

*Uit het Pathologisch-anatomisch laboratorium der Rijksuniversiteit te Groningen.
Hoofd: Prof. Dr. A. Arends.*

FIBREUZE DYSPLASIE, CEMENTOFIBROOM EN CEMENTOOM

I. Pathologie

Prof. Dr. H. N. HADDERS

Het betreft hier aandoeningen van fibro-osseuze of fibro-cementeuze aard, waarvan bovendien combinaties mogelijk zijn. De verhoudingen tussen de verschillende componenten: bindweefsel, beenweefsel en cement tonen grote verschillen. Alvorens in te gaan op het mogelijke verband tussen deze drie aandoeningen zal eerst een korte beschrijving van fibreuse dysplasie gegeven worden.

Fibreuse dysplasie is een goedaardige aandoening, waarbij in het skelet één of meer haarden voorkomen bestaande uit meer of minder celrijk bindweefsel, waarin abnormale beenbalkjes zijn gevormd. Deze haarden kunnen zich gedurende lange tijd langzaam uitbreiden. Ten slotte echter kan de groei tot stilstand komen. De meeste patiënten hebben slechts één hard in het skelet, maar bij 5 tot 10% van de patiënten met deze aandoening bestaan multipele haarden: de monostotische en polyostotische vorm van fibreuse dysplasie.

Bij het bestuderen van de histologische preparaten afkomstig uit deze haarden van fibreuse dysplasie blijkt, dat de beelden duidelijk verschillend kunnen zijn. Naast celrijke gebieden gevormd door bindweefselachtige cellen, welke tamelijk dicht opeen liggen, komen celarme velden voor. Ook de hoeveelheid nieuw gevormde beenbalkjes loopt uiteen. Deze verschillen kunnen ook in één en dezelfde hard worden aangetroffen.

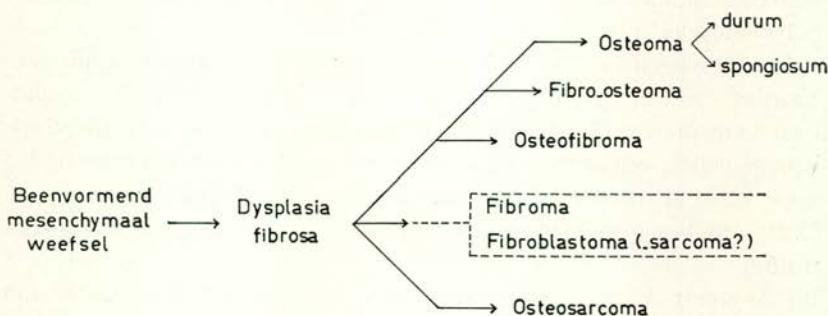
Bij de meest celrijke vormen van fibreuse dysplasie kan het beeld aan sarcoom doen denken. De foutieve diagnose sarcoom is dan ook wel eens gesteld.

Uit de histologische bevindingen kan het proces zich ontwikkelen in de richting van overwegend aanmaak van bindweefsel met slechts wei-

nig beenbalkjes, terwijl daarnaast de beenvorming het beeld vrijwel geheel kan beheersen. Tussen deze twee uitersten zijn allerlei overgangen te vinden. (Afb. 1* en 2 geven enkele beelden weer.) Bovendien maakt deze afwijking bij sommige patiënten een actieve indruk, doordat de kernen van de bindweefselcellen enigszins gezwollen zijn en omdat er duidelijke activiteit van osteoblasten is. Aan de andere kant zijn er beelden met bindweefselcellen, waarvan de kernen klein zijn, terwijl de beenbalkjes geen enkel teken van aangroei tonen. Uit de klinische gegevens blijkt, dat de celrijke afwijking een zekere mate van groei kan tonen, terwijl de celarme de reeds vermelde groeistilstand laat zien.

Op grond van deze klinische en histologische bevindingen kan de fibreuse dysplasie beschouwd worden als een proces van dysplastische groei, mogelijk voortkomende uit een congenitale weefselfout. In dit proces is een zekere rijping waar te nemen.

Wanneer uitgegaan wordt van een congenitale weefselfout in de vorm van een kleine hard beenvormend mesenchymaal weefsel, dat door één of andere prikkel, waarvan de aard geheel onbekend is, zich in dysplastische richting gaat ontwikkelen, kan na verloop van enige tijd klinisch een hardvormige afwijking worden waargenomen. Het histologische substraat ervan kan passen bij dat van fibreuse dysplasie. Door het overwegen van de bindweefselvormende component kunnen beelden aangetroffen worden, welke sterk aan een fibroom, een fibroblastoom of misschien zelfs een fibrosaroom doen denken. Komt de botvormende component steeds meer op de voorgrond dan ontstaan beelden zoals



Schema I.

*) Zie voor deze afbeelding – en alle volgende – behorend bij dit artikel, de pagina's 735–742.

bij een osteofibroom of een fibro-osteoom en van een spongieus en compact osteoom. In zeldzame gevallen is overgang in sarcoom mogelijk. Meestal is dit een osteosarcoom.

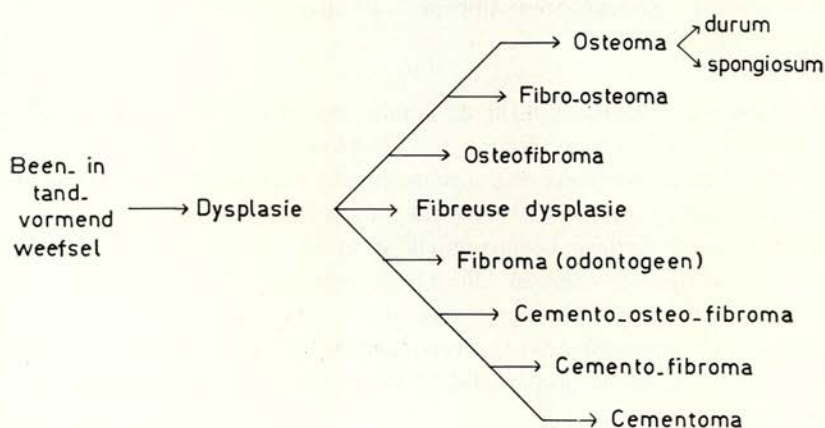
Op grond hiervan kan het schema I worden opgesteld.

Fibreuze dysplasie komt in vrijwel alle delen van het skelet voor, ook in de mandibula en de maxilla; evenals elders in het skelet wordt ook hier rijping van het proces aangetroffen. Hierop is vroeger reeds gewezen. Op grond van meer ervaring menen we de indertijd gestelde mogelijkheid, zoals in schema I is aangegeven, nu met grotere zekerheid te kunnen stellen.

Bij het bestuderen van een aantal gevallen van fibreuze dysplasie in de mandibula en maxilla bleek, dat naast het reeds beschreven beeld van bindweefsel en beenbalkjes ook soms kalkhoudende formaties werden aangetroffen, welke niet aan beenweefsel, maar aan cement deden denken.

De hoeveelheid cement bevattend weefsel was bij sommige patiënten gering, bij andere patiënten groter en zelfs zo, dat ongeveer evenveel beenweefsel als cement was gevormd. Het ertussen gelegen bindweefsel kon meer of minder celrijk zijn, maar ook waren er patiënten waarbij de hoeveelheid cement het beeld vrijwel geheel of zo goed als geheel beheerste. Op grond van deze beelden menen we het volgende te mogen veronderstellen:

Indien er van uitgegaan wordt, dat in de mandibula en maxilla het mesenchymale weefsel niet alleen de potentie heeft om beenweefsel te



Schema II.

vormen maar ook het tandstelsel, zouden naast de in schema I vermelde afwijkingen ook nog enkele andere afwijkingen verwacht kunnen worden, zoals in schema II zijn aangegeven.

Evenals de fibreuze dysplasie elders in het skelet door ons wordt opgevat als een proces van dysplastische groei mogelijk voortkomend uit een congenitale weefselfout, zo beschouwen we ook de fibreuze dysplasie in de mandibula en maxilla. In deze delen van het skelet zal de hypothetische congenitale weefselfout echter over één potentie meer beschikken, n.l. de aanmaak van het tandstelsel.

Bij inwerking van een prikkel, welke leidt tot weefselvermeerdering, zal tenslotte een afwijking ontstaan, waarvan het beeld bepaald wordt door het meer of minder op de voorgrond treden van één of enkele der componenten.

Zo zouden kunnen ontstaan een (odontogeen?) fibroom, een cementosteofibroom, een cementofibroom en een cementoom. Ook zouden er overgangsgevallen tussen deze afwijkingen moeten voorkomen. Op grond van onze waarnemingen menen we het schema II als werkhypothese te mogen gebruiken.

Alvorens aan de hand van een aantal operatiepreparaten te trachten het schema II nader te illustreren, moet er op gewezen worden dat dit schema voornamelijk op histologische bevindingen is gebaseerd. Verder onderzoek, waarbij ook de klinische en röntgenologische gegevens verwerkt dienen te worden, zal nodig zijn om de juistheid of eventuele fouten van het schema aan te tonen. Zo is het zeer wel mogelijk, dat bijvoorbeeld: „(odontogeen) fibroom” gewijzigd zal moeten worden in alleen „fibroom”.

Dat fibreuze dysplasie ook in de mandibula en maxilla uiteenlopende beelden kan tonen is te zien in de afbeeldingen 3 tot en met 6.

Afb. 3 toont aanmaak van slechts enkele beenbalkjes. Er waren in dit operatiepreparaat echter ook tal van gezichtsvelden zonder enige beenaanmaak. Actieve beenaanmaak is in afb. 4 te zien. Het betrof hier een afwijking, waarvan klinisch de omvang toenam. In afb. 5 is reeds zoveel beenweefsel gevormd, dat zowel de diagnose fibreuze dysplasie als fibro-osteoom te overwegen zijn. Voor fibreuze dysplasie pleit, dat elders in het preparaat de dichtheid van de beenbalkjes minder groot was.

De diagnose osteoom, welke onder afb. 6 vermeld staat, zal wel geen

bezwaar ontmoeten. Gezien de bevindingen in afb. 5 kan verondersteld worden, dat door verdere aanmaak van beenweefsel tenslotte een osteoom ontstaat. Het weefsel van maxilla en mandibula kan ook cement vormen. Dit blijkt uit afb. 7. De rafelige begrenzing van het cement valt op.

Een geval van fibreuze dysplasie waarin ook enige cementaanmaak te zien was, toont afb. 8. Tal van gezichtsvelden laten een beeld zien, dat geheel past bij dat van fibreuze dysplasie. Dat er ook cement gevormd wordt is vooral op afb. 9 goed waar te nemen.

Wanneer de been- en cementvorming het bindweefsel steeds meer gaan verdringen, ontstaan beelden waarop de diagnoses cemento-osteofibroom, osteo-cemento-fibroom of fibro-cemento-osteoom gesteld kunnen worden. Een goed voorbeeld hiervan, afgebeeld op afb. 10 en 11, waarbij in de laatstgenoemde figuur beenweefsel te zien is, dat overgaat in cement. Het rafelige oppervlak van het cement is plaatselijk heel duidelijk.

Het is blijkbaar zo, dat in een dysplastische afwijking in mandibula en maxilla niet alle componenten tegelijk gevormd behoeven te worden, maar dat dit ook na elkaar mogelijk is. Op afb. 12 is bindweefsel met aanmaak van cement te zien. Nergens werd in dit preparaat beenaanmaak gevonden. Toen patiënte 9 jaar later wegens recidief nogmaals geopereerd werd bleek dat er naast cement ook beenbalkjes waren aangemaakt (afb. 13). De beenvormende component is dus eerst later tot uiting gekomen. Gaat de aanmaak van cement steeds meer overheersen dan ontstaan beelden van fibrocementoom zoals afb. 14 toont.

Opgemerkt moet worden, dat de klinisch-röntgenologische diagnose niet fibrocementoom, maar alleen cementoom luidde. De hoeveelheid bindweefsel is blijkbaar reeds te gering geworden om op de röntgenfoto uit te komen.

Op afb. 15 is afgebeeld een cementoom waarin de hoeveelheid bindweefsel zeer gering is geworden. Hier was er geen verschil tussen de morfologische en de röntgenologische diagnose.

Uit de afbeeldingen blijkt, dat het beeld van de fibreuze dysplasie in de mandibula en de maxilla duidelijk meer gevarieerd is dan elders in het skelet.

Tenslotte dient er nogmaals op gewezen te worden, dat alleen verder onderzoek, waarbij klinici en patholoog-anatomen nauw samenwerken en moeten trachten zoveel mogelijk gegevens te verzamelen, kan leiden tot een beter inzicht in deze dysplastische afwijking.

Hadders

Samenvatting:

Fibreuze dysplasie gelokaliseerd in mandibula en maxilla kan beelden tonen, welke afwijken van die zoals elders in het skelet te zien zijn en wel door de aanmaak van cement. Bij overwegen van de aanmaak van cement kan een beeld ontstaan, dat sterk afwijkt van wat gewoonlijk onder fibreuze dysplasie wordt verstaan.

Getracht is om op grond van histologische bevindingen verband tussen de verschillende afwijkingen te leggen.

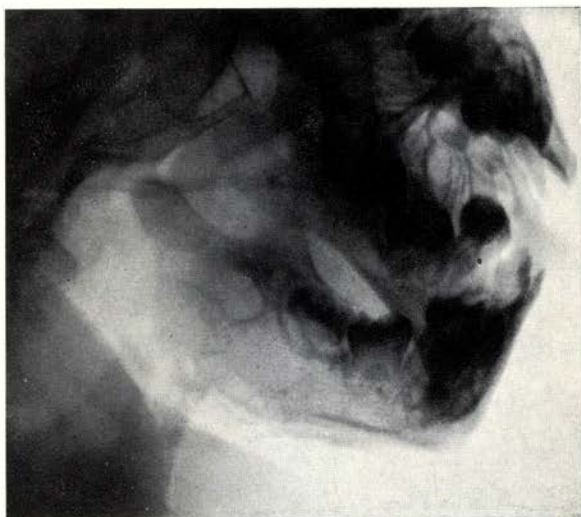
Summary:

Dysplasia fibrosa has if localized in the mandibula or maxilla, a microscopic picture that may be different from the pictures found in the rest of the skeleton. The reason of this difference is the forming of cementum. The quantity of this cementum may be small but on the other hand can dominate the picture. Between these two are transitions.

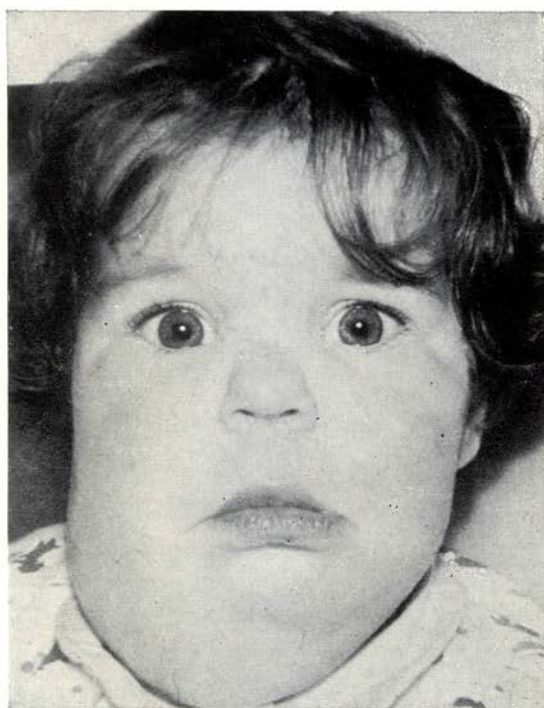
On the basis of the histological pictures found in lesions in the mandibula and maxilla of several patients the possibility of a certain connection between fibrous dysplasia, cemento-osteofibroma, cemento-fibroma and cementoma is discussed.

Verlengde Hereweg 149,
Groningen.

(Literatuuroverzichten zullen in een volgende aflevering worden geplaatst.)



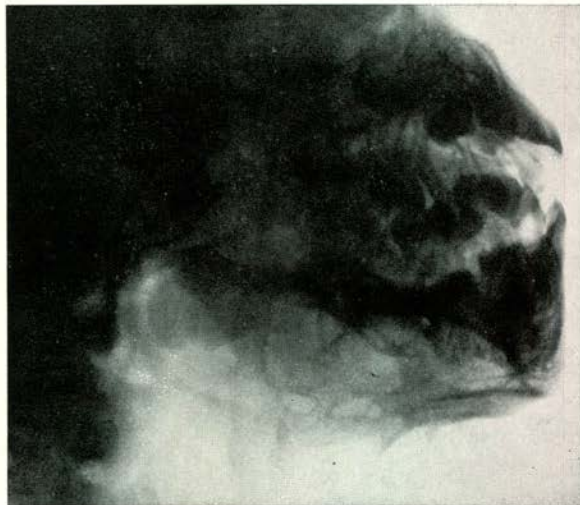
Afb. 1. Röntgenfoto, twee weken na het eerste consult. Ophelderingen in de kaakhoek. De corticalis van de onderkaakrand is aangetast.



Afb. 2. De tumor twee weken na het eerste bezoek.



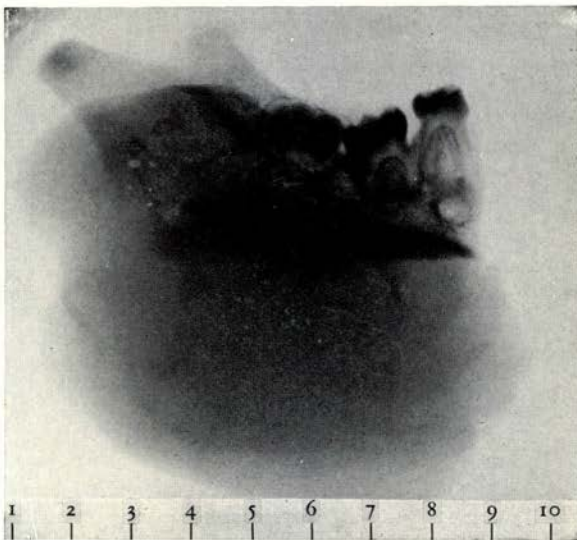
Afb. 3. Enkele weken later was de tumor weer in grootte toegenomen.



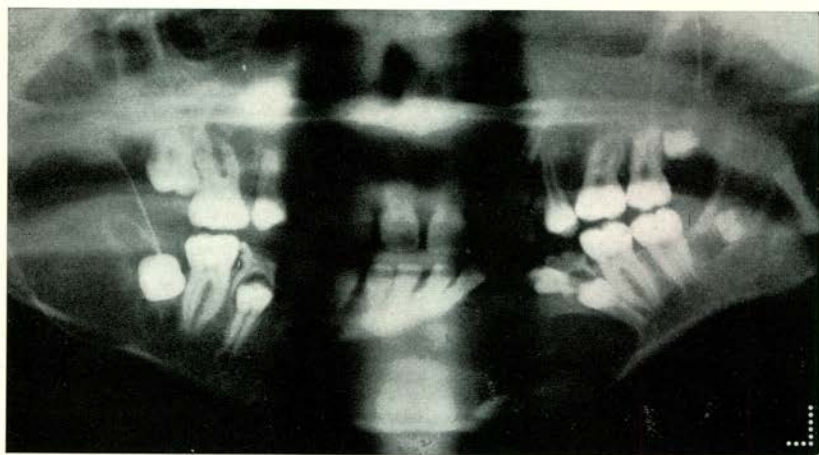
Afb. 4. Op deze röntgenfoto zijn de contouren van de kaakhoek geheel verdwenen. De destructie van het corpus mandibulae is duidelijk.



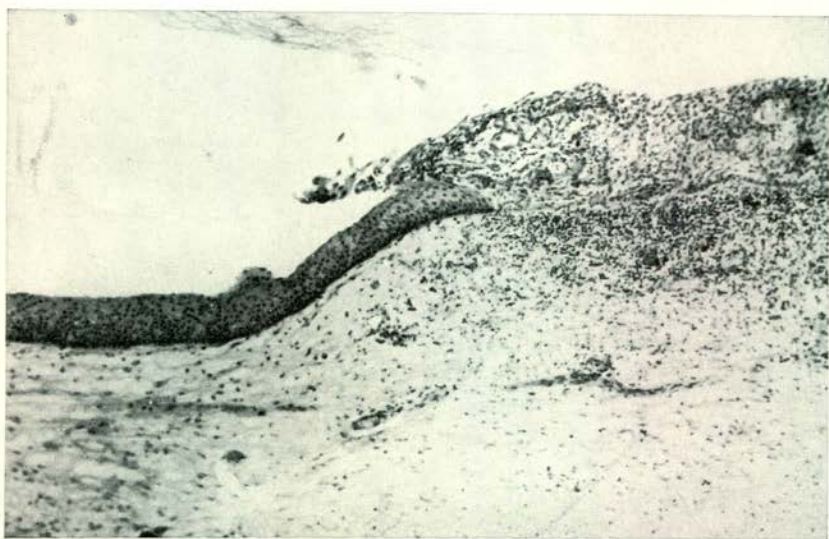
Afb. 5. Resectiepreparaat. Rechts de proc.condylaris mandibulae, links het occlusievlak van een melkmolaar.



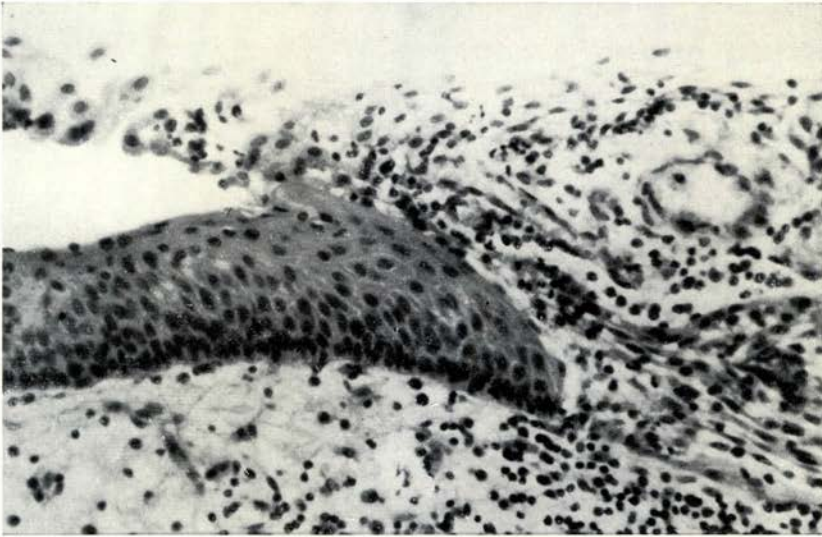
Afb. 6. Röntgenfoto van het operatiepreparaat. Duidelijk komt tot uiting, dat de tumor een diameter van bijna 10 cm had.



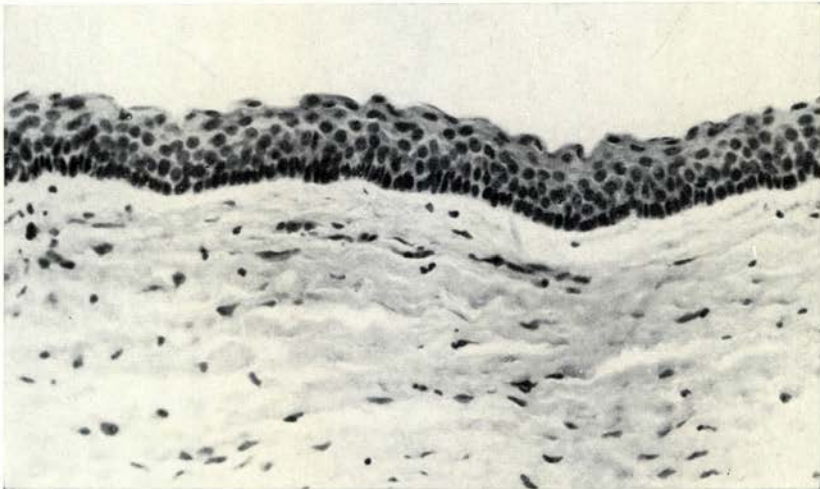
Afb. 1. Röntgenfoto van de eerste patiënte, een meisje van 13 jaar, gemaakt tijdens het onderzoek.



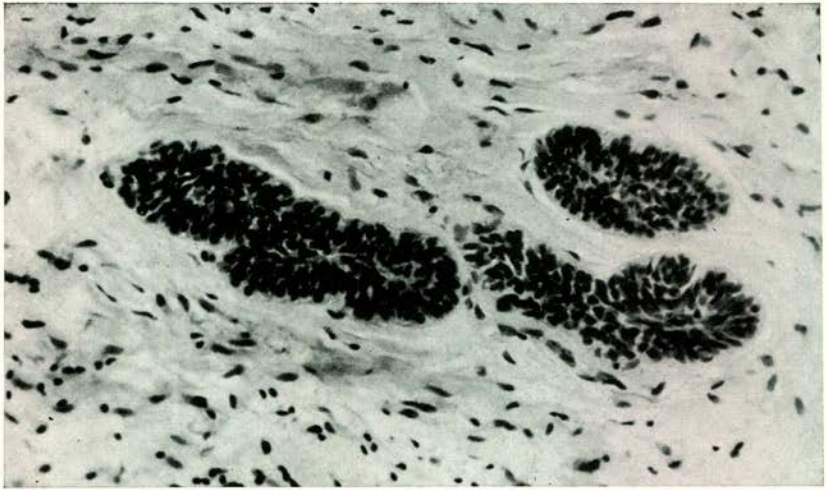
Afb. 2. Preparaat van de folliculaire kyste van Cis: de kystewand bestaat uit goed gedifferentieerd plaveiselepitheel met duidelijke tekenen van parakeratose.



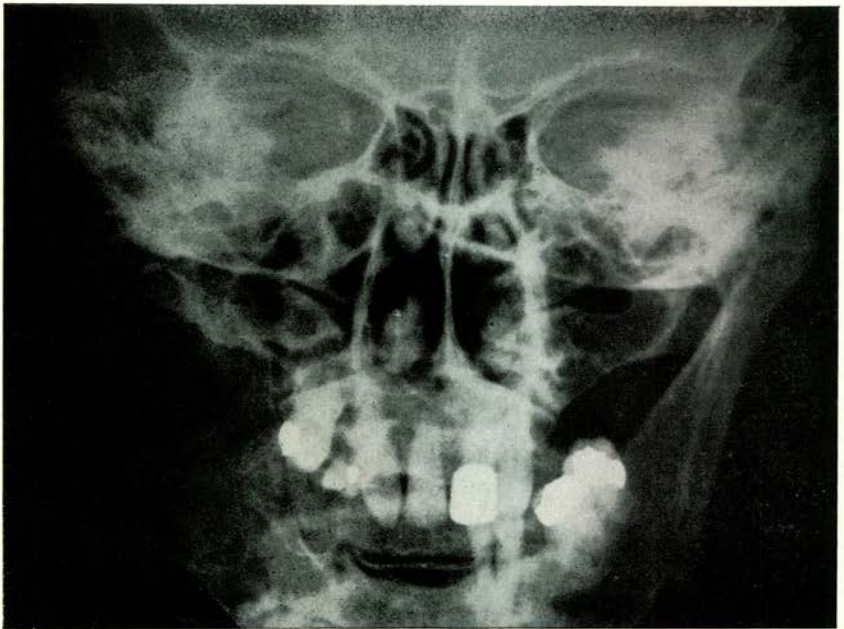
Afb. 3. Deelvergroting van afb. 2: links is duidelijk goed gedifferentieerd epitheel te zien, daarnaast een rondcellig infiltraat met granulatieweefsel.



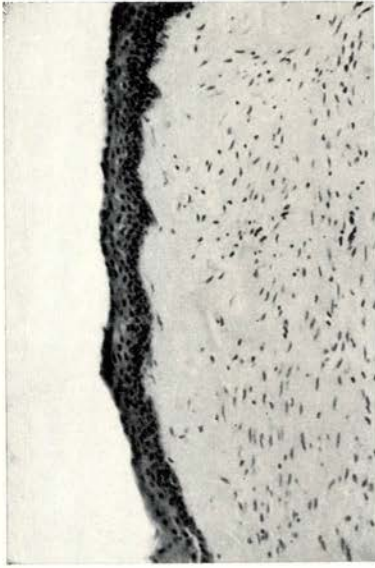
Afb. 4. Preparaat primordiaalkyste rechter onderkaak.



Afb. 5. Preparaat folliculaire kyste M₃is.



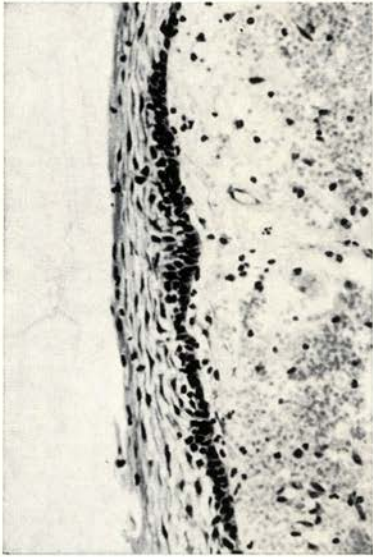
Afb. 6. Röntgenfoto van de patiënte van 66 jaar: opheldering in de tandeloze rechter onderkaak.



Afb. 8. Preparaat van het eerste recidief: onder het epitheel is een zone van P.A.S. positief materiaal zichtbaar.



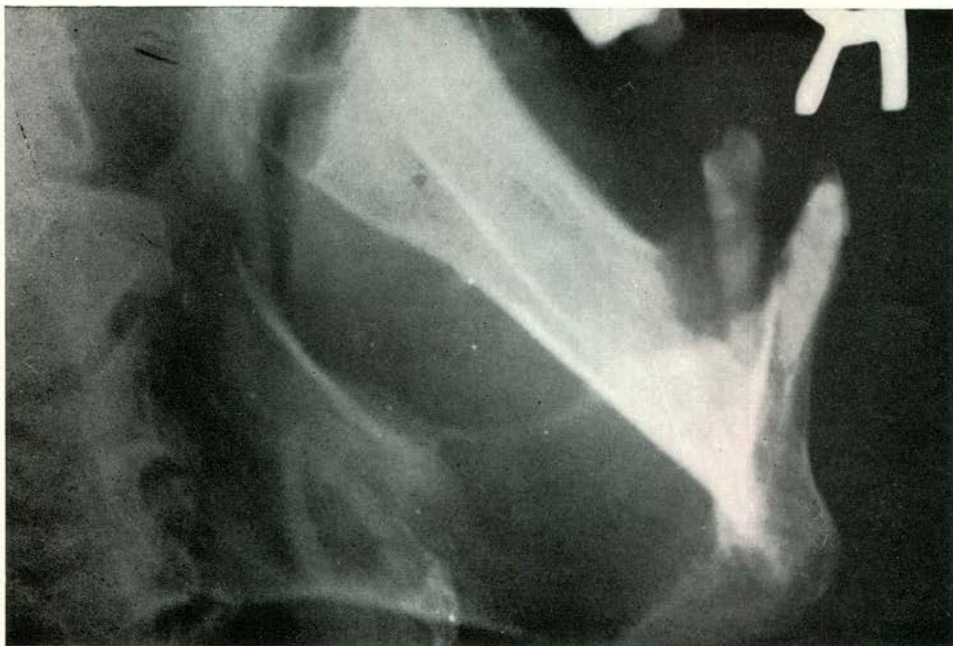
Afb. 10. Preparaat van de kystewand met een woekering van plaveiselepitheel met enkele hoornparels.



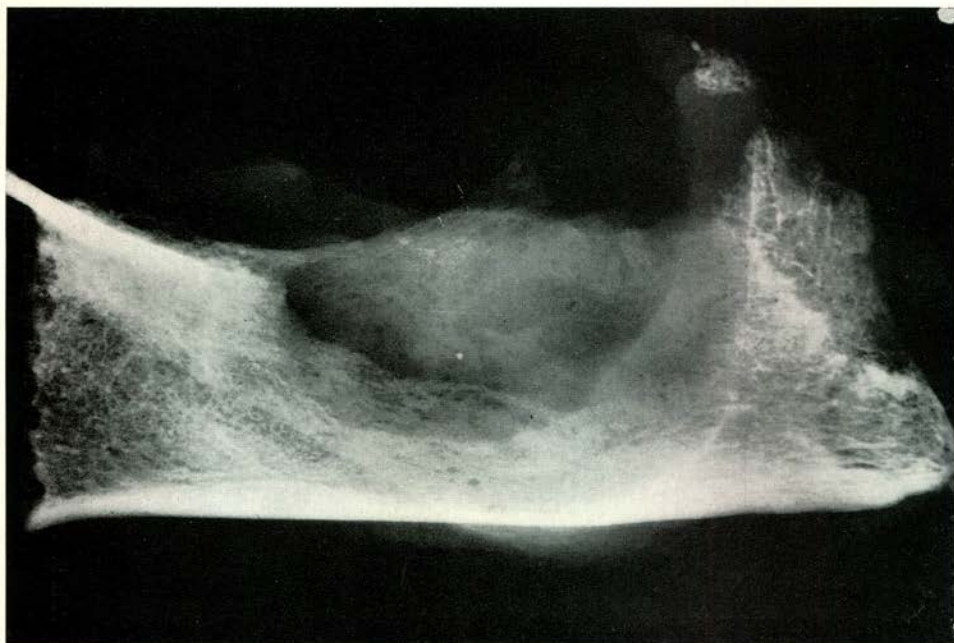
Afb. 7. Preparaat van de oorspronkelijke kystewand.



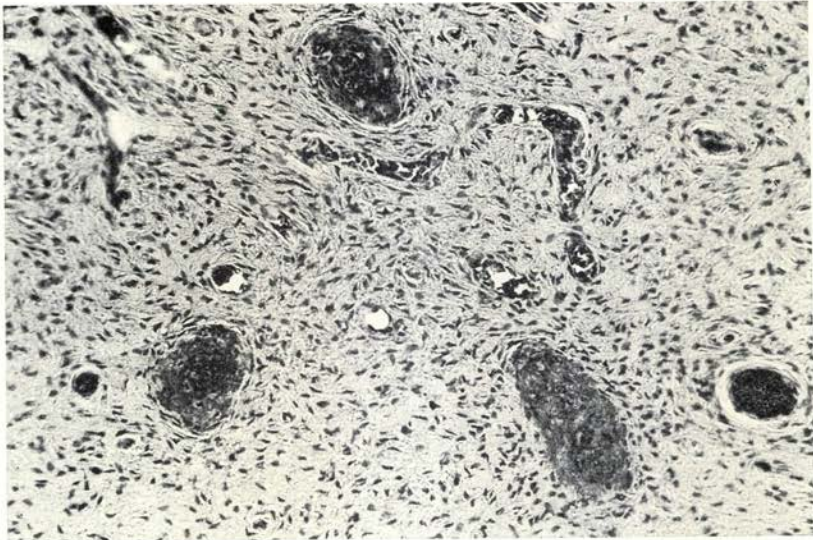
Afb. 9. Preparaat van het tweede recidief met woekering van epitheel met odontogeen karakter.



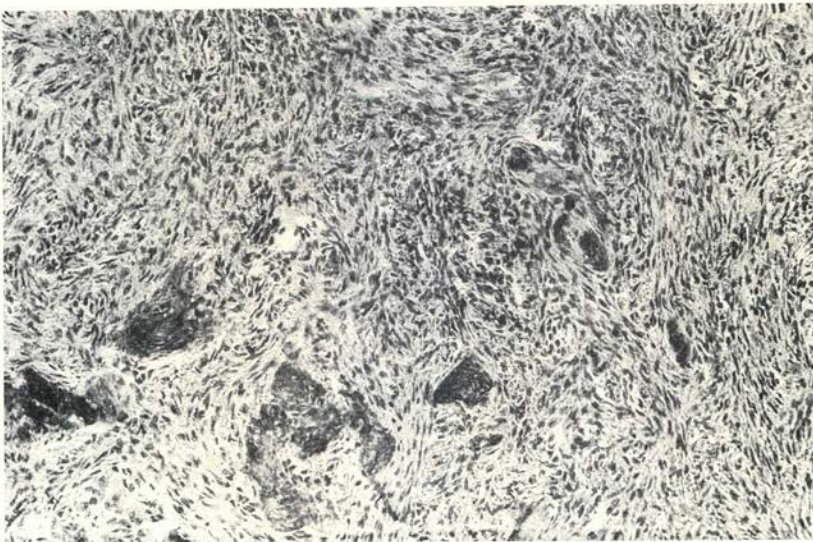
Afb. 11. Röntgenfoto van voor de operatieve ingreep.



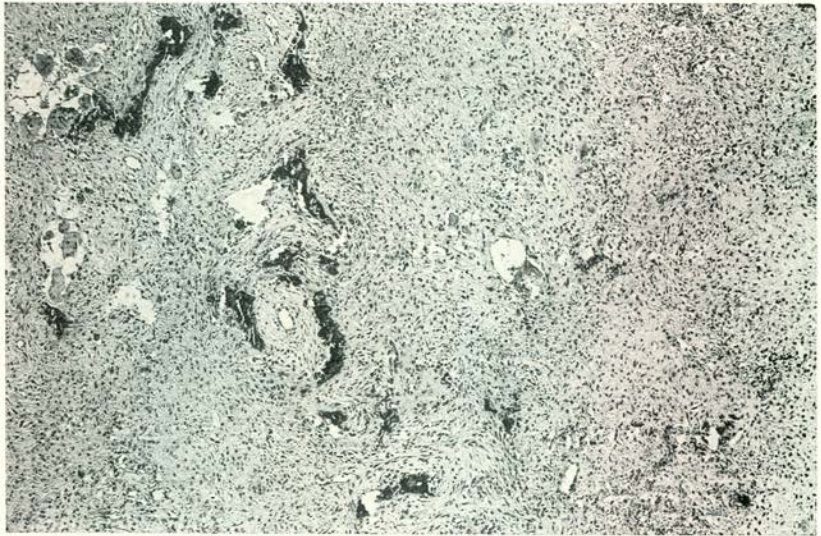
Afb. 12. Foto van het resectiepreparaat.



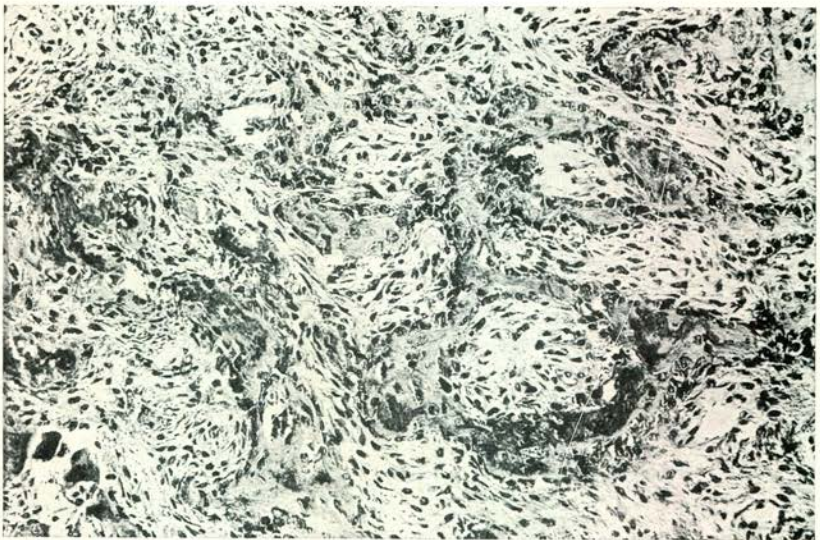
Afb. 1. Vrouw, 47 jaar, dysplasia fibrosa costae. Aanmaak van beenbalkjes, matig celrijk bindweefsel. H.E. 140 x.



Afb. 2. Jongen, 7 jaar, dysplasia fibrosa mandibulae. Aanmaak van jonge beenbalkjes, celrijk bindweefsel. H.E. 140 x.



Afb. 3. Meisje, 11 jaar, dysplasia fibrosa mandibulae. Spaarzame aanmaak van beenbalkjes, celarm bindweefsel. H.E. 56 x.



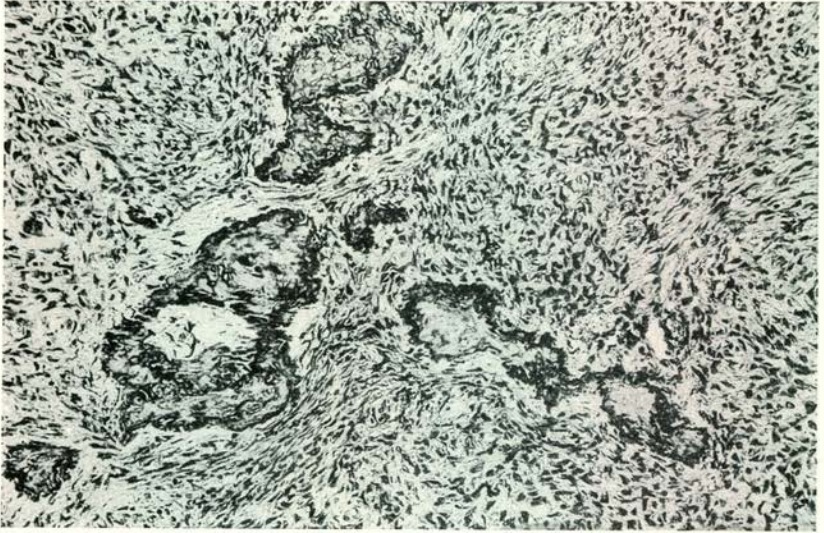
Afb. 4. Jongen, 4 jaar, dysplasia fibrosa maxillae. Actieve aanmaak van beenbalkjes, celrijk bindweefsel. H.E. 140 x.



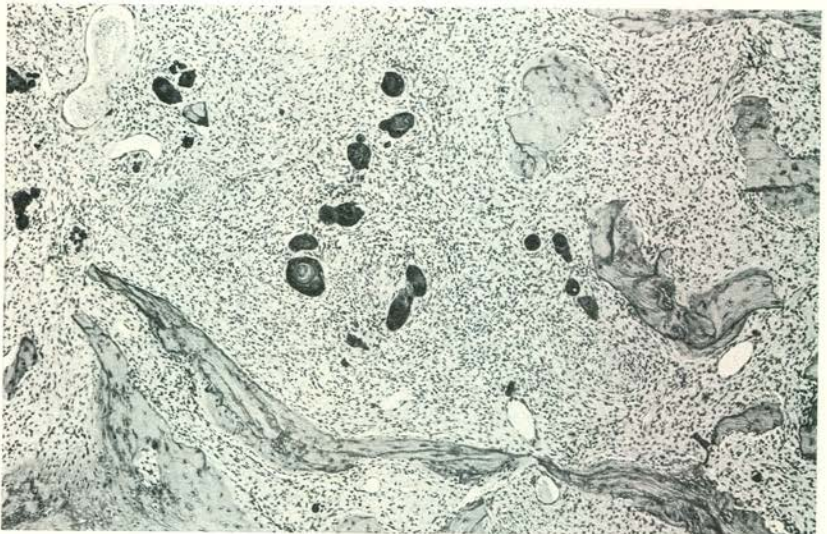
Afb. 5. Jongen, 12 jaar, fibro-osteoma maxillae. Er is duidelijke aanmaak van beenbalkjes geweest. De osteoblastenactiviteit is nu gering. H.E. 56 x.



Afb. 6. Jongen, 14 jaar, osteoma maxillae. Veel beenweefsel, vrijwel geen bindweefsel. H.E. 140 x.



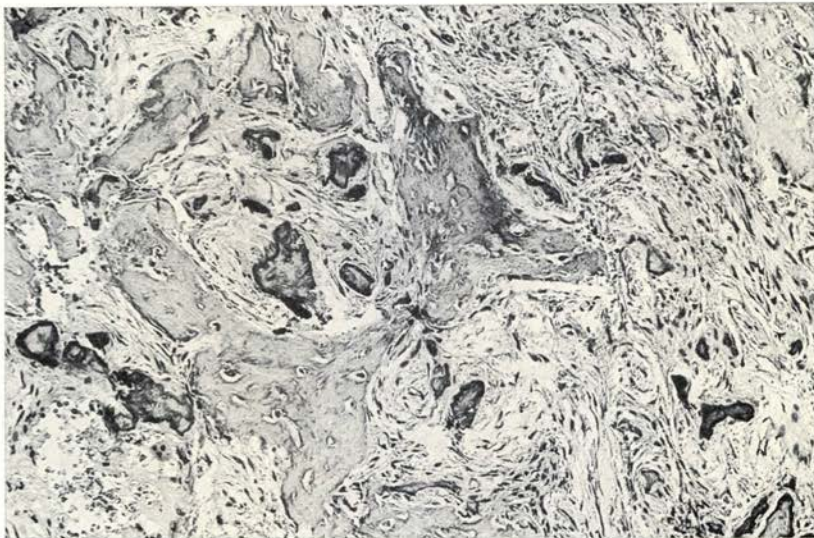
Afb. 7. Meisje, 11 jaar, cementofibroma maxillae. Celrijk bindweefsel, waarin aanmaak van cement. H.E. 140 x.



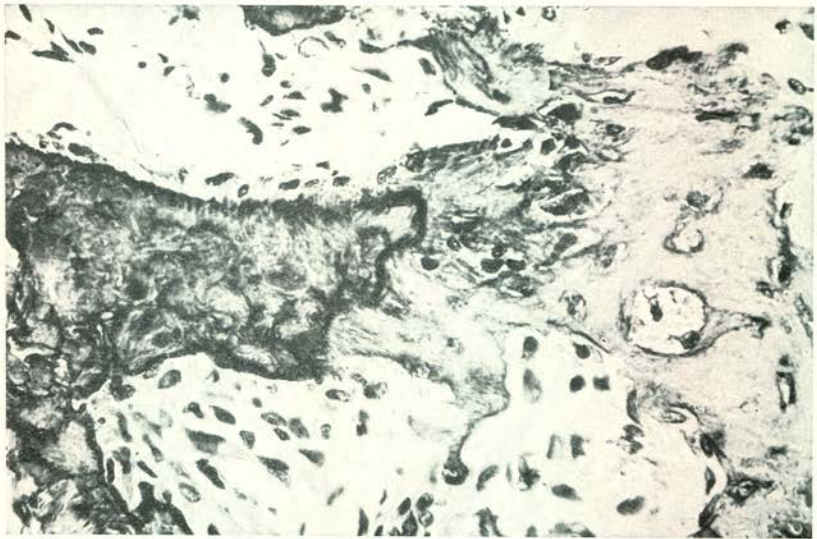
Afb. 8. Vrouw, 46 jaar, dysplasia fibrosa maxillae. In het bindweefsel wordt op enkele plaatsen aanmaak van cement gezien. De aanmaak van beenbalkjes is echter veel minder uitgesproken. H.E. 65 x.



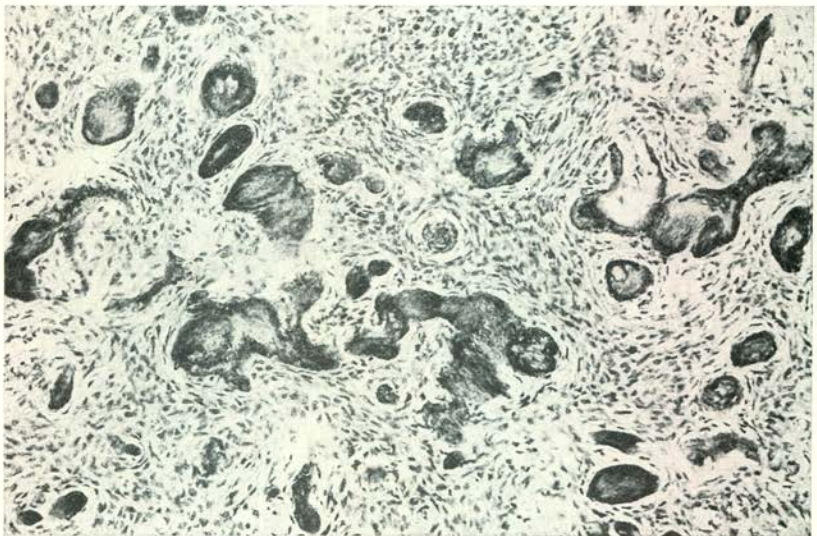
Afb. 9. Zie afb. 8. De concentrische afzetting van het cement is duidelijk te zien.
H.E. 140 x.



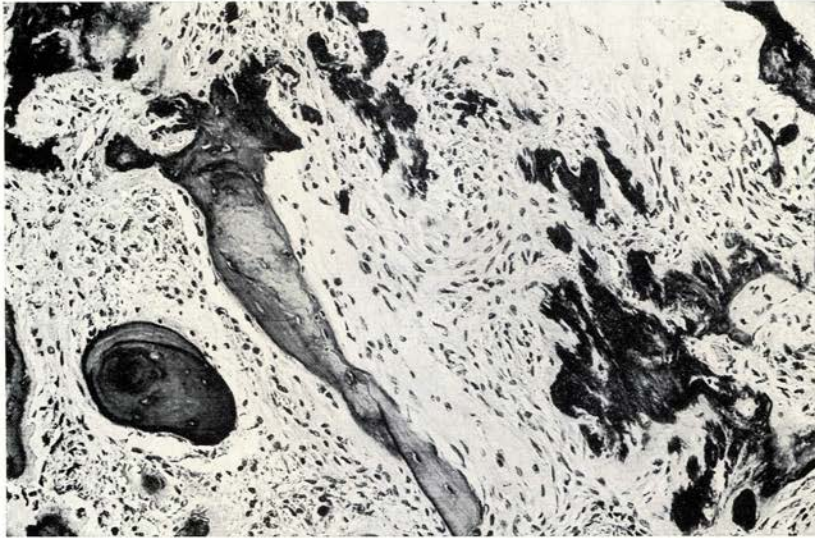
Afb. 10. Man, 48 jaar, cemento-osteofibroma mandibulae. Naast aanmaak van beenweefsel ook vorming van cement. H.E. 140 x.



Afb. 11. Zie afb. 10. Cement en beenweefsel grenzen aan elkaar. H.E. 350 x.



Afb. 12. Vrouw, 39 jaar, cementofibroma mandibulae. Temidden van het bindweefsel wordt alleen cement aangemaakt. H.E. 140 x.



Afb. 13. Zie afb. 12. Negen jaar later. Thans ook duidelijke vorming van beenweefsel. Osteocementofibroma mandibulae. H.E. 140 x.



Afb. 14. Vrouw, 44 jaar, fibrocementoma maxillae. Er is nog een zekere hoeveelheid bindweefsel tussen het cement. H.E. 140 x.



Afb. 15. Vrouw, 52 jaar, cementoma maxillae. De aanmaak van cement beheerst het beeld. H.E. 56 x.

(In de volgende aflevering wordt deze serie vervolgd.)