

# Implantologie en cherubisme

Een 18-jarige jongen werd verwezen vanwege klachten over verminderd kauwvermogen. Tevens bestond een esthetische wens ten aanzien van het aangezicht. Uit de anamnese bleek dat op 4-jarige leeftijd cherubisme was gediagnosticeerd, een zeldzame erfelijke, zelflimiterende ziekte die karakteristieke verdikkingen van de kaken veroorzaakt. Röntgenopnamen lieten scherpbegrensde radiolucenties zien met hieromheen soms sclerotische velden. Deze intracorticale haarden veroorzaakten verdringing van de gebitselementen met als gevolg een malpositie van de gebitselementen leidend tot malocclusie. In de onderkaak waren alleen de gebitselementen 35, 36 en 46 nog aanwezig. Om de dentitie te rehabiliteren werd een behandelplan opgesteld waarin het plaatsen van implantaten werd gepland. Ter voorbereiding werd eerst de mandibula geëxploreerd, daarna werd het granulatieweefsel verwijderd en vervangen door autologe bottransplantaten. Na de orthodontische voorbehandeling werden in de onderkaak met succes 5 implantaten geplaatst ten behoeve van een uitneembare constructie.

Heumen CCM van, Meijer GJ, Slagter AP, Soehardi A. Implantologie en cherubisme  
Ned Tijdschr Tandheelkd 2007; 114: 510-514

## Gegeven

Een 18-jarige jongen werd in 2002 door een afdeling Mondziekten, Kaak- en Aangezichtschirurgie verwezen naar een centrum voor bijzondere tandheelkunde met de vraag of er mogelijkheden waren voor gebitsrehabilitatie. Vanwege afwezigheid van meerdere gebitselementen was de kauw efficiëntie sterk afgenomen. Ook de esthetiek van het gelaat liet te wensen over.

Op 4-jarige leeftijd was, op basis van zwellingen in zowel boven- als onderkaak en vanwege een positieve familie-anamnese, de diagnose cherubisme vastgesteld (afb. 1). Op 12-jarige leeftijd had decompressie van de oogbol en nervus opticus plaatsgevonden. Deze structuren werden vanwege

botzwelling weggedrukt, wat leidde tot een verminderde visus.

## Onderzoek en diagnostiek

Bij het eerste bezoek vooral de asymmetrie van het aangezicht op. Hoewel op meerdere locaties kaakzwellingen zichtbaar waren, bleken vooral de geprononceerde kaakhoeken het meest opvallend (afb. 1c). Bovendien werd door het ontbreken van de onderincisieven de submentale plooi versterkt. Intraoraal waren 17 blijvende gebitselementen zichtbaar die normaal van vorm waren (afb. 2). In de bovenkaak bleken de gebitselementen 14 en 25 geretineerd en persisteerden de gebitselementen 54 en 65 (afb. 3). Ook

Afb. 1. Zwellingen in boven- en onderkaak op 6-jarige leeftijd (a), op 11-jarige leeftijd (b) en op 18-leeftijd (c).





Afb. 2. a en b. Frontaal aanzicht waarbij vooral de asymmetrie goed is te zien.

was er sprake van crowding in de laterale delen. Als gevolg van bij cherubisme passende granulomen komen vaak tandkiemen niet tot ontwikkeling. Dit verklaart waarom in de onderkaak alleen nog de gebitselementen 35, 36, en 46 *in situ* waren, waardoor er geen stabiele occlusie mogelijk bleek.

### Behandeling

Gekozen werd voor een behandeling in combinatie met implantaten en voor het volgende stappenplan: 1. verwijdering van de geretineerde gebitselementen; 2. het optimaliseren van het toekomstig implantaatbed met autologe bottransplantaten; 3. orthodontische regulatie van de bovendentitie; 4. het plaatsen van implantaten in de onderkaak ten behoeve van een prothetische constructie; en 5. verbetering van de vormgeving van de gebitselementen in de bovenkaak met adhesieve middelen.

Besloten werd om, alvorens gebitselementen te reguleren en implantaten te plaatsen, de botkwaliteit van de onderkaak te verbeteren. Hiertoe werd een exploratie uitgevoerd van de onderkaak en in dezelfde sessie werden diverse reuscelgranulomen geënuclereerd en vervangen door autologe bottransplantaten. Het hiervoor benodigde bot werd verkregen door gelijktijdig de processus alveolaris te verlagen. Tevens werden de gebitselementen 14 en 55 verwijderd. Histopathologisch onderzoek bevestigde het beeld passend bij cherubisme.

Na 5 maanden werden ten behoeve van de orthodontische behandeling 2 op de crista zygomatico alveolaris aangebrachte botankers geplaatst, links ter hoogte van de crista infrazygomaticus en rechts meer naar anterieur in de regio van de gebitselementen 13 en 14. In dezelfde zitting werd ook gebitselement 25 verwijderd. Na een herstelperiode van 6 weken kon worden gestart met de orthodontische behandeling. Hierbij werden de frontelementen geïntrudeerd en de gebitselementen in de bovenkaak gereguleerd (afb. 2b). Vervolgens werden in de onderkaak 5 implantaten (Brånemark, diameter 3,75 mm) geplaatst, waarbij gebruik werd gemaakt van een boormal. In eerste instantie was gepland

om een vaste constructie op de implantaten te vervaardigen. Peroperatief bleek echter op de gewenste locaties te weinig kaakbot aanwezig te zijn. Daarom werd gekozen voor een alternatieve aanpak: hierbij werd de uiteindelijke implantaatpositie gediceerd door de aanwezigheid van voldoende botvolume. Dit betekende dat de implantaten zo linguaal mogelijk werden geplaatst. Omdat werd afgeweken van de boormal, werd daarmee tegelijkertijd de optie 'vaste constructie' verlaten. Deze mogelijke strategiewijziging was vooraf uitgebreid met de patiënt besproken (afb. 4 en 5).

Na een periode van 3 maanden werden de implantaten vrijgelegd, waarna een uitneembare constructie werd vervaardigd op telescoopkronen (afb. 4a). Aansluitend werden de gebitselementen in de bovenkaak met composiet opgebouwd ter verfraaiing van de vorm (afb. 4b). In september 2004 werd de behandeling afgerond. Op basis van klinisch en röntgenologisch onderzoek kon worden vastgesteld dat de implantaten goed functioneerden. Er werden geen pockets dieper dan 5 mm gemeten. De patiënt toonde zich niet alleen tevreden over het herstel van het kauwvermogen, maar vooral over de sterk verbeterde esthetiek (afb. 4b).

### Beschouwing

Cherubisme is een zeldzame, autosomaal dominante aandoening, die wordt veroorzaakt door een afwijkend gen

Afb. 3. Orthopantomogram. Vooral in de onderkaak zijn multiple radiolucenties aanwezig, omringd door sclerotische velden.



op chromosoom 4p16. De ziekte is niet etnisch gebonden en komt bij individuen en in families voor (Tiziani et al, 1999). Het betreft een non-neoplastische botaanomalingen die alleen de kaken aantast, waarbij symmetrisch in de kaak woekeringen van fibreus weefsel met reuscellen worden aangetroffen. Hierdoor ontstaat toename in grootte van de onderkaak en, in mindere mate, van de bovenkaak, waardoor zich uiteindelijk het karakteristieke vollemaansgezicht ontwikkelt. Hierbij lijken de ogen naar boven gericht, zodat een randje sclera (oogwit) aan de onderkant van de iris zichtbaar wordt. De gelaatsuitdrukking van de patiënten krijgt daardoor iets engelachtigs hetgeen aanleiding was om het ziektebeeld cherubisme te noemen (Jones, 1933). De afwijking openbaart zich meestal met het ontstaan van de secundaire dentitie en blust uit wanneer de permanente dentitie volledig is ontwikkeld. Afwezigheid van en afwijkingen aan gebitselementen kunnen worden verklaard door het ontstaan van granulomen gedurende de ontwikkeling van de gebitselementen (Tiziani et al, 1999). Het proces van uitblussen op oudere leeftijd ontwikkelt zich in fases, waarbij nieuw bot wordt gevormd door middel van osteogenese (Özkan et al, 2003). Omdat op latere leeftijd zich in principe geen granulomen meer lijken te vormen, lijkt de aanpak van reconstructie en het plaatsen van implantaten een te motiveren en verantwoorde keuze. Om de ernst en verscheidenheid van de aandoening weer te geven worden 3 gradaties onderscheiden. Bij graad 1 bevinden de laesies zich vooral in de beide opstijgende takken van de mandibula. Worden hiernaast ook granulomen gezien in het corpus mandibulae en de tuberae maxillae, dan spreekt men over graad 2. Bij graad 3 zijn beide kaakdelen volledig in het ziektebeeld betrokken (Arnott, 1978).

Het röntgenologische beeld toont bilaterale, multiloculaire, radiolucente ophelderingen in het kaakbot. De laesies bevinden zich meestal rond de hoek van de mandibula, maar kunnen ook zichtbaar zijn in het corpus en ramus mandibulae. Niet alleen de maxilla en de mandibula kunnen betrokken zijn, ook in de overige botten van het faciale skelet kunnen laesies waarneembaar zijn. De uitgebreidheid hiervan varieert van kleine lacunes tot soms een volledige aantasting van het bot in beide kaken. Langetermijnonderzoek van cherubismepatiënten in verschillende families laat een positieve relatie zien tussen buccale mandibula-expansie en de ernst van cherubisme (Von Wowern et al, 2000).

Histopathologisch onderzoek van de laesies toont prolifererend fibreus weefsel met hierin multinucleaire reuscellen. In het fibreuze weefsel worden vaak fragmenten nieuwgevormd bot aangetroffen. Differentiële diagnoses zijn een laaggradig osteosarcoom, een centraal reuscelgranuloom, hyperparathyreoïdie, het Noonan-syndroom en neurofibromatosis type 1 (Silva et al, 2002; De Lange et al, 2005). Vanuit histologisch oogpunt is cherubisme niet te onderscheiden van multipele reuscelgranulomen en mag niet worden verward met fibreuze dysplasie. Fibreuze dys-



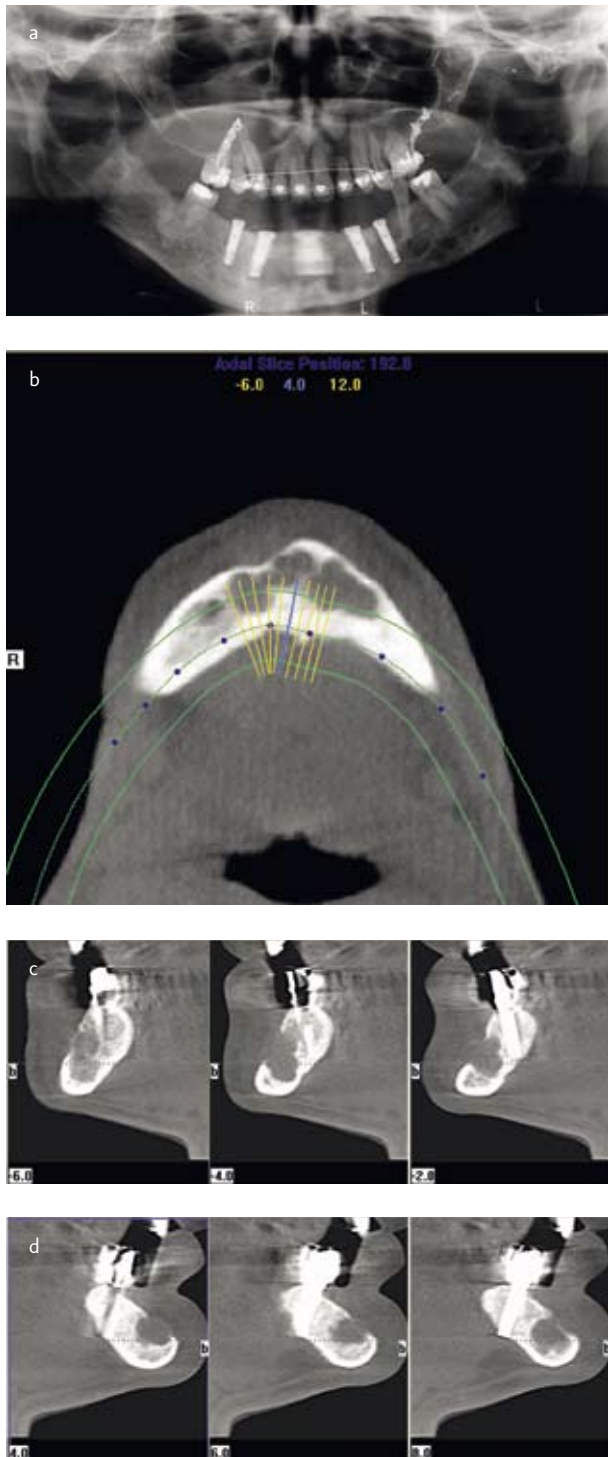
**Afb. 4. a.** Intraoraal overzicht van 5 implantaatgedragen gouden telescoopkronen waarop door de patiënt een overkappingsprothese wordt gedragen.

**b.** Aangezichtsfoto na beëindiging van de behandeling.

plasie laat immers hetzelfde radiologische beeld zien, maar uit zich klinisch anders. Vooral de zwelling van de wangen en de andere gelaatsuitdrukking zijn dan afwezig (Özkan et al, 2003).

Cherubisme kent tot aan de puberteit een progressief karakter, waarna de aandoening stabiel blijft (Hitomi et al, 1996). Ten aanzien van chirurgische correctie wordt meestal het einde van de puberteit afgewacht. Toch kan chirurgische interventie op jonge leeftijd geïndiceerd zijn, zoals bij verminderd spraakvermogen, kauwproblemen en/of slikproblemen of bij grote deformaties in het gelaat die aanleiding geven tot psychische problemen (Hitomi et al, 1996; Penarrocha et al, 2006).

Om maxillofaciale deformatie te voorkomen is enucle-



**Afb. 5.** a. Orthopantomogram na plaatsing van 5 implantaten. De radiolucenties lijken een relatie te hebben met de implantaten. In de bovenkaak is de orthodontische apparatuur zichtbaar.  
 b. Op de transversale coupe van een CT-opname zijn multipole kaakholtes zichtbaar.  
 c en d. CT-opnamen laten een dwarsdoorsnede zien van de mandibula na implantaatplaatsing aan de linkerzijde (c) en de rechterzijde (d). De implantaten zijn linguaal van de kaakholtes geplaatst.

atie of curettage van de intraossale granulomen geïndiceerd (Hitomi et al, 1996). Ook het therapeutisch toedienen van calcitonine geeft positieve resultaten (Schultze-Mosgau et al, 2003). Over het natuurlijk verloop van cherubisme is

weinig bekend, eenvoudigweg omdat uitstel van chirurgische behandeling te belastend is voor de patiënt (Kaugars et al, 1992).

Bij de gepresenteerde patiënt zijn alle kenmerkende symptomen waarneembaar, namelijk de aanwezigheid van reuscelgranulomen, de expansie van de kaakdelen en de afwezigheid van meerdere gebitselementen in boven- en onderkaak. In de onderkaak zijn de radiolucenties duidelijk waarneembaar, dit in tegenstelling tot in de bovenkaak. De anamnese echter – er vond immers op 12-jarige leeftijd decompressie van de nervus opticus plaats – bevestigt dat de afwijking zich ook in de bovenkaak bevindt. Er is dus sprake van een graad 3, ondanks het feit dat de karakteristieke engelachtige gelaatsuitdrukking nauwelijks aanwezig is (Tiziani et al, 1999; Von Wowern et al, 2000).

Hoewel meerdere methoden van behandelingen zijn voorgesteld, bestaat er geen eenduidige richtlijn met betrekking tot de therapie (Kaugars et al, 1992; Schultze-Mosgau et al, 2003; Hitomi et al, 2006). Wel wordt een aantal uitgangspunten gedefinieerd. Zo moet de patiënt nauwkeurig worden vervolgd om de mate van spontaan herstel te beoordelen en dienen gebitselementen in de aangedane kaakregio te worden verwijderd. Zonodig dienen kaaklaesies te worden gecuretteerd en aangedane kaken te worden geremodellerd (Schultze-Mosgau et al, 2003). Bovenstaande principes werden gevolgd in de gepresenteerde casus.

In de literatuur wordt veelvuldig geschreven over het spontaan herstel van de kaaklaesie in combinatie met herstel van de botkwaliteit, waardoor op volwassen leeftijd een vrijwel normaal kaakbot wordt aangetroffen. Geleid door de persisterende vraag van de patiënt betreffende kauwproblemen en esthetiek, werd toch gekozen voor een actieve behandeling. Wel werd gewacht tot het 18e levensjaar, zodat het grootste deel van de groei was voltooid. Zowel de orthodontische behandeling als het plaatsen van implantaten vragen om een goede botkwaliteit.

Slechts enkele malen eerder werd gepubliceerd over het plaatsen van implantaten in kaken met reuscelgranulomen. Hierbij werd een min of meer vergelijkbare behandelmethode toegepast (Becelli et al, 1998; Infante Cossio et al, 2007). In de literatuur is ook een aantal patiënten beschreven, waarbij reuscelgranulomen zijn ontstaan ná plaatsing van de implantaten, misschien als gevolg van irritatie of trauma van het weefsel tijdens het plaatsen van de implantaten (Bischof et al, 2004; Cloutier et al, 2007).

### Slotbeschouwing

Cherubisme is een zeldzame aandoening die zich beperkt tot het kaakbot en leidt tot problematiek van esthetische aard en functionele problemen als gevolg van het gemis van gebitselementen. Gezien de complexiteit van de problematiek is een multidisciplinaire behandeling van deze aandoening geïndiceerd. Met behulp van reconstructieve chirurgie, orthodontie en implantologie werd een succesvol eindresultaat bereikt.

#### Literatuur

- *Arnott DG.* Cherubism - an initial unilateral presentation. *Brit J Oral Surg* 1978; 16: 38-46.
- *Becelli R, Cerulli G, Gasparini G.* Surgical and implantation reconstruction in a patient with giant-cell central reparative granuloma. *J Craniofac Surg* 1998; 9: 45-47.
- *Bischof M, Nedir R, Lombardi T.* Peripheral giant cell granuloma associated with a dental implant. *Int J Oral Maxillofac Implants* 2004; 19: 295-299.
- *Cloutier M, Charles M, Carmichael RP, Sándor GK.* An analysis of peripheral giant cell granuloma associated with dental implant treatment. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007; 103: 618-622.
- *Hitomi G, Nishide N, Mitsui K.* Cherubism: diagnostic imaging and review of the literature in Japan. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1996; 81: 623-628.
- *Infante Cossío P, Martínez de Fuentes R, Carranza Carranza A, Torres Lagares D, Gutiérrez Pérez JL.* Recurrent central giant cell granuloma in the mandible: surgical treatment and dental implant restoration. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2007; 12: 229-232.
- *Jones WA.* Familial multilocular cystic disease of the jaws. *Am J Cancer* 1933; 17: 946-950.
- *Kaugars GE, Niemi J, Svirsky JA.* Cherubism: diagnosis, treatment, and comparison with giant cell granulomas and giant cell tumors. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1992; 73: 369-374.
- *Lange J de, Akker HP van den.* Clinical and radiological features of central giant-cell lesions of the jaw. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2005; 99: 464-470.
- *Özkan Y, Varol A, Turker N, Aksakalli N, Basa S.* Clinical and radiological evaluation of cherubism: a sporadic case report and review of the literature. *Int J Pediatr Otorhino* 2003; 67: 1005-1012.
- *Penarrocha M, Bonet J, Minguez JM, Bagan JV, Vera F, Minguez I.* Cherubism: a clinical, radiographic, and histopathologic comparison of 7 cases. *J Oral Maxillofac Surg* 2006; 64: 924-930.
- *Silva EC, Souza PEA de, Barreto DC, Dias RP, Gomez RS.* An extreme case of cherubism. *Brit J Oral Maxillofac Surg* 2002; 40: 45-48.
- *Schultze-Mosgau S, Holbach LM, Wiltfang J.* Cherubism: clinical evidence and therapy. *J Craniofac Surg* 2003; 14: 201-206.
- *Tiziani V, Reichenegger E, Buzzo CL, et al.* The gene for cherubism maps to chromosome 4p16. *Am J Hum Genet* 1999; 65: 158-166.
- *Wowern N von.* Cherubism: A 36-year long-term follow-up of 2 generations in different families and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2000; 90: 765-772.

#### Summary

##### Implantology and cherubism

An 18-year-old boy was referred because of diminished chewing capacity. In addition he had aesthetic concerns about his appearance. From the age of 4, he had been known to suffer from cherubism, a rare hereditary, self-limiting fibrous dysplasia characterised by painless enlargement of the jaws. The characteristic 'angel-like eyes-to-heaven' appearance was only minimally visible because the maxilla was hardly affected. Radiographs showed well-defined multilocular radiolucencies and with age, thick sclerotic borders were visible. These intracortical sources caused compression of the dentition, which resulted in malocclusive and abnormal dentition. In the mandible only the teeth 35, 36 and 46 were present. To restore the dentition, orthodontic treatment and instalment of endosseous implants were planned. In advance, the mandible was explored, and the granulomas were removed and replaced by autologous bone transplants. After orthodontic treatment 5 Brånemark implants were successfully installed to support an overdenture.

#### Bron

C.C.M. van Heumen<sup>1,2</sup>, G.J. Meijer<sup>3</sup>, A.P. Slagter<sup>4</sup>, A. Soehardi<sup>3</sup>  
 Uit <sup>1</sup>de sector Orale Functielee, <sup>2</sup>het Centrum voor Bijzondere Tandheelkunde en <sup>3</sup>de afdeling Mondziekten, Kaak- en Aangezichtschirurgie van het Universitair Medisch Centrum St Radboud in Nijmegen en <sup>4</sup>het Centrum voor Bijzondere Tandheelkunde Friesland in Leeuwarden  
 Datum van acceptatie: 11 september 2007  
 Adres: mw C.C.M. van Heumen, UMC St Radboud, huispost 309, postbus 9101, 6500 HB Nijmegen  
 c.vanheumen@dent.umcn.nl