

Uit en voor de praktijk

Een toevallsbevinding: de ziekte van Kahler

Gegeven

Een 57-jarige ogenschijnlijk gezonde man werd verwezen in verband met sinds een week bestaande zeurende pijnklachten in de onderkaak links, regio 35-36. Aan deze elementen werd door de tandarts enkele jaren geleden een endodontische behandeling uitgevoerd. Er zijn geen sensibiliteitsstoornissen van de onderlip aan de linkerzijde.

Bij intra-oraal onderzoek is er sprake van een goed onderhouden gesaneerde dentitie met enkele grote amalgaamrestauraties en enkele kronen. Er zijn geen diepe pockets sondebaar. Buccaal van 35 en 36 is een vast aanvoelende zwelling palpabel, welke indrukbaar is (pingpong-bal-effect). De overliggende mucosa vertoont een normaal aspect. Er is geen fistel.

De tandfoto toont een deel van een peri-apicale lucentie aan de endodontisch behandelde 35 en 36 (afb. 1). Er werd een aanvullend orthopantomogram gemaakt (afb. 2). Behalve de lucentie aan 35 en 36 zijn er twee kleinere lucenties ter grootte van ongeveer een halve centimeter doorsnede waarneembaar dorsocaudaal van 47 en interapicaal van 46 en 47. Beide kaakhoeken vertonen een 'wollig' aspect. Tenslotte bevindt zich ter plaatse van 27 een radix relicta.

R.H.K. Batenburg, kaakchirurg
W. Kalk, co-assistent
geneeskunde
F.K.L. Spijkervet, kaakchirurg
G.W. van Imhoff, hematoloog
P.G.J. Nikkels, patholoog

Trefwoorden: Kahler – Myeloom – Cyste

Adres: R.H.K. Batenburg,
Academisch Ziekenhuis Groningen,
Afdeling Mondziekten, Kaakchirurgie en
Bijzondere Tandheelkunde,
Postbus 30.001,
9700 RB Groningen.

Röntgenologische differentiële diagnose

De meest waarschijnlijke diagnose van de lucentie periapicaal van 35 en 36 is een radiculare kyste. De differentiële diagnose van de multipale lucenties in de onderkaak luidt: 1) multipel myeloom (M. Kahler), 2) Langerhans cell granulomatose ('Histiocytose X') en 3) hyperparathyreoidie. Op de aanvullende schedelfoto's werden eveneens multipale radiolucente ponslaesies aangetroffen (afb. 3).

Aanvullende diagnostiek

Uit het bloed- en urineonderzoek bleek dat sprake was van een verhoogde serum calcium-spiegel, onderdrukte immunoglobulines en Bence-Jones proteïnurie, wijzend op multipel myeloom. Een beenmergpunctie toonde een diffuse infiltratie van atypische plasmacellen in het beenmerg, waarmee de diagnose 'multipel myeloom' werd bevestigd. Bij aanvullende röntgenonderzoek van het totale skelet werden multipale osteolytische haarden gevonden in de bovenarmen, de bovenbenen en diverse ribben.

Behandeling

Patiënt werd in eerste instantie gedurende een week opgenomen op de afdeling hematologie, waar hij onder andere werd behandeld met ruime zoutinfusen in verband met de hypercalciëmie en ter voorkoming van hieraan gerelateerde nierinsufficiëntie. Tevens kreeg hij zijn eerste VAD-kuur bestaande uit 80 mg Doxorubicine[®], 1,6 mg Vincristine[®] en 8 x 40 mg Dexamethason[®] per os. Deze kuur maakt deel uit van een intensief behandelingsschema voor patiënten met de ziekte van Kahler. Het schema wordt besloten met een ablatieve chemotherapie gevolgd door autologe stamceltransplantatie. Daarna krijgt patiënt éénmaal in de vier weken een poliklinische VAD-kuur.

Exploratie en verwijdering van de periapicale afwijking regio 35 en 36 werd uitgevoerd onder poliklinische narcose tussen twee VAD-kuren in. Peroperatief was er sprake van een ballonvormige afgekapselde afwijking, nauw verbonden met de radices van zowel 35 als 36. De inhoud van de afwijking bestond uit een geelbruine breiige substantie. De afwijking imponeerde als een kyste. Het weefsel werd in zijn geheel verwijderd en opgestuurd voor histologisch onderzoek met de klinische diagnose: radiculare kyste regio 35/36, en met de

Afb. 1. Door de tandarts vervaardigde tandfilm regio 35, 36.



Afb. 2. OPT met multipale radiolucenties en 'wollig' aspect kaakhoeken.





Afb. 3. Laterale schedelfoto met typische ponslaesies.

differentiële diagnose 'hard van multipel myeloom'. De wond werd primair gesloten. Het peri-operatieve verloop was zonder complicaties.

Beschouwing

Het multipel myeloom is een zeldzame aandoening bestaande uit een maligne proliferatie van plasmacellen. De incidentie is ongeveer 4 per 100.000 en ongeveer gelijk in alle landen van de wereld. Er bestaat een lichte voorkeur voor het mannelijk geslacht. De gemiddelde leeftijd waarop de afwijking aan het licht komt is 68 jaar. De eerste symptomen bestaan vaak uit botpijnen in de rug en/of ribben of een pathologische fractuur. De osteolytische botlaesies bij het multipel myeloom worden veroorzaakt door proliferatie van tumorcellen, die osteoclasten aanzetten tot botafbraak zonder dat er sprake is van voldoende botaanmaak.¹ Spontane fracturen worden daarbij regelmatig gezien. Deze afwijkingen zijn meestal goed zichtbaar op röntgenfoto's. Een technetium pyrofosfaatscan (botscan) is, in tegenstelling tot laesies bij botmetastasen van tumoren, meestal negatief omdat er geen botaanmaak plaatsvindt en derhalve geen gelabeld 'fosfaat' wordt ingebouwd.

Recidiverende infecties (luchtwegen) treden bij een kwart van de patiënten op. Meestal is er sprake van een hypogammaglobulinemie.

De diagnose wordt gesteld op de aanwezigheid van tenminste twee van de drie verschijnselen: beenmergplasmocytosis, osteolytische botlaesies (bij 80 % van de patiënten) en aanwezigheid van een monoclonaal immuunglobuline (brokstuk) in serum of urine (Bence-Jones proteïnurie) dan wel beide (bij 90 % van de patiënten).²

De prognose is matig en over het algemeen is curatie niet mogelijk. De therapie is individueel bepaald, onder andere afhankelijk van het stadium van de aandoening. Bij patiënten ouder dan 65 jaar is een combinatie van melfalan en prednison de standaardbehandeling. De mediane overleving is twee jaar.¹ Bij patiënten jonger dan 65 jaar wordt in het kader van een klinisch experimenteel onderzoek soms een meer intensieve behandeling gegeven gecombineerd met een autologe beenmerg- of perifere stamceltransplantatie in de hoop hiermee de overleving te verbeteren. Bij pathologische fracturen en/of ernstig bedreigde skeletdelen is radiotherapie zinvol.

Aangezien de eerste symptomen zich zelden of nooit openbaren in het maxillofaciale skelet is de kans dat een dergelijke patiënt via de tandarts en kaakchirurg bij de hematoloog terecht komt gering. De forse lucentie ter plaatse van 35 en 36 op de tandfilm heeft in dit geval geleid tot een verwijzing naar de kaakchirurg, waarbij het aanvullend röntgen- en laboratoriumonderzoek tot de uiteindelijke diagnose heeft geleid.

Literatuur

- 1 Longo D.L. Plasma cell disorders. In: Isselbacher KJ, Braunwald E, Wilson JD, Martin JB, Fauci AS, Kasper DL. Harrison's. Principles of internal medicine. Vol II, 13th edition. Mc Graw Hill Inc, Health professions division: New York, 1994.
- 2 Zarbo RJ. Malignant non-odontogenic neoplasms of the jaws. In: Regezi, Sciubba. Oral pathology, Clinical pathology correlations. W.B. Saunders company: Philadelphia, 1994.