



(DENTOGENE) KERATOCYSTE (met inbegrip van het basaalcelnaevussyndroom)

Inleiding

Tot recent werd de term 'keratocysteuze dentogene tumor' gebruikt voor deze afwijking. Sinds 2017 wordt de term dentogene keratocyste (weer) gebruikt, waarbij in het dagelijks gebruik weer wordt gesproken over keratocyste (KC). De diagnose berust uitsluitend op bepaalde histologische kenmerken van de epitheelbekleding.

De geschatte incidentie van KCs bedraagt 0.5: 100.000 van de bevolking per jaar. De meeste KCs worden gediagnostiseerd tussen het twintigste en veertigste levensjaar. Er is geen voorkeur voor een van de geslachten.

Wanneer er multiple KCs in de kaak voorkomen -gelijktijdig of na elkaar-, blijkt meestal sprake te zijn van het basaalcelnaevussyndroom ((BNS) (Gorlin syndroom). Andere kenmerken van het BNS zijn onder andere het vaak al op jeugdige leeftijd optreden van multiple basaalcelcarcinomen van de huid en een scala aan andere aandoeningen zoals hypertelorisme, palmaire huidpits, de aanwezigheid van één of meer gespleten ribben en een verkalkte falx cerebri. In geval van vermoeden op BNS is verwijzing naar een afdeling klinische genetica aangewezen. Het biologisch gedrag van niet-BNS en BNS KCs verschilt niet.

Er is een kans op recidief waarbij in de literatuur het percentage nogal varieert; gemiddeld ongeveer 25%. De behandelingswijze beïnvloedt het percentage. Vermoedelijk berust de grote kans op recidief van een KC op het vaak vliedun en geplooid zijn van de wand, waardoor het veelal niet lukt de afwijking in toto te verwijderen, zeker wanneer deze om de wortels van gebitselementen is gelegen. Een andere mogelijke oorzaak zou de aanwezigheid van 'dochtercysten' kunnen zijn. Ook kan sprake zijn van een biologisch agressiever gedrag van het epitheel.

Lokalisatie

De KC wordt in ongeveer 80% van de gevallen in de onderkaak aangetroffen, vooral in de regio van de kaakhoek.

Klinische aspecten

Het is niet ongebruikelijk dat de afwijking als toevallsbevinding wordt aangetroffen op een panoramische röntgenopname. Het betreft vaak een relatief grote KC. Meestal veroorzaakt een KC geen klachten. In een aantal gevallen klaagt een patiënt over pijn of zwelling. De sensibiliteit in het verzorgingsgebied van de nervus alveolaris inferior is bijna altijd intact.

Röntgenologische aspecten

De presentatie is een uni- of multilobulaire, goed begrensde radiolucentie, Zelden is er sprake van wortelresorptie, soms is er verplaatsing van gebitselementen. Het röntgenologische beeld van een KC is niet kenmerkend. Een KC kan zich röntgenologisch presenteren als een folliculaire cyste, een residuale en soms als een radicaire cyste. Uitponing en expansie van het bot wijzen op een KC of een ameloblastoom. Toch kan op grond van alleen het röntgenologische beeld niet met zekerheid onderscheid tussen deze twee aandoeningen worden gemaakt. Meestal zal men bij verdenking op een KC bij de beeldvorming gebruik willen maken van (cone-beam)CT-onderzoek. Ongeveer 10% van de patiënten heeft synchrone of metachrone KCs, waarvan de helft door BNS.

Diagnostiek

Er wordt een biopsie van de afwijking genomen, waarbij deze niet altijd representatief voor de afwijking blijkt te zijn. Getracht wordt voldoende weefsel te verkrijgen, omdat na de biopsie er meestal een (geringe) ontsteking van de afwijking optreedt, waardoor de architectuur verloren gaat en niet meer als KC kan worden herkend. Soms wordt door de ontsteking de uiteindelijke verwijdering bemoeilijkt.

Vriescoupe-onderzoek wordt in deze situatie niet aanbevolen, omdat het voor de patholoog moeilijk kan zijn om in korte tijd tot een juiste diagnose te komen. Aangezien de KC zich klinisch-röntgenologisch vaak niet van andere cysten onderscheidt, zien sommige behandelaars in geval van een kleine afwijking af van preoperatief diagnostisch onderzoeken en verwijderen de gehele afwijking.

Behandeling

Bij kleine KCs in de onderkaak, waarbij geen kans is op letsel van de nervus alveolaris inferior en/of gebitselementen, wordt de afwijking meest ineens verwijderd.

Bij grote KCs in de onderkaak wordt soms decompressie gevolgd door enucleatie toegepast. Hierbij is er een kleine perforatie die open wordt gehouden mbv een ventiel. Meestal wordt echter marsupialisatie overwogen waarbij met een pelotte het defect wordt open gehouden. In de meeste gevallen zal in tweede instantie

na enkele maanden enucleatie plaatsvinden. Bij lokalisatie in de bovenkaak zal meestal direct enucleatie worden uitgevoerd. Bij KCs die de gehele sinus maxillaris in beslag nemen, kan het moeilijk zijn om de aandoening in één geheel te verwijderen. De keuze tussen voornoemde behandelmethoden wordt deels bepaald door de omvang en de precieze plaats van de cysteuze laesie, alsmede door de nabijheid van vitale structuren (bijvoorbeeld de n. alveolaris inferior) en het al of niet gewenste behoud van één of meer gebitselementen.

De KC blijkt na conservatieve chirurgische behandeling in ongeveer 25% van de gevallen tot recidief te leiden, meestal binnen de eerste drie jaar. Recidieven kunnen ook vele jaren later optreden. Bij een meer agressieve behandeling wordt een aanzienlijk lager percentage recidieven gerapporteerd. Een en ander dient te worden afgewogen tegenover de morbiditeit van de verschillende behandelmethoden. Bij recidief van een KC kan soms worden gekozen voor opnieuw marsupialisatie en enucleatie of directe enucleatie. Niet altijd is een agressievere chirurgische behandeling geïndiceerd. Dit geldt vooral voor een KC in de onderkaak omdat deze radiologisch makkelijker is te vervolgen dan een KC in de bovenkaak.

Sommigen maken bij de behandeling van een KC gebruik van de 'fixatie voor en/of na enucleatietechniek'. Daarbij wordt, nadat een opening is gemaakt in het dak van de cyste, de wand van de cysteuze laesie eerst gefixeerd met een fixatievloeistof (Carnoy) gedurende een periode van ongeveer 5 minuten. Daarna wordt overgegaan tot enucleatie, waarna het wondbed opnieuw met de fixatievloeistof wordt behandeld. Het belangrijkste voordeel van deze methode is dat de cysteuze laesie een steviger consistentie krijgt en daardoor makkelijker kan worden geënuceerd. Ten einde de vorming van nieuwe KC-uitlopers van de basale laag van het mondepitheel te voorkomen, verdient het aanbeveling de bedekkende mucosa – met name ook daar waar de cyste door het bot geperforeerd is – te excideren, zo mogelijk en bloc met de KC. In een Cochrane review uit 2015 wordt geconcludeerd, dat op het gebied van de behandeling van KCs en de daarbij gebruikte aanvullende technieken, waaronder het gebruik van Carnoy, geen van de beoordeelde technieken het effectiefst is.

Controlebeleid

Jaarlijkse controle met panoramische röntgenopname en bij KC in de bovenkaak op indicatie een (CB)CT. Na een recidiefvrije periode van 6 jaar kan worden besloten tot een 2-jaarlijkse controle. De patiënten worden ten minste gedurende tien jaar gecontroleerd. Hoewel ook nadien nog recidieven kunnen optreden, wordt de controle meestal na tien jaar beëindigd, tenzij het gaat om patiënten met BNS. Deze worden lang, mogelijk zelfs levenslang vervolgd.

Literatuur

- El-Naggar A, Chan JKC, Grandis JR, Takata, Slootweg PJ. WHO classification of Head and Neck Tumours. IARC, Lyon 2017: 235-36.
- Figueroa A, Correnti M, Avila M, Andea A, DeVilliers P, Rivera H. Keratocystic odontogenic tumor associated with nevoid basal cell carcinoma syndrome: Similar behavior to sporadic type? *Otolaryngol Head Neck Surg* 2010 142:179-83.
- Meij TGJ de, et al. Van gen naar ziekten: basaalcelnevussyndroom. *Ned.Tijdschr.Geneesk.* 2005; 149: 78-81.
- Johnston NR, Balstone MD, Savage NW. Management and recurrence of keratocystic odontogenic tumor: a systematic review. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 116. 2013.:e271-276. PMID:22771402.
- Sharif FNJ, Oliver R, Sweet C, Sharif MO. Interventions for the treatment of keratocystic odontogenic tumours. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015; 11: CD008464. DOI: 10.1002/14651858.CD008464.pub3.
- Zecha JA et al. Recurrence of keratocystic odontogenic tumors after conservative surgical treatment without adjunctive therapies.; a 35-year single institution experience. *Oral Oncol* 2010; 46: 740-2.