LEN u. Mitarb. 1982), erscheint es erforderlich, das therapeutische Vorgehen zu überdenken. Die vorliegenden Zahlen erlauben jedem Erfahrenen eine individuelle Entscheidung. Nach jetzigen Kenntnissen sollte jedoch eine Resektion in gesunden Grenzen statt einer Exkochleation angestrebt werden.

Zusammenfassung

9 Fälle des sehr seltenen ameloblastischen Fibroms werden mit klinischen und histopathologischen Daten verglichen, die von 91 Fällen aus der Literatur bekanntgeworden sind. Während noch Anfang der 60er Jahre die histopathologische Abgrenzung gegen andere Tumoren (z. B. Ameloblastom) im Vordergrund stand, sind in jüngeren Jahren auch klinische Nachuntersuchungen bekanntgeworden. Aus diesen sowie aus den eigenen Fällen geht hervor, daß eine hohe Rezidivrate (bis 43,5%) und eine nicht zu vernachlässigende Rate maligner Entartung zum ameloblastischen Fibrosarkom (~ 14%) die Resektion in gesunden Grenzen statt der bisher als Therapie der Wahl angesehenen Exkochleation anzustreben ist.

Literatur

Bell, R. A., D. L. Schaffner, D. R. Myers: Ameloblastic fibroma: a case report. Pediat. Dent. 4 (1982) 251–254
Bhaskar, S. N.: Synopsis of Oral Pathology. Mosby, St. Louis 1981
Chomette, G., M. Auriol, F. Guilbert, D. Ginisty, N. Akil: Fibrosarcome Améloblastique. Arch. Anat. Cytol. path. 30 (1982) 172–178
Gardner, D. G.: The mixed odontogenic tumors. Oral Surg. 58 (1984) 166–168
Gorlin, R. J., L. H. Meskin, R. Brodey: Odontogenic tumors in man and animals: pathologic classification and clinical behavior – a review. Ann. NY Acad. Sci. 108 (1963) 722–771
Leider, A. S., J. F. Nelson, J. N. Trodahl: Ameloblastic fibrosarcoma of the jaws. Oral Surg. 33 (1972) 559–569
Lysell, L., G. Sund: Ameloblastic fibroma: report of two cases. Brit. J. oral Surg. 16 (1978/79) 78–85
Navone, R., F. Mela, R. Romagnoli, M. Papotti: Studio clinicopatologico di un caso di evoluzione sarcomatosa di fibroma ameloblastico. Minerva Stomat. 31 (1982) 673–678
Regezi, J. A., D. A. Kerr, R. M. Courtney: Odontogenic tumors: analysis of 706 cases. J. oral Surg. 36 (1978) 771–778
Reichart, P. A., H. Zobl: Transformation of ameloblastic fibroma to fibrosarcoma. Int. J. oral Surg. 7 (1978) 503–507
Trodahl, J. N.: Ameloblastic fibroma. A survey of cases from the Armed Forces Institute of Pathology. Oral Surg. 33 (1972) 547–558
Zallen, R. D., M. H. Preskar, S. A. McClary: Ameloblastic fibroma. J. oral max.-fac. Surg. 40 (1982) 513–517

Hermann F. Sailer und M. S. Makek, Zürich

Therapeutisches Konzept beim Desmoosteoblastom und Periodontom mit Beschreibung einer neuen Form der Oberkiefer-Sofortrekonstruktion

Einleitung

Eine gezielte Behandlung der zum Formenkreis der fibroosteozementalen Läsionen der Schädel- und Gesichtsknochen gehörenden Krankheitsbilder ist vielfach dadurch erschwert, daß die histopathologische Differentialdiagnostik große Probleme aufwirft. Mit der Einführung zweier neuer Tumorentitäten, dem Desmoosteoblastom und dem Periodontom (MAKEK 1983), wurde nicht nur die Diagnostik fibroosteozementaler Läsionen insgesamt verbessert, sondern auch ein klares kieferchirurgisches Therapiekonzept möglich.

Desmoosteoblastom

Beim Desmoosteoblastom (MAKEK 1983) handelt es sich um einen aggressiv wachsenden Tumor des Kindes- und Jugendlichenalters zwischen 5 und 15 Jahren. Hauptlokalisationen sind mit 61,6% die Orbitaregion und die Nasennebenhöhlen und in 19,7% der Oberkiefer, d. h., die Mittelgesichtsregion ist mit mehr als 81% am stärksten betroffen. Nur in 7% der Fälle war der Tumor im Unterkiefer lokalisiert, während die Schädelknochen (Os parietale, Os frontale, Os temporale) mit insgesamt 11,7% beteiligt waren. Beide Geschlechter sind in gleichem Umfang betroffen. Von großer klinischer Bedeutung ist, daß bei ca. 56% aller studierten Fälle ein- bis viermal Rezidive auftraten.

Die klinischen Symptome bestehen in Auftreibung der betroffenen Knochen, soweit das Schädeldach oder der Unterkiefer befallen sind; bei der häufigen Lokalisation im Orbitabereich ist die Bulbusverdrängung klinisches Hauptsymptom.

Desmoosteoblastome im Oberkiefer-Alveolarfortsatz treiben diesen zwar auf, breiten sich aber bevorzugt in die Kieferhöhle aus. Zahnverdrängung und -lockerung sind bei entsprechender Lokalisation die Regel; Wurzelresorption wurde bislang nicht beobachtet. Alle uns bekannten Fälle von Desmoosteoblastomen hatten einen Durchmesser von nicht unter 3 cm.

Die radiologischen Symptome bei Desmoosteoblastomen hängen von der Lokalisation und vom Mineralisationsgrad des Tumors ab: Im Bereich des Unterkiefers und des Schädeldaches scheint er radiologisch weniger osteoblastär und stärker osteolytisch, im Nasennebenhöhlen- und Orbitabereich dagegen stärker radiodens. Im allgemeinen ist die Läsion insgesamt gut umschrieben, aber im Randbereich selten scharf begrenzt. Fast regelmäßig finden sich zystoide, unregelmäßig geformte Aufhellungsfiguren, die von septenähnlichen und feintrabekulären Strukturen durchzogen werden (Abb. **1**).

Die Therapie besteht im radikalen Vorgehen, da der

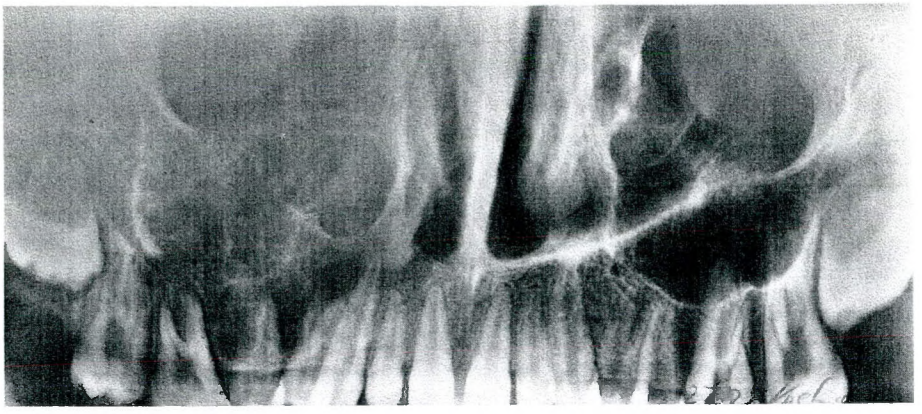


Abb. 1 Desmoosteoblastom des Oberkiefers, das zur Verlegung des Nasenganges und zur Auftreibung im Wangen- und Gaumenbereich geführt hat. Zystoide Aufhellungen mit feintrabekulären Strukturen sind deutlich erkennbar. Der kraniale Kieferhöhlenabschnitt war tumorfrei

Tumor wegen seines lokal aggressiven Wachstums zu Rezidiven neigt. Von großer Bedeutung ist, daß der den Tumor oft schalenförmig umgebende Knochen mitentfernt wird, auch wenn klinisch abschnittsweise der Eindruck besteht, man könne den Tumor ausschälen. Im Unterkiefer bedeutet dies meist die Resektion und Sofortrekonstruktion mit autologem (Obwegeser 1960, 1966, Sailer 1964) oder homologem Knochenmaterial, wie beispielsweise lyophilisierten Kieferteilen (Sailer 1980a, b).

Im Oberkieferbereich ist meist eine Teilresektion erforderlich. Da im Unterschied zu Malignomen nur die Weichteile entfernt werden müssen, die mit dem Tumor unmittelbar in Kontakt sind, ist eine sofortige Oberkieferrekonstruktion möglich. Eine neue Variante für die Rekonstruktion des Oberkiefers soll in diesem Zusammenhang beschrieben werden. Nach erfolgter Halbseitenresektion des zahntragenden Oberkieferanteils findet sich häufig noch eine relativ ausgedehnte Restkieferhöhle kranialwärts. Erfolgt keine Rekonstruktion, so muß die Kieferhöhlenschleimhaut sorgfältig entfernt und die Resektionshöhle der freien Epithelisierung überlassen oder mit Spalthaut abgedeckt werden. Ein Oberkieferdefekt stellt aber besonders für einen jungen Patienten eine große Belastung dar. Ist jedoch eine Rekonstruktion im üblichen Sinne geplant, so muß die Sinusschleimhaut ebenfalls entfernt und nach nasalem Schleimhautverschluß der gesamte Hohlraum wie bei Sekundärrekonstruktionen mit Knochentransplantaten (Obwegeser 1973) gefüllt werden, bevor der orale Verschluß erfolgen kann. Bei dieser Art der Oberkieferrekonstruktion sind sehr große Mengen autologen Knochens erforderlich. Nachteile dieses Vorgehens sind:

1. die Verwendung kostbaren autologen Knochens in großen Mengen mit den entsprechenden Problemen am Entnahmeort;
2. der Verlust dieses Materials im Falle eines Rezidivs;
3. die Zerstörung einer an sich gesunden Restkieferhöhle.

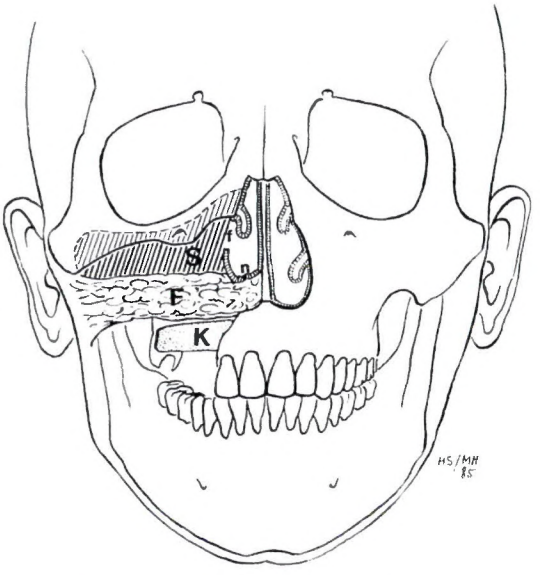


Abb. 2 Oberkiefersofortrekonstruktion mit Erhaltung des kranialen Kieferhöhlenbereichs: Ein gestielter Wangenfettlappen (F), der mit dem rekonstruierten nasalen Blatt (n) aus Septumschleimhaut und Nasenmuschelmukosa vernäht wird, begrenzt die Restkieferhöhle (S) nach kaudal; diese ist zum Nasengang gefenstert (f). Der Alveolarfortsatz und das Gaumendach sind mit lyophilisierten Knorpeltransplantaten (K) rekonstruiert, die als Dauerersatz oder als Platzhalter für eine spätere Knochenersatzplastik fungieren können

Zur Vermeidung der kurz geschilderten Problematik schlagen wir folgendes Vorgehen vor (Abb. **2**):

1. Belassen der kranial bestehenden Restkieferhöhle und möglichst breite Fensterung derselben zur Nase;
2. Mobilisation eines gestielten Wangenfettlappens nach Periostinzision im früheren Wangenleistenbereich und vorsichtigem Hervorziehen des Fettgewebes in einer Größe von ca. 4 x 6 x 1 cm (Abb. **3a**);

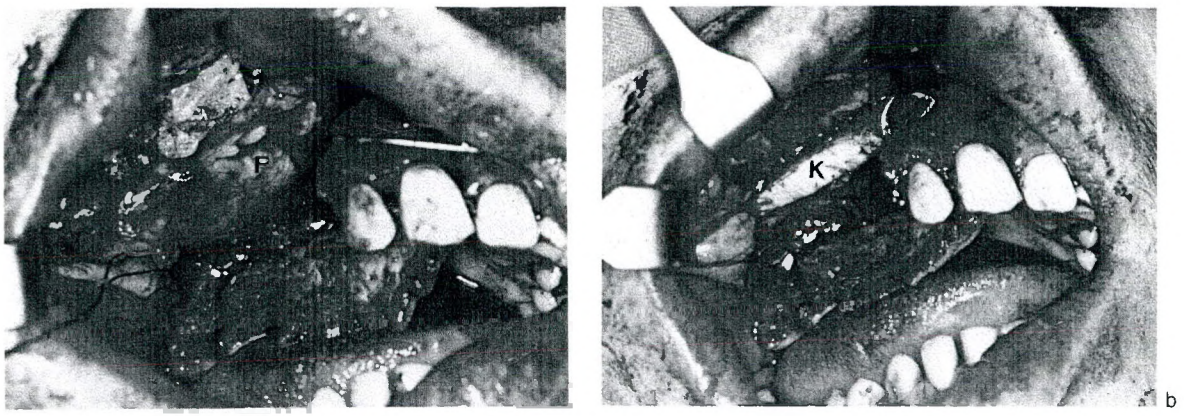


Abb. 3a u. b Intraoperative Aufnahmen: a) Der Wangenfettlappen (F) ist mobilisiert und in den Oberkieferdefekt hineingezogen; er begrenzt die Restkieferhöhle nach kaudal. b) Der untere Oberkieferanteil wurde mit lyophilisiertem Knorpel (K) rekonstruiert

3. Fixation des gestielten Fettlappens am zuvor gebildeten nasalen Blatt aus Muschel- und Septumschleimhaut; hierdurch ist die Restkieferhöhle nach kaudal durch Fettgewebe begrenzt;
4. definitive oder provisorische Rekonstruktion des Oberkiefers mit lyophilisiertem Knorpel, der am Alveolarfortsatz und, falls vorhanden, am Processus pterygoideus oder seinen kranialen Resten fixiert wird (Abb. 3b); selbstverständlich ist auch die Verwendung autologen Knochens möglich, der bei diesem Vorgehen nur in kleiner Menge erforderlich ist;
5. Verschluß der oralen Weichteile.

Bei Desmoosteoblastomen mit Lokalisation im Schädeldachbereich sind eine Kraniotomie und die Entfernung des betroffenen Areals indiziert; bei jenen in der Orbitaregion kommen die bekannten Zugänge und Methoden der kraniofazialen Chirurgie (Tessier u. Mitarb. 1967, Jackson u. Hide 1981, Obwegeser 1985) zum Zuge.

Periodontom

Das Periodontom (Makek 1983) ist ein langsam wachsender Tumor, der ausschließlich die zahntragenden Abschnitte der Kiefer befällt. Frauen sind häufiger betroffen als Männer. Der Unterkiefer ist ca. 6mal häufiger erkrankt als der Oberkiefer. Im Unterschied zum Desmoosteoblastom tritt das Periodontom meist im 3.–5. Lebensjahrzehnt auf.

Die klinische Symptomatik besteht in einer fast immer indolenten Auftreibung des Kiefers; auch eine Zufallsentdeckung findet sich in unserem Krankengut. Das radiologische Bild (Abb. 4) zeigt im frühen Entwicklungsstadium einen zystoiden, gut abgegrenzten Tumor mit scharfem Randsaum, ähnlich einer Zyste oder einem zystischen Ameloblastom. Häufig bestehen polyzystoide Aufhellungen. Die Wurzeln können auseinandergedrängt sein und weisen meist Resorptionen auf. Bei längerem Bestehen kommt es zunehmend zur Mineralisation: Neben punktförmigen Verkalkungen finden sich auch spongiös aufgebaute

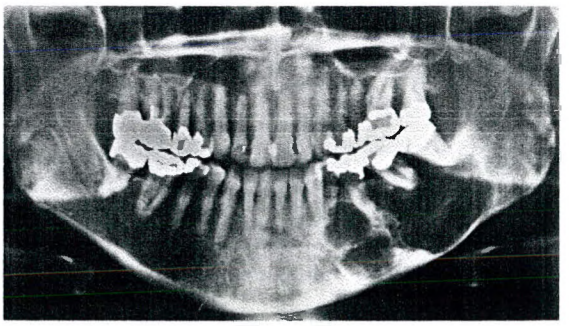


Abb. 4 Typisches, radiologisch als polyzystoide Läsion mit scharfer Begrenzung imponierendes Periodontom. Der Tumor wurde ausgeschält und die Defekte mit Bankknorpelspongiosa gefüllt

Klümpchen. In keinem Fall von Periodontomen wurde ein Rezidiv gesehen, wenn der Tumor konservativ behandelt wurde. Das therapeutische Vorgehen besteht daher in der alleinigen Ausschälung, soweit dies aus Stabilitätsgründen möglich ist.

Zusammenfassung

Symptomatik und Verlauf beim Desmoosteoblastom und beim Periodontom sowie therapeutische Konsequenzen werden vorgestellt. Die hohe Rezidivfreudigkeit des Desmoosteoblastoms von 56% erfordert ein radikales chirurgisches Vorgehen. In diesem Zusammenhang wird eine neue Variante für die Sofortrekonstruktion des Oberkiefers beschrieben. Das Therapiekonzept beim Periodontom beschränkt sich demgegenüber auf ein konservativ-chirurgisches Vorgehen.

Literatur

Jackson, I. T., T. A. H. Hide: Further extensions of craniofacial surgery. In Jackson, I. T.: Recent Advances in Plastic Surgery. Churchill-Livingstone, Edinburgh 1981

Makek, M.: Clinical Pathology of Fibro-osteo-cemental Lesions in the Cranio-facial and Jaw Bones. A New Approach to Differential Diagnosis. Karger, Basel 1983

Obwegeser, H. L.: Aktives chirurgisches Vorgehen bei der Osteomyelitis mandibulae. Öst. Z. Stomat. 57 (1960) 216

Obwegeser, H. L.: Simultaneous resection and reconstruction of parts of the mandible via the intra-oral route in patients with and without gross infections. Oral Surg. 21 (1966) 693
Obwegeser, H. L.: Late reconstruction of large maxillary defects after tumor-resection. J. max.-fac. Surg. 1 (1973) 19
Obwegeser, H. L.: Temporal approach to the TMJ, the orbit and retromaxillary infracranial region. Head and Neck Surg. 7 (1985) 199
Sailer, H. F.: Experiences with intra-oral partial resection and simultaneous reconstruction of the mandible in preoperatively non-infected cases. J. max.-fac. Surg. 2 (1974) 173
Sailer, H. F.: Reconstruction of the mandible by means of a similar allogeneic lyophilized mandibular segment. I. Morphological and immunological studies in monkeys. J. max.-fac. Surg. 4 (1980) 294
Sailer, H. F.: Reconstruction of the mandible by means of a similar allogeneic Pyophilized mandibular segment. II. Clinical application. J. max.-fac. Surg. 4 (1980) 303
Tessier, P., G. Guiot, J. Rongeric, J. P. Delbet, J. Pastorica: Osteotomies cranio-orbito-faciales pour hypertelorisme. Ann. Chir. plast. 12 (1967) 103

Christopher Mohr, Dietrich Schettler, Ulrich Schmidt, Essen

Intraossäres, desmoplastisches Fibrom im Kieferbereich – Demonstration einer ungewöhnlichen Verlaufsform

Einleitung

Das desmoplastische Fibrom ist ein seltener, benigner Knochentumor der aufgrund seines invasiven Wachstums besonders im Kieferbereich gelegentlich aggressive Verlaufsformen zeigt (Jaffe 1958, Hinds u. Kent 1969, Cunningham u. Smith 1975, Summers u. Matz 1976).
Die bisher beschriebenen 121 Fälle von desmoplastischen Fibromen im gesamten Skelett lassen noch viele Fragen hinsichtlich der Pathogenese und der möglicherweise prädisponierenden Faktoren offen. Es soll daher der Fall eines ausgedehnten desmoplastischen Fibroms im Unterkiefer bei gleichzeitig bestehender ossärer Destruktion der Schädelbasis dargestellt werden.

Fallbericht

Ein 48jähriger Patient begab sich wegen Dauerkopfschmerzen in Behandlung. Bei der klinischen Untersuchung fielen eine Auftreibung des Unterkiefervestibulums links sowie eine seit Jahren bestehende Protrusio bulbi links auf. Röntgenologisch zeigte sich eine unscharf begrenzte Radioluzenz von der Unterkiefermitte bis zum Collum mandibulae links. Bei erhaltener Sensibilität des N. mandibularis war der Mandibularkanal links etwa 2 cm nach kranial verlagert (Abb. 1a). Die Kortikalis erschien sehr dünn und in der Molarenregion stellenweise aufgelöst (Abb. 1b). Das Knochenszintigramm erbrachte Aktivitätsanreicherungen im gesamten linken Unterkiefer und im Bereich der mittleren Schädelbasis links.
Zur Eingrenzung des Prozesses an der Schädelbasis wurden computertomographische und NMR-Untersuchungen angeschlossen. Besonders in den T_2-gewichteten NMR-Bildern stellte sich dabei eine Raumforderung im Bereich der Schädelbasis dar, die die Ventralverlagerung der linken Orbita mit Protrusio bulbi erklärte (Abb. 1c u. d). Bei einer tiefen Probeentnahme im linken Unterkiefer fand sich eine von derbem, grauweißem Gewebe ausgefüllte Knochenhöhle. Histologisch wurde die vorläufige Diagnose einer fibrösen Dysplasie gestellt. 6 Wochen später war die Entnahmestelle bereits vollständig mit Tumorgewebe ausgefüllt, so daß unter der klinischen Verdachtsdiagnose eines Fibrosarkoms der Entschluß zur Unterkieferresektion gefaßt wurde. Das Tumorgewebe reichte von Regio 41 bis in den Muskelfortsatz links. Lingual und kaudal war die Kortikalis von Tumorgewebe durchwachsen. Der Patient ist heute, 9 Monate postoperativ, rezidivfrei.

Histologie

Während in der Tumorperipherie feine, neugebildete Knochenbälkchen erkennbar waren, zeigte sich zentral ein äußerst festes Gewebe mit reichlich kollagenen Fasern. Dazwischen lagen spärliche, fibroblastenähnliche Zellen mit uniformer Kernmorphologie. Zellatypien und Mitosen fanden sich nicht (Abb. 1e).
Die histologische Diagnose lautete desmoplastisches Fibrom.
Zur Abklärung der Gewebedignität im Schädelbasisbereich wurde eine Probe aus der Keilbeinhöhle entnommen, bei der sich kein Tumorgewebe sichern ließ.

Diskussion

Bis heute wurden nur 40 desmoplastische Fibrome im Kieferbereich beschrieben, von denen 35 im Unterkiefer und 5 im Oberkiefer lokalisiert waren. Über 75% dieser Tumoren traten im Alter unter 30 Jahren auf, wobei eine Geschlechtsdisposition nicht ermittelt werden konnte (Graudal 1984). Obwohl eine niedrige Mitoserate, Armut an Tumorzellen und nie beobachtete Metastasierung für die Benignität dieses Tumors sprechen, führt sein invasives Wachstum im Kieferbereich in mehr als 50% der Fälle zu einer Penetration in die Weichgewebe (Fisher u. Philipsen 1976). Die häufigsten Symptome sind dementsprechend Schwellung, Trismus, Schmerz und pathologische Frakturen. Dieser häufige Weichgewebeeinbruch macht unserer Meinung nach, besonders angesichts