmatige weefselbrokjes met twee kiezen.

Microscopisch: het pathologisch weefsel had een beeld als dat van de proefexcisie, alleen was de vorming van osteoïde balkjes meer uitgesproken (fig. 29).

Patiënt werd ieder half jaar gecontroleerd. In oktober 1952 werd er een duidelijk recidief geconstateerd, aan de onderkaaksrand.

Op de röntgenfoto was ter plaatse van de praemolaar-molaarstreek een vrij scherp begrensd defect van wolkige structuur aanwezig. De processus alveolaris was intact en de corticalis van de onderkaaksrand verdwenen in tegenstelling tot

de röntgenfoto op 27-1-1951. De afwijking had zich naar dorsaal uitgebreid tot bij de kiem van de M_2 is (fig. 30) (hierachter was de kiem van de M_3 al afgetekend).

Bij operatie (Prof. Dr. L. D. E e r l a n d) op 6-11-1952 werd na incisie van buitenaf de onderkaak vrijgelegd en de buccale botlamel over de tumor weggenomen. Het tumorweefsel werd tot in gezond hard bot verwijderd, zodat er alleen nog een dunne botlamel linguaal en een smalle botsparing van de processus alveolaris overbleef. Het defect werd opgevuld met twee stukken rib van een andere patiënt (thoracotomie voor mitraalstenose) (fig. 31).

Pathologisch-anatomisch onderzoek van het operatiepraeparaat werd niet verricht.

Patiënt werd verder onder contrôle gehouden. De röntgenfoto op 12-3-1955 genomen toonde nauwelijks herkenbare afwijkingen van de mandibula. De tandkiemen van de P_2 is en M_2 is waren goed tot ontwikkeling gekomen en iets naar elkaar toegekanteld. (fig. 32).

Epicrisis: Een jongen van zes jaar had een niet pijnlijke zwelling ter grootte van een kastanje in de mandibula. Proefexcisie en operatiepraeparaat toonden een tamelijk onrijp stadium van fibreuse dysplasie, een beeld dat osteo-fibrooom genoemd zou kunnen worden.

Na 1½ jaar ontstond een recidief, waarvoor een tweede operatie nodig was.

Op grond van ons onderzoek menen we, dat bij fibreuse dysplasie histologische beelden kunnen worden aangetroffen, welke overeenkomen met die, welke gevonden worden bij osteofibrooom, fibro-osteoom e.d. Het lijkt ons dus heel goed mogelijk, dat een aantal afwijkingen, welke bijvoorbeeld osteofibrooom of fibro-osteoom genoemd zijn, eigenlijk tot fibreuse dysplasie behoren. Wij menen echter dat nog meer patiënten onderzocht zullen moeten worden om mogelijk met zekerheid hierover een uitspraak te kunnen doen.

Dit zelfde geldt voor het wezen van de aandoening. Gezien het feit, dat er rijping en zelfs volledige stilstand van groei voorkomt, zijn wij niet geneigd dit proces tot de tumoren in engere zin te rekenen. Misschien is het wezen van de aandoening te vergelijken bijvoorbeeld met dat van haemangioom, waarbij ook rijping en stilstand van groei wordt aangetroffen en waarbij de classificatie ook nog steeds een probleem is.

In de literatuur zijn enkele patiënten beschreven, waarbij uit een afwijking welke voor fibreuse dysplasie werd gehouden, zich een sarcoom ontwikkeld had. Sommige van deze patiënten hadden echter multipale haarden en waren bestraald, bijvoorbeeld de patiënt van N. C. P e r k i n s o n en N. L. H i g i n b o t h a m (Cancer 8: 396-402, 1955) en die van D. D u s k i n en R. A. L e y (Revue Belge de Pathologie et de Médecine Expérimentale 20: 52-72, 1950). De patiënt van A. H a l l c. s. (Journal of Bone and Joint Surgery, 37A: 1019-1027, 1955) had daarentegen slechts één haard en was niet bestraald. De tumor was een fibrosarcoom. Iets dergelijks vermeldt H. P l a t t (British Journal of Surgery 34: 232-240, 1947) bij twee patiënten.

Het lijkt ons niet verantwoord om op grond van dit zo kleine aantal

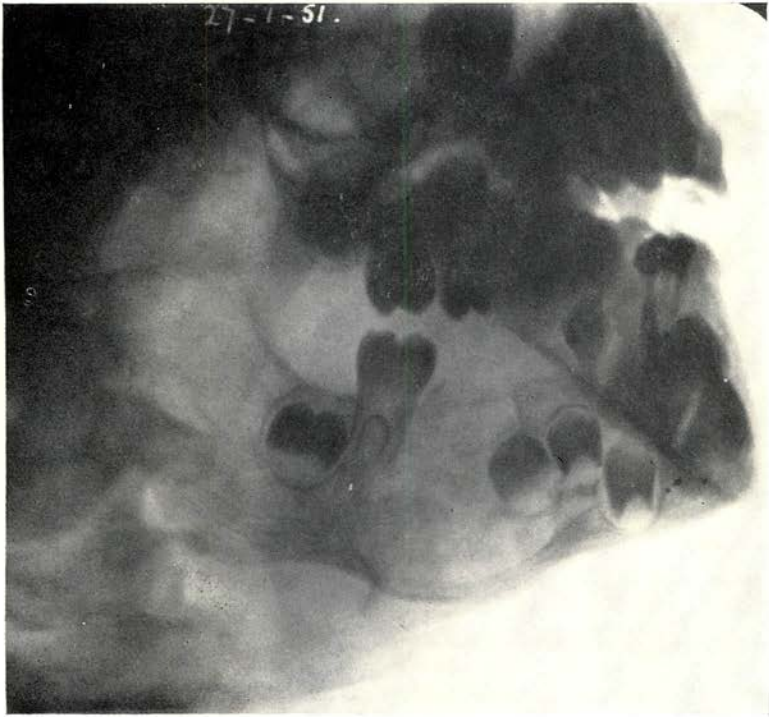


fig. 26

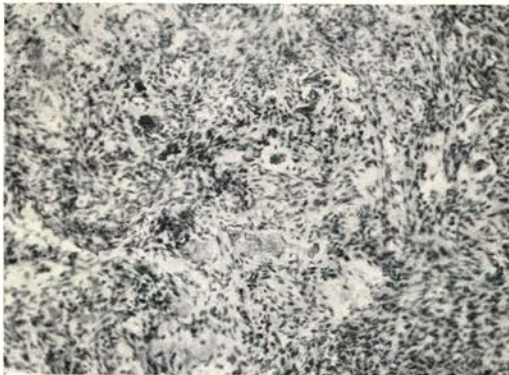


fig. 27

Patiënt F

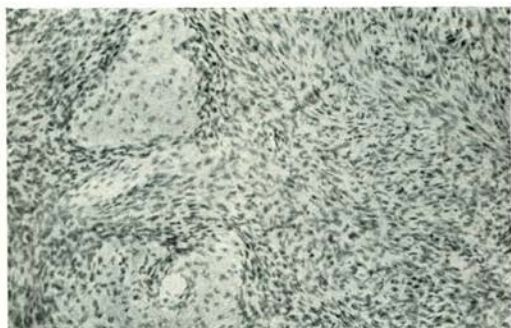


fig. 28

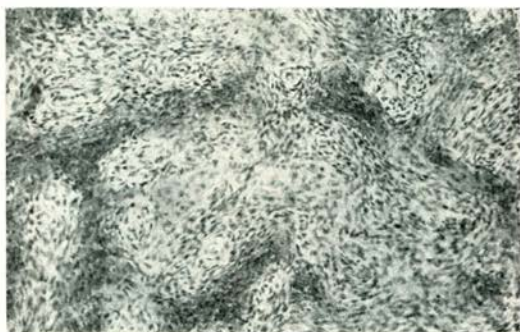


fig. 29

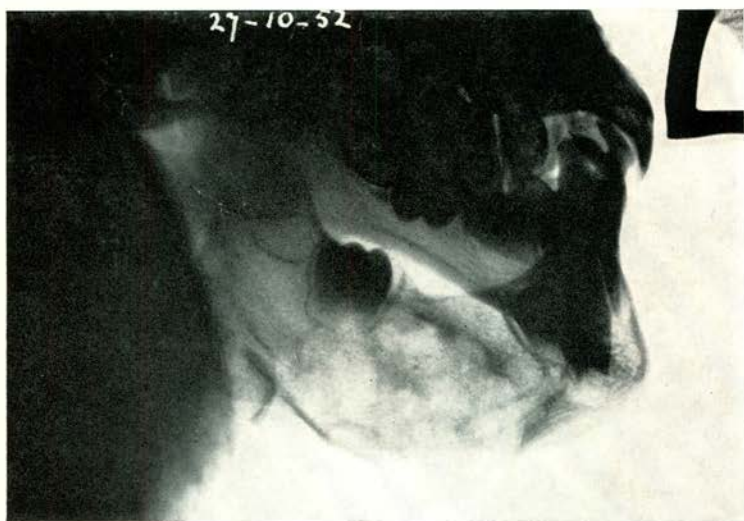


fig. 30

Patiënt F

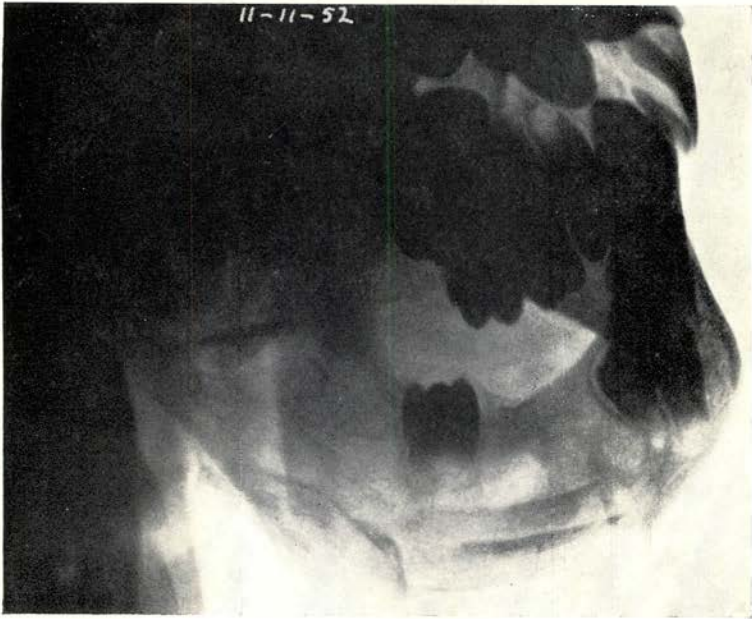


fig. 31

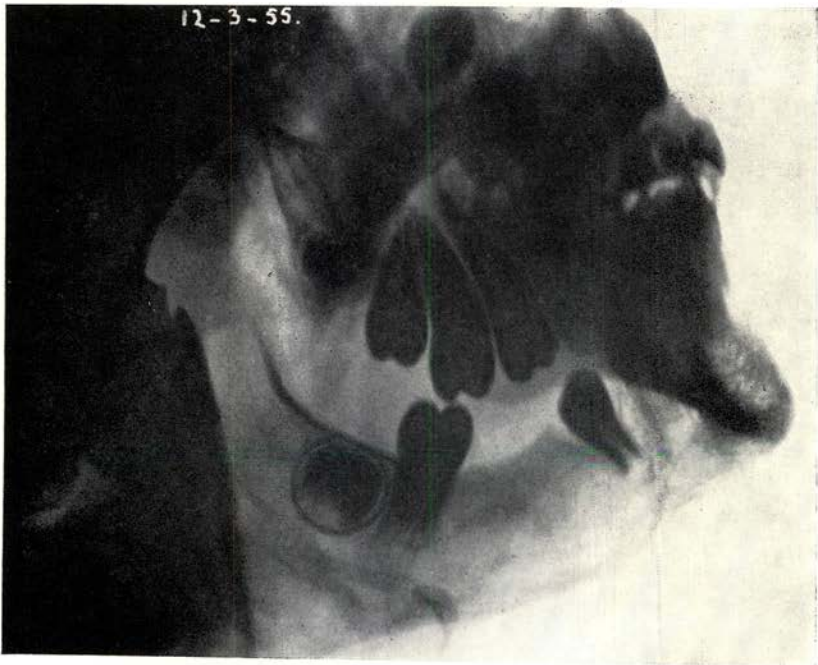


fig. 32

Patiënt F

patiënten, die bovendien deels bestraald waren, met zekerheid aan te nemen, dat fibreuse dysplasie in een maligne proces kan overgaan.

In verband hiermee kan echter wel aangeraden worden om patiënten met fibreuse dysplasie zo veel mogelijk aan een chirurgische behandeling te onderwerpen en niet te bestralen. Wij menen, dat chirurgisch verwijderen van het pathologische weefsel de aangewezen therapie is. Hierbij moet de gehele haard weggenomen worden. Immers uit achtergebleven weefsel kan zich een recidief ontwikkelen. Daarom is controle met röntgenfoto's ook van ogenschijnlijk radicaal geopereerde patiënten noodzakelijk.