

## **FIBREUZE DYSPLASIE**

### **Algemeen:**

- zeldzaam
- oorzaak onbekend, mogelijk een mutatie in het GNAS1 gen op chromosoom 20
- komt gewoonlijk tot staan als patiënt is uitgegroeid
- histopathologie kan onduidelijk zijn
- melden aan commissie beentumoren
- maligne ontarding is beschreven maar is zeer zeldzaam
- differentiaal diagnostisch moet vooral worden gedacht aan een ossificerend fibroom. Fibreuze dysplasie kan ook gelijkenis vertonen met chronische scleroserende osteomyelitis, ziekte van Paget en een osteosarcoom
- bij fibreuze dysplasie is normaal bot vervangen door een losmazig fibreus weefsel waarin lukraak gerangschikte bottrabeculae zijn gelegen. Deze trabeculae, die vaak een groot aantal osteocyten herbergen, ontberen de voor normale trabeculae kenmerkende randzone met osteoblasten.

### **Mono-ostotisch:**

- vnl. bovenkaak/ craniofaciale gebied; kinderen en jong volwassenen
- migratie gebitselementen; normale bedekkende mucosa
- **Rö:** OPT en zo nodig tandfilms: uni/ multiloculaire diffuse lucenties; matglas: toegenomen trabeculair aspect
- (CB)CT-scans van kaak en schedel voor vaststelling uitbreiding
- **Th:** bevestiging diagnose door biopt. Kinderen en jong volwassenen verwijzen naar kinderarts om poli-ostotische vorm en endocriene afwijkingen uit te sluiten; 2-jaarlijkse controle alleen op psychosociale indicatie; patiënt bij progressie retour; zo nodig postpuberale correctieve chirurgie, maar zo lang mogelijk uitstellen; door het diffuse karakter is volledige verwijdering niet mogelijk; Behandeling in een centrum wordt aanbevolen.

### **Poly-ostotisch:**

- Jaffe-type: botlaesies en café au lait vlekken huid
- McCune-Albright: botlaesies en endocriene afwijkingen: hypofyse, (bij)schildklier, ovarium
- **Rö:** OPT en zo nodig tandfilms: multiloculaire diffuse lucenties, dunne geëxpandeerde corticalis
- voor bepalen van de uitbreiding van de afwijking: skeletscan en lokale CT-scan
- **Th:** consult kindergeneeskunde (orthopedie/ endocrinologie). Behandeling in een centrum wordt aanbevolen.

### **Cherubisme:**

- familiale fibro-osseuse dysplasie
- bilateraal
- **Th:** postpuberale chirurgische correctie

### **Literatuur**

- Akintoye SO, Lee JS, Feimster T, Booher S, Brahim J, Kingman A, Riminucci M, Robey PG, Collins MT. Dental characteristics of fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2003; 96:275-82.
- Alawi F. Benign fibro-osseous diseases of the maxillofacial bones. A review and differential diagnosis. Am J Clin Pathol 2002;118 Suppl:S50-70.

- Feller L, Wood NH, Khammissa RA, Lemmer J, Raubenheimer EJ. The nature of fibrous dysplasia. *Head Face Med* 2009; 5:22.
- MacDonald-Jankowski DS, Yeung R, Li TK, Lee KM, Computed tomography of fibrous dysplasia. *Dentomaxillofac Radiol.* 2004; 33:114-18.
- MacDonald-Jankowski DS. Fibro-osseous lesions of the face and jaws. *Clin Radiol* 2004; 59:11-25.
- Mainville GN, Turgeon DP, Kauzman A. Diagnosis and management of benign fibro-oseous lesions of the jaws: a current review for the dental clinician. *Oral Dis* 2017; 23:440-50.
- Noffke CE, Raubenheimer EJ. Expansive osseous dysplasia: report of 9 lesions in an African population sample and a review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2011; 111:e35-41.
- Ruggieri P, Sim FH, Bond JR, Unni KK. Malignancies in fibrous dysplasia. *Cancer* 1994; 73:1411–24.
- Silva GC, Gomez RS, Vieira TC, Silva EC. Cherubism: long-term follow-up of 2 patients in whom it regressed without treatment. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2007; 45:567-70..
- Simon E. Craniofacial fibrous dysplasia. *Oral Dis* 1999; 5:247-49.
- Yasuoka T, Takagi N, Hatakeyama D, Yokoyama K. Fibrous dysplasia in the maxilla: possible mechanism of bone remodeling by calcitonin treatment. *Oral Oncol* 2003; 39:301-5.