

Uit de afdeling Pathologie van het Antoni van Leeuwenhoek-Huis te Amsterdam.

Uit de afdeling Mondheelkunde van het St.-Elisabeth's of Grootte Gasthuis te Haarlem.

SARCOMEN IN DE KAKEN

Dr. R. O. VAN DER HEUL

Dr. W. A. M. VAN DER KWAST

De klinische diagnostiek van sarcomen in de kaak blijkt soms moeilijkheden te geven. Het volgende geval is hiervan een voorbeeld.

Een meisje van ruim een jaar oud werd in juni 1964 op advies van de huisarts op de polikliniek voor mondheelkunde gezien. De reden van de verwijzing was, dat er sedert drie weken een submandibulair „infiltraat” bestond aan de rechter kant. De huisarts schreef: „Ik kan niet goed uitmaken waar dit nu precies vandaan komt”.

Nu komen bij jonge kinderen submandibulaire zwellingen veelvuldig voor. Submandibulaire lymfadenitis als reactie op devitale melkelementen of op niet geheel rustige tonsillen is geen ongewone waarneming.

Bij dit meisje werd een volkomen gaaf melkgebit gevonden, voorzover dit was doorgebroken. Bij verdere inspectie van de mondkeelholte bleek dat de rechter tonsil niet geheel rustig was. Omdat hiermede mogelijk de verklaring was gegeven voor de submandibulaire zwelling, werd in eerste instantie besloten af te wachten en geen actieve behandeling in te stellen. Na twee weken was de zwelling groter en pijnlijker geworden. Bij algemeen onderzoek werden geen afwijkingen gevonden. Het beeld had inmiddels argwaan gewekt en er werd röntgenologisch onderzoek gedaan. In de onderkaak bleken enkele kysteuze ophelderingen aanwezig. Aan de onderkant van een dezer ophelderingen leek de rand van de onderkaak geheel te zijn verdwenen (afb. 1*).

De tumor nam inmiddels sterk in grootte toe (afb. 2). Besloten werd

*) Zie voor deze afbeelding – en alle volgende – behorend bij dit artikel, de pagina's 727–729.

tot proefexcisie. De patholoog-anatoom (Dr. O. H. Dijkstra) trof bindweefsel aan met enige ontsteking. Dit bindweefsel was regelmatig gebouwd en was niet opvallend celrijk. Kenmerken van maligniteit werden niet gevonden. In overleg met de chirurg (Dr. G. L. van der Zwaag) werd besloten om toch weer een afwachtende houding aan te nemen.

De tumor werd echter steeds groter, zoals afb. 3 aantoont. Op een wederom gemaakte röntgenfoto (W. Scherjon) bleek de destructie van de onderkaak toegenomen (afb. 4).

Inmiddels begon op klinische en röntgenologische gronden de diagnose sarcoom zich steeds meer op te dringen. Niet zonder aarzeling – het pathologisch-anatomisch onderzoek van de proefexcisie gaf immers geen steun – werd in overleg met de chirurg besloten tot exarticulatie van de betreffende kaakhelft.

Afb. 5 en 6 laten het operatiepreparaat zien. Vooral de röntgenfoto hiervan toont, dat de tumor de grootte heeft van een sinaasappel.

Drie jaar na de operatie kwam het meisje weer voor controle: zij verkeerde in uitstekende toestand en ondervond merkwaardig weinig last van het missen van een helft van de onderkaak.

Bij histologisch onderzoek van het operatiepreparaat kwamen voor de differentiële diagnose in aanmerking: odontogeen fibroom, niet-odontogeen fibroom en goed gedifferentieerd fibrosarcoom (graad I).

De belangrijkste kenmerken die behulpzaam zijn bij het onderscheid tussen de eerste twee genoemde tumortypen worden weergegeven in tabel 1.

Aangezien de tumor was opgebouwd uit dooreengeweven bundels van cellen en vezels, en myxoïde delen en odontogeen epitheel ontbraken, en het gezwel zich infiltrerend in de omgeving uitbreidde, leek er in het vermelde geval sprake van een fibrosarcoom, geclassificeerd als goed gedifferentieerd fibrosarcoom (graad I).

Een indruk over de prognose van fibrosarcomen in de kaak geeft tabel 2, waarin opgenomen de gevallen voorkomend in het archief van de Commissie voor Beentumoren.

De gradering der fibrosarcomen is volgens de kenmerken, vermeld door Hadders (1960). Het blijkt dat fibrosarcomen in de kaak zich gedragen overeenkomstig dergelijke tumoren elders in het skelet. Van alle sarcomen gelokaliseerd in het skelet worden er in de kaak betrekkelijk

Tabel 1. *Intra-ossaal kaakfibroom*

Niet-odontogeen fibroom:	<ul style="list-style-type: none"> - geen relatie met gebitselementen - goed omkapseld - veel collageen (desmoplastisch)
Odontogeen fibroom:	<ul style="list-style-type: none"> - relatie met gebitselementen gestoorde tandontwikkeling - infiltrerende groei - weinig collageen myxoïde delen odontogeen epitheel

Tabel 2. *Prognose fibrosarcomen van de kaak*

vr. mn.	leef-tijd	therapie	reci-dieven	therapie recidief	follow-up na diagnose	histologische maligniteitsgraad
<i>Maxilla</i>						
vr.	29 j.	exc. + Rö. endoxan	1	?	† 5½ j.: lok.uitbreid./meta's	I
mn.	18 j.	resectie	-	-	6 jr. ↗	I
mn.	18 j.	resectie	-	-	¾ jr. ↗	I
<i>Mandibula</i>						
vr.	8 j.	Rö. + resectie	1	Rö.	† 1½ j.: lok.uitbreiding	III
mn.	45 j.	resectie	3	excisie	† 9 j.: meta's	II
mn.	3 j.	exc. + Rö.	1	excisie	† 33 j.: meta's	II
vr.	63 j.	excisie	2	excisie	† 17 j.: lok.uitbreid./meta's	II
vr.	2 j.	resectie	-	-	3 jr. ↗	I
mn.	65 j.	resectie	-	-	† 2 j.: meta's	III
mn.	42 j.	resectie	-	-	2½ j. ↗	III
vr.	47 j.	Rö + methotrexaat	-	-	1 jr. ↗	II

† overleden
↗ in leven

weinig gevonden, nl. plm. 4% (tabel 3; 7%, Dahlin, 1967; 6½%, Garrington et al., 1967).

Tabel 3. *Primaire botsarcomen in archief Commissie voor Beentumoren oktober 1967*

	gehele skelet	maxilla en mandibula
osteosarcoom	325	11
juxtacorticaal osteosarcoom	20	—
chondrosarcoom	199	7
fibrosarcoom	86	11
Ewing sarcoom	133	—
reticulumcelsarcoom	18	4
maligne reuzenceltumor	18	—
angiosarcoom	11	—
ongedifferentieerd sarcoom	12	1
	822	34

Opmerkelijk zijn de verschillen tussen osteosarcomen in de kaak en die in het overige skelet.

Van alle osteosarcomen komt $\frac{3}{4}$ der gevallen voor bij patiënten onder de 25 jaar; $\frac{3}{4}$ der patiënten is binnen 2 jaar na het stellen van de histologische diagnose overleden met metastasen.

Uit tabel 4 krijgt men de indruk (aantal evenwel klein) dat patiënten met osteosarcomen in de kaak over het algemeen ouder zijn (van de 11 patiënten zijn er 2 jonger dan 25 jaar) dan die met dergelijke tumoren elders in het skelet; dit komt overeen met de waarnemingen van o.a. Kragh et al. (1958) en Garrington et al. (1967).

Verder (tabel 5) wordt duidelijk dat de patiënten vaak (5 van de 11 patiënten) overlijden ten gevolge van lokale uitbreiding der tumor en niet met metastasen, en dat herhaaldelijk recidieven optreden (zie ook Schwartz en Apert, 1963).

De recidivering en het overlijden door lokale uitbreiding wijzen op inadequate behandeling.

Tabel 4. *Leeftijdverdeling van patiënten met sarcomen in maxilla en mandibula*

osteosarcoom	1	4	2	2	2					
chondrosarcoom	1	2	2		2					
fibrosarcoom	3	2	1		3					2
reticulumcelsarcoom			1						2	1
Ewing sarcoom					1					
ongediff. sarcoom										
leeftijd:	0	10	20	30	40	50	60	70	80	jaar

Tabel 5. *Osteosarcomen van de kaak*

mn. vr.	leef-tijd	therapie	reci-dieven	therapie recidief	follow-up na diagnose
<i>Maxilla</i>					
vr.	26 j.	excisie + coagul.	2	radium resectie Rö.	† 2½ j.: lok.uitbreid.
vr.	60 j.	exc./Rö.	1	resectie	† 1½ j.: lok.uitbreid.
mn.	39 j.	Rö./exc.	2	exc./coa-gul./Rö.	† 3 j.: lok.uitbreid.
vr.	20 j.	exc./Rö.	1	exc./Rö.	† 1 j.: lok.uitbreid.
vr.	16 j.	Rö.	progressie		† 1½ j.: lok.uitbreid.
vr.	64 j.	excisie	4	excisie	3 j.: apoplexie
vr.	58 j.	resectie	—	—	4 jr. ↗
mn.	25 j.	resectie	—	—	3 jr. ↗
<i>Mandibula</i>					
vr.	59 j.	resectie	2	exc./Rö.	† 1½ j.: metast.
vr.	38 jr.	excochl., resectie	1	methotrex-aat	3½ j.: longmetast.(?) ↗
vr.	26 jr.	Cobalt	—	—	5 mnd. ↗

† overleden

↗ in leven

Aangezien osteosarcomen in de kaak dus minder neiging tot metastasering lijken te tonen dan die elders in het skelet, is de radicaliteit van de verwijdering der primaire tumor nog veel meer beslissend voor het uiteindelijke beloop dan bij dergelijke tumoren in andere lokalisaties.

Chondrosarcomen lijken zich, naar onze ervaring en die van anderen (o.a. Lucas, 1964) in de kaak te gedragen zoals in de lange pijpbeenderen.

Samenvatting:

Bij tumoren in de kaak dient de diagnose fibrosaroom op grond van dezelfde kenmerken te worden gesteld als bij gezwollen elders in het skelet. Het gedrag van fibrosarcomen in de kaak komt overeen met dat van dergelijke (histologisch dezelfde graad van maligniteit) tumoren in andere lokalisaties. Chondrosarcomen lijken zich in de kaak te gedragen als in de lange pijpbeenderen. In de kaak worden de meeste osteosarcomen gezien op hogere leeftijd dan in het overige skelet. Aangezien patiënten met dit type tumor vaak overlijden ten gevolge van recidivering en van lokale uitbreiding is radicale verwijdering van de primaire tumor een dwingende eis.

Summary:

In the jaw the diagnosis fibrosarcoma should be stated on the same criteria, used for such tumours elsewhere in the skeleton. Their biological behaviour is also the same. Chondrosarcomas in the jaw seem to behave like those in the long bones.

Osteosarcomas occur in the jaw in an older age group than in other sites. Many patients succumb to local extension rather than to metastases, therefore radical removal of the primary tumour at the moment of diagnosing is of utmost importance.

Literatuur:

1. *Dahlin, D. C.* (1967): Bone tumors. Sec. edition. Ch. C. Thomas, Springfield.
2. *Garrington, G. E., Scofield, H. H., Cornyn, J., Hooker, S. P.* (1967): Osteosarcoma of the jaws. *Cancer* 20: 377-392.
3. *Hadders, H. N.* (1960): Fibrosarcoma centrale seu medullare ossium. Tiende Jaarboek van Kankeronderzoek en Kankerbestrijding in Nederland, 219-230.
4. *Kragh, L. V., Dahlin, D. C., Erich, J. B.* (1958): Osteogenic sarcoma of the jaws and facial bones. *Amer. J. Surg.* 96: 496-505.
5. *Lucas, R. B.* (1964): Pathology of tumours of the oral tissues. J. & A. Churchill, London.
6. *McKenna, R. J., Schwinn, C. P., Soong, K. K., Higinbotham, N. J.* (1966): Sarcomata of the osteogenic series. *J. Bone & Joint Surg.* 48A, 1-26.
7. *Schwartz, D. T., Alpert, M.* (1963): The clinical course of mandibular osteogenic sarcoma. *Oral Surg.* 16: 769-776.

Zoeterwoudensingel 69, Leiden,
Vijverlaan 10, Haarlem.