

## ***MKA-leidraad***

### **FIBREUZE DYSPLASIE**

#### **Algemeen:**

- zeldzaam
- oorzaak onbekend, vermoedelijk 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 ontaarding 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 (dit wordt wel beschreven als gelijkend op Chinese lettertekens). Deze trabeculae, die vaak een groot aantal osteocyten herbergen, ontberen de voor normale trabeculae kenmerkende randzone met osteoblasten. Voor pathologen kan fibreuze dysplasie soms moeilijk te onderscheiden zijn van andere osseuze dysplasieën. Een herbeoordeling van de microscopie door een op dit domein ervaren patholoog kan raadzaam zijn.

#### **Mono-ostotisch:**

- vnl. bovenkaak/ craniofaciale gebied; kinderen en jong volwassenen
- migratie gebitselementen; normale bedekkende mucosa. In de bovenkaak bevindt de afwijking zich vaak aan de buccale zijde waardoor een asymmetrie van het gelaat kan ontstaan.
- **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, identiek aan dat van de mono-ostotische vorm.
- voor bepalen van de uitbreiding van de afwijking: skeletscan en lokale CT-scan
- **Th:** consult kindergeneeskunde (orthopedie/ endocrinologie). Behandeling in een centrum wordt aanbevolen. In centrumsetting kan ook een behandeling met bijvoorbeeld bisfosfonaten of denosumab worden overwogen, hierbij moet met de kleine kans op medicatie gerelateerde osteonecrose rekening worden gehouden.

#### **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.
- Meier ME, Clercx SN, Winter EM, Pereira AM, van de Ven AC, van de Sande MAJ, Appelman-Dijkstra NM. Safety of therapy with and withdrawal from denosumab in fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome: an observational study. *J Bone Miner Res* 2021; 36: 1729-38.
- Migliorati CA. Oral Complications in Cancer Patients-Medication-Related Osteonecrosis of the Jaw (MRONJ). *Front Oral Health* 2022; 3: 866871.
- Nadella S, Mupparapu M, Akintoye SO. Risk of developing spontaneous MRONJ in fibrous dysplasia patients treated with bisphosphonates: a systematic review of the literature. *Quintessence Int* 2022 Jun 20;53(7):616-23.
- 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.
- Nosé V, Lazar AJ. Update from the 5th Edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck Tumors: Familial Tumor Syndromes. *Head Neck Pathol.* 2022;1: 143-57.
- Obermeier KT, Hartung JT, Hildebrandt T, Dewenter I, Smolka W, Hesse E, Fegg F, Otto S, Malenova Y, Abdullah A. Fibrous Dysplasia of the Jaw: Advances in Imaging and Treatment. *J Clin Med* 2023; 12: 4100.
- 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.