Hermann F. Sailer, Alfred Künzler und Miro S. Makek, Zürich

Neurofibrohämangiomatöse Weichteilveränderungen mit pathognomonischer Unterkieferdeformität

Einleitung

Sailer berichtete 1973 über 2 Fälle von Unterkieferdeformität und Asymmetrie, bei deren Korrektur lebensbedrohende Blutungen auftraten. Bei einem Patienten war eine systemische Neurofibromatose von Recklinghausen bereits bekannt, beim anderen wurde sie bei den Nachuntersuchungen diagnostiziert. Beide Patienten wiesen histologisch vorwiegend plexiform gebaute Neurofibrome im Bereich der Unterkieferveränderungen auf. Die damals beschriebenen Unterkieferveränderungen halten wir pathognomonisch für Neurofibromatose im Kieferbereich; 5 weitere identische Fälle wurden inzwischen im Krankengut der Kieferchirurgischen Klinik Zürich gefunden. Unsere insgesamt 7 Fälle sollen jenen in der Literatur beschriebenen gegenübergestellt werden, in der Absicht, die als identisch erkannten pathologischen Unterkieferveränderungen als für Neurofibromatose pathognomonisch darzustellen.

Eigenes Patientengut und Fälle aus der Literatur

In der Literatur finden sich mindestens 14 weitere Fälle, bei denen identische Unterkieferveränderungen radiologisch dokumentiert oder näher beschrieben werden (Tab. 1). Der erste von uns als typisch angesehene Fall von Unterkieferveränderung (Neurofibromatose) stammt wahrscheinlich von Rushton (1944); 2 weitere Fälle

Tabelle 1 Pathognomonische UK-Deformitäten bei Neurofibromatose

Autoren	Fall Nr. Alter	Radiologische Zeichen							Zahnretention	Weichteilschwellung ex-/enoral
		UK-Länge verkürzt hypopl.	Tiefe Incisura sem.	Kondylus elongiert	Ramus deformiert	Angulus deformiert flach	Korpus deformiert	OK hypopl.		
Rushton 1944	1. 18 J.	+	+	+	+	+	+	+	+	präaur. Impression
Rittersma u. Mitarb. 1977	2. 17 J.	+	+	+	+	+	?	+	?	–
	3. 50 J.	+	+	+	+	+	?	+	?	–
Sailer 1973	4. 26 J. Hämangiom	+	+	+	+	+	+	+	+	Wange und intraoral präaur.
	5. 17 J. Hämangiom	+	+	+	+	+	+	+	+	Impression subm. Schwel.
James 1975	6. 46 J.	+	+	+	+	+	+	+	+	präaur. Impression subm. Schwel.
Freedus u. *Doyle* 1975	7. 21. J.	+	+	+	–	–		+ (UK/OK)	+	intraoral
Koblin u. *Reil* 1975	8.–13.	+	+	+	+ deform. Defekte	+		+	3mal	Wange 6mal
Müller u. *Slootweg* 1981	14. 7 J.	+	+	+	+	–	+			submand.
	15. 47 J.	?	+	+	–	–				Wange
	16. 6 J.	+	+	+	?	?	–	?		
Sailer u. Mitarb. 1987	17. 7 J.	+	+	+	+	+	+	+	+	Wange
	18. 15 J.	+	+	+	+	+	+	+	+ (UK)	Wange u. submand.
	19. 20 J.	+	+	+	+	+	+	+	+	Wange u. submand.
	20. 5 J.	+	–	deform.	+	+	+	+		Wange
	21. 8 J.	+	+	+	+	+	+	+		Wange u. submand.

Fließende Übergänge beider Typen werden beschrieben. Trotz der Prädilektionsstellen in Mundboden, Wange, Gaumen und den Logen des Halses ist die Diagnostik des Schwannoms schwierig und kann nur durch die histologische Untersuchung sicher erfolgen. Bei weitgehend unergiebiger Röntgendiagnostik zeigt das Computertomogramm Lage und Ausdehnung der Neoplasie. Die Therapie der Wahl ist die chirurgische Entfernung. Die mikrochirurgische Erhaltung und die Rekonstruktion wichtiger Nervenstrukturen, auch in unmittelbarer Nähe des Tumors, sollten immer angestrebt werden; sie erhöhen das Rezidivrisiko nicht.

Neurofibrom

Tritt die typische Zellstruktur des Schwannoms am peripheren Nerv zurück und überwiegt die Beteiligung mesenchymaler Zellen des Peri- und Epineuriums, so sprechen wir vom Neurofibrom. Es tritt solitär oder generalisiert mit einigen Varianten auf und ist eindeutig häufiger in unserem Krankengut zu finden als das Schwannom. Als solitäre Neubildung ist das Neurofibrom gutartig und schmerzfrei langsam diffus wachsend. Der Tumor ist weich mit glatter Oberfläche, kann aber auch im Mundbereich fibromähnlich auftreten (Abb. **3**).

Die Schnittfläche zeigt keine Kapsel, ist gräulich-weiß mit oberflächlichen verstärkten Pigmentierungen. Das solitäre Neurofibrom ist nicht selten Vorbote oder Teil der Neurofibromatose.

Histologisch finden wir ein vergleichsweise desorganisiertes Zellmuster mit Proliferationen aller Zellelemente des peripheren Nervs (vgl. Abb. **1**), der den Tumor netzartig durchsetzt mit meist kompakterer serpentinenähnlicher Struktur als bei der Neurofibromatose. Zystische und hämorrhagische Veränderungen fehlen.

Häufigste Lokalisation im Kopf-Hals-Bereich sind Zunge, Wange, Alveolarkamm und Orbita mit einem durchschnittlichen Auftreten im 2.–3. Lebensjahrzehnt. Diagnostik und Therapie sind mit der des Schwannoms identisch. Ein Erhalt des Ursprungsnervs ist jedoch nicht möglich. Aufgrund der unscharfen Begrenzung sind die radikale chirurgische Entfernung schwierig und ein Lokalrezidiv häufiger.

Neurom

Letztlich muß zur klinischen Abgrenzung noch das Neurom oder *Amputationsneurom* erwähnt werden, das eigentlich den vergeblichen Regenerationsversuch des proximal abgetrennten Nervenendes darstellt (Swanson 1961). Überschreitet die reparative Proliferation von Schwannschen Zellen, mesodermalen Zellelementen und von Narbengewebe das normale Maß, so finden wir die posttraumatische schmerzhafte, tumorähnliche Neubildung des Amputationsneuroms. Da auch spontane Rückbildungen beobachtet wurden, kann man die chirurgische Entfernung von der Symptomatik abhängig machen. Die Abgrenzung Amputationsneurom gegen lokales Rezidiv eines malignen Tumors erfordert meist eine histologische Abklärung.

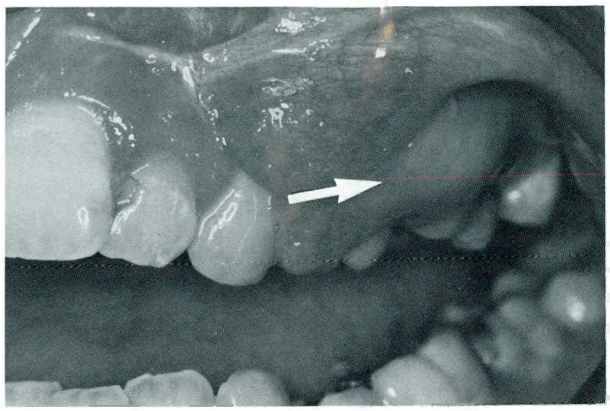


Abb. **3** Neurofibromrezidiv am Alveolarfortsatz, Zustand nach mukösem Wangenschwenklappen (Voroperation alio loco)

Zusammenfassung

Schwannom, Neurofibrom und Neurom können sich im klinischen Erscheinungsbild und in der Lokalisation sehr ähneln. Eine Differentialdiagnose ist nur anhand genauer Anamnese und der mikroskopischen Probeuntersuchung möglich. Die überwiegend benignen Neoplasien neigen bei radikalchirurgischer Entfernung nicht zum Rezidiv. Eine Erhaltung der Nervenkontinuität ist beim Schwannom möglich. Histiogenetisch zählt das Schwannom aufgrund verfeinerter Untersuchungstechniken zwischenzeitlich zu den ektodermalen Neubildungen, während Neurofibrom und Amputationsneurom mesenchymale Anteile aufweisen. Da jedoch selten etwas endgültig bewiesen ist, wird bereits diskutiert, ob nicht die Zellformationen aller drei Tumoren von einer übergeordneten pluripotenten mesenchymalen Zelle abstammen. Langer hätte sie dann zu Recht schon 1970 unter die mesenchymalen Tumoren eingeordnet.

Literatur

Balsakis, J. G.: Tumors of the Head and Neck. Williams & Wilkins, Baltimore 1979 (pp. 313–333)

Conley, J. J.: Neurogenous tumors in the neck: Arch. Otolaryng. 61 (1955) 167

Fisher, E. R., K. D. Vuzevski: Cytogenesis of schwannoma (neurilemmoma), neurifibroma, dermatofibroma und dermatofibrosarcoma as revealed by elektron microsurgery. Amer. J. Clin. Path. 49 (1968) 141

Langer, E.: Zur Pathologie der mesenchymalen Neoplasien. In K. Schuchardt: Fortschritte der Kiefer- und Gesichts-Chirurgie Bd. XIV; Thieme, Stuttgart 1970 (S. 1–11)

Masson, N. P.: Experimental and spontanous schwannomas (peripheral gliomas). Amer. J. Path. 8 (1932) 367

Mittermayer, Ch.: Oralpathologie. Schattauer, Stuttgart 1984

Putney, F. J., J. J. Moran, G. K. Thomas: Neurogenic tumors of the head and neck. Laryngoscope 74 (1964) 1937

Swanson, H. H.: Traumatic neuromas: a review of the literature. Oral Surg. 14 (1961) 317

beschreiben RITTERSMA u. Mitarb. (1972), je 1 Fall JAMES (1975) und FREEDUS u. DOYLE (1975).
KOBLIN u. REIL (1975) veröffentlichten 12 Fälle von Neurofibromatose, von denen wenigstens bei 6 identische Unterkieferdeformitäten wie bei unseren 7 Fällen beschrieben werden; 3 weitere Fälle zeigten nach Angaben der Autoren keine Gelenkbeteiligung. MÜLLER u. SLOOTWEG (1981) berichten über 4 Fälle von plexiformen Neurofibromatosen im Kieferbereich, von denen 3 radiologisch eine tief eingezogene Incisura semilunaris aufweisen. Der zuletzt beschriebene Fall (WIESENFELD u. JAMES 1984) zeigt zwar eine deformierte Incisura semilunaris, Kondylus- und Ramusveränderungen, aber der Kieferwinkel ist noch vorhanden, wenn auch präangulär der Unterkieferrand eine Einziehung zeigt. Die Zähne ± 7 und ± 8 sind retiniert wie bei den meisten von den übrigen Autoren beschriebenen Fällen. Alle Patienten weisen nahezu dieselbe Symptomatik auf (Abb. **1**):

1. Die Kinnmitte ist zur erkrankten Seite verschoben.
2. Es findet sich meist eine geringe Wangen- oder enorale Weichteilschwellung.
3. Die Incisura semilunaris ist tief eingezogen.
4. Daraus resultiert eine Pseudoelongation der Processus condylaris und/oder muscularis.
5. Der R. ascendens ist deformiert oder hypoplastisch und weist häufig perforierende Defekte (VON BRUNS 1891) auf.
6. Der Kieferwinkel ist flach oder fehlt.
7. Das Korpus ist hypoplastisch und/oder deformiert.
8. Es finden sich Zahnretentionen auf der betroffenen Unterkieferseite.
9. Der korrespondierende Oberkiefer- und Jochbeinbereich ist hypoplastisch.
10. Auch im Oberkiefer finden sich auf der betroffenen Seite Zahnretentionen.
11. Die Vorschubbewegung im betroffenen Gelenk ist eingeschränkt.
12. Alle abgebildeten Patienten in der Literatur und unsere sämtlichen Patienten weisen einen Tiefstand der Ohrmuschel der betroffenen Seite auf.

Nur bei 4 unserer 7 Patienten war die Diagnose Neurofibromatose bekannt aufgrund generalisierter Erscheinung. Bei 3 der Patienten konnte die Diagnose aufgrund des Lokalbefundes und des pathognomonischen Röntgenbildes gestellt werden.
Bei allen unseren Patienten waren die Weichteilveränderungen seit der Geburt bekannt oder traten während der ersten 4 Lebensjahre auf. Nur bei 2 Patienten waren die Weichteilveränderungen progredient.
Lediglich die beiden erstbeschriebenen Fälle (SAILER 1973) wiesen Hämangiome auf: Bei beiden Patienten, bei denen zur Korrektur der Asymmetrie eine sagittale Spaltung des Unterkiefers (OBWEGESER 1955) durchgeführt werden sollte, kam es zu einem Blutverlust von 7300 bzw. 3000 ml. Die Blutung setzte sofort nach Abschieben des Periostes ein. Durch massive Tamponaden konnten die Blutungen gestoppt werden. Die Operation wurde bei beiden Patienten unterbrochen. Bei dem einen Patienten wurde sie 4 Monate später wiederholt und konnte zu Ende gebracht werden. Die Blutung war wiederum sehr stark; der Blutverlust betrug 2300 ml; wiederum mußte eine massive Tamponade eingelegt werden, die nach 12 und nochmals nach weiteren 10 Tagen gewechselt wurde.

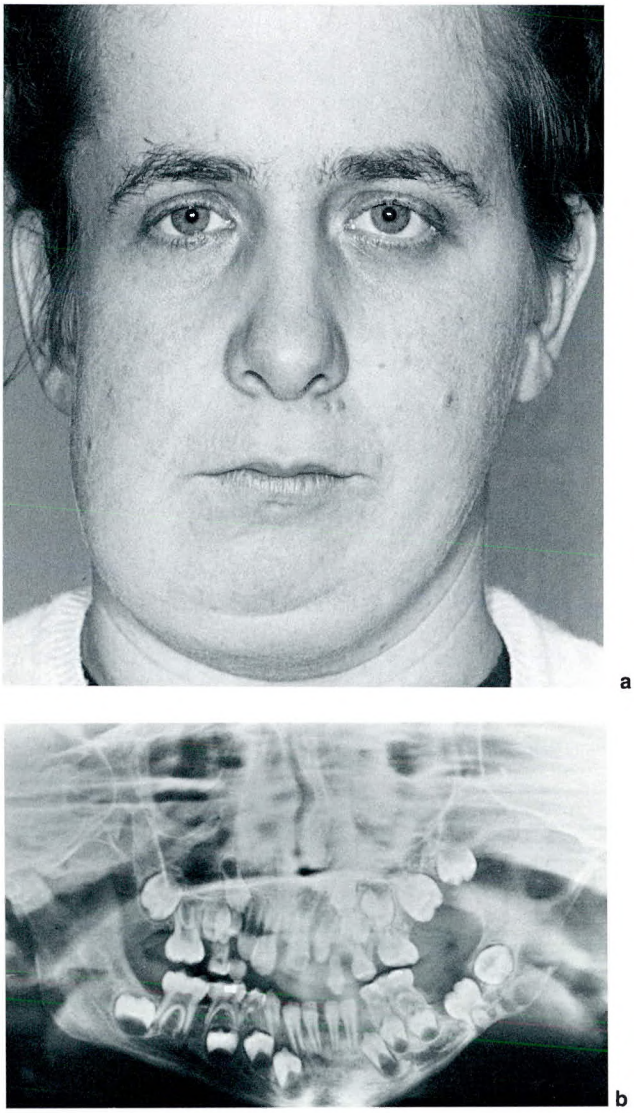


Abb. **1a** u. **b** Pathognomonische UK-Deformität bei Neurofibromatose: **a** Unterkieferasymmetrie mit Verschiebung der Kinnmitte zur erkrankten rechten Seite, Weichteilschwellung und Tiefstand des Ohres. **b** Radiologisch findet sich eine tiefe Incisura semilunaris mit Pseudoelongation des Kondylus, Deformierung und Hypoplasie des Ramus und des Jochbeins, Abflachung des Kieferwinkels, Zahnretention in Oberkiefer und Unterkiefer auf der betroffenen linken Seite

Ergebnisse

Der Vergleich unserer 7 und der 14 in der Literatur gefundenen Fälle ergibt eine sehr gute, teilweise identische Übereinstimmung der vorher angeführten Symptome. Vor allem die radiologischen Befunde, am besten auf dem Orthopantomogramm mit der gesunden Seite vergleichbar, sind so typisch, daß wir sie als pathognomonisch ansehen.

Die Schwere der Weichteilveränderungen steht nicht in entsprechendem Verhältnis zur Unterkieferdeformität; die äußerlich sichtbare Schwellung der Wange kann unbedeutend sein; es kann auch eine präaurikuläre Pression bestehen, wie sie sowohl bei einem unserer als auch bei weiteren Fällen in der Literatur gesehen wurde.
Die Öffnungsbewegung war bei allen unseren Patienten größer als 35 mm; wegen fehlender Translationsbewegung kam es beim Mundöffnen zu einer Abweichung nach der betroffenen Seite.
Außer den von uns beschriebenen beiden Fällen mit plexiformen Neurofibromen haben wir in der Literatur keine weiteren gefunden, bei denen Hämangiome vergesellschaftet waren. Allerdings wurden bei keinem der beschriebenen Fälle ein korrektiver Eingriff am Unterkiefer oder Angiographien durchgeführt.

Diskussion

Die von uns beschriebenen Unterkieferdeformitäten wurden bislang nicht als Neurofibromatose pathognomonisch erkannt. Es besteht kein Zweifel, daß sie häufiger vorkommen als beschrieben, da viele der Fälle in der Literatur mit neurofibromatösen Weichteilveränderungen im Gesicht keine exakte oder gar keine Röntgenuntersuchung mit der Fragestellung nach Unterkieferdeformierungen aufweisen. Operative Korrekturen bei Neurofibromatosen im Gesicht beschränken sich zumeist auf die Weichteile. Hierbei wurden wiederholt massive Blutungen oder postoperative Hämatome beschrieben (McMaster 1972, Adekeye u. Mitarb. 1984).
Es ist zuwenig bekannt, daß plexiforme Neurofibrome mit Gefäßanomalien aller Art vergesellschaftet sein können. Beschrieben sind Aneurismen und arteriovenöse Shunts. Mikuz u. Propst (1972) berichten sogar über einen Todesfall nach Spontanblutung aus einem derartigen Shunt im Thorax-Bereich. Berggren u. Mitarb. (1976) veröffentlichten 2 Fälle von Hämangioneurofibromen der Gesichtsweichteile. Röntgenbilder der Kieferregion wurden nicht gezeigt. Arteriogramme beider Patienten zeigten keine schwerwiegenden Gefäßveränderungen, lediglich eine erweiterte A. maxillaris bei einem von beiden.
Die Literatur enthält keine Fälle von Neurofibromatosen in Verbindung mit Hämangiomen wie von uns beschrieben (Sailer 1973). Landing u. Farber (1956) weisen entgegen der geringen Zahl von Arbeiten über Hämangioneurofibrome im allgemeinen und der Kieferregion im besonderen darauf hin, daß Hämangiome häufig mit Neurofibromatose vergesellschaftet seien.
Für den Chirurgen ist es von größter Wichtigkeit, präoperativ zu wissen, ob eine Neurofibromatose der Kiefer-Gesichts-Region mit Gefäßanomalien verbunden ist. Wir schlagen daher bei Eingriffen grundsätzlich, in Übereinstimmung mit Littlewood u. Stilwell (1983), bei den Korrekturen neurofibromatöser Veränderungen der Kiefer-Gesichts-Region präoperative angiographische Untersuchungen vor.
Wegen der großen klinisch-chirurgischen Relevanz plädieren wir gleichzeitig dafür, plexiforme Neurofibrome in zwei Kategorien, nämlich solche mit und solche ohne Gefäßmißbildungen, einzuteilen.

Zusammenfassung

Nach 2 früher beschriebenen Fällen von plexiformer Neurofibromatose in der Kiefer-Gesichts-Region mit identischen Unterkieferdeformierungen berichten wir über 5 weitere gleichartige Fälle aus der Kieferchirurgischen Klinik Zürich. Wir betrachten diese Unterkieferdeformierungen mit tief eingezogener Incisura semilunaris und Pseudoelongation des Condylus und Processus muscularis sowie mit Hypoplasie des Ramus, Abflachung des Angulus und Zahnretentionen als für Neurofibromatose pathognomonisch. Wegen möglicher Gefäßmißbildungen bei Neurofibromatose schlagen wir eine klinisch-chirurgisch relevante Unterscheidung in Läsionen mit und ohne Gefäßanomalien vor. Wir plädieren daher für eine präoperative angiographische Untersuchung bei operativen Korrekturen neurofibromatöser Veränderungen der Kiefer-Gesichts-Region.

Literatur

Adekeye, E. O., A. Abiose, R. A. Ord: Neurofibromatosis of the head and neck. Clinical presentation and treatment. J. max.-fac. Surg. 12 (1984) 78

Berggren, R. B., L. R. Mohler, J. W. Ferraro: Excision of massive hemangioneurofibroma of the face. Plast. reconstr. Surg. 58 (1976) 444

von Bruns, P.: Über das Rankenneurom. Beitr. klin. Chir. 8 (1891) 1

Freedus, M. S., P. K. Doyle: Multiple neurofibromatosis with oral manifestations. J. Oral Surg. 33 (1975) 360

James, P. L.: Multiple fibromatosis associated with facial asymmetry. Report of case. J. Oral Surg. 33 (1975) 439

Koblin, J., B. Reil: Changes in the facial skeleton in cases of neurofibromatosis. J. max.-fac. Surg. 3 (1975) 23

Landing, B. H., S. Farber: Tumors of the cardiovascular system. In: Atlas of Tumor Pathology. Sect. III. Fasc. 7. Armed. Forc. Inst. of Path., Washington, D. C. 1956

Littlewood, A. H. M., J. H. Stilwell: The vascular features of plexiform neurofibroma with some observations on the importance of pre-operative angiography and the value of pre-operative intra-arterial embolisation. Brit. J. plast. Surg. 36 (1983) 501

McMaster, P.: Massive haemorrhage in elephantiasis neurofibroma. Brit. J. Surg. 59 (1972) 984

Mikuz, G., A. Propst: Über vaskuläre Neurofibromatose. Virchows Arch. path. Anat. 356 (1972) 173

Müller, H., P. J. Slootweg: Maxillofacial deformities in neurofibromatosis. J. max.-fac. Surg. 9 (1981) 89

Obwegeser, H.: Zur Operationstechnik bei der Progenie und anderen Unterkieferanomalien. In: R. Trauner, H. Obwegeser Dtsch. Zahn-Mund-Kieferheilk. 23 (1955) 1

Rittersma, J., L. P. ten Kate, P. Westerink: Neurofibromatosis with mandibular deformities. Oral Surg. 33 (1972) 718

Rushton, M. A.: Neurofibroma affecting the jaws: A case report. Amer. J. Orthop. 30 (1944) 790

Sailer, H. F.: Mandibular asymmetry associated with perimandibular hemangiomas. J. max.-fac. Surg. 1 (1973) 104

Wiesenfeld, D., P. L. James: Pulsating exophthalmos associated with neurofibromatosis. J. max.-fac. Surg. 12 (1984) 11

85

Band XXXIII

Mesenchymale Weichteiltumoren und Melanome

Tagungspräsident: Kurt Kristen

Mit Beiträgen von

E. Akuamoa-Boateng
H. Bach-Diesing
E.-H. Balan
F. Barsekow
J. Becker
J. Bier
N. J. J. Bock
I. A. Born
E. W. Breitbart
A. Bremerich
H.-G. Bull
A. Carstensen
S. Corbacioglu
H. Drepper
R. B. Drommer
J. Dumbach
M. Ehrenfeld
S. Enders
V. Freitag
H. Frenzel
C. U. Fritzemeier
P. Fryns
B. Gattinger
G. Gehrke
H. Gelderblom
J.-M. Gokel
K. W. Grätz
A. Grootens
U. Gross
K. Gundlach
R. Guthoff
St. Haase
G. Habel
M. Hagen
J. Halász
J. Heesen
B.Hell
D. Hellner
J. Hemmer
J. Henrichs
G. Henze
M. Herbring
M. Herzog
M. Heuser
A. D. Ho
W.-J. Höltje
E. Hölzle
W. Hoppe
H.-H. Horch
H. Horwath
G. Hotz
G. Hübner
M. Hundeiker
J.-R. Jungblut
W. Kamp
M. Kapovits
P. Karl
D. Kindermann
G. Klöppel
R. Knüchel
H. Köle
D. Körner
A. Kovács
H.-W. Krannich
B. Kraus
J. Kreidler
E. Krüger
H.-D. Kuffner
A. Künzler
A. Langford-Kuntz
P. Legrand
J. Lentrodt
E. Macher
R. Maerker
M. S. Makek
H.-G. Manke
R. Margreiter
H. Mensing
M. Merkel
H. R. Metelmann
K. A. Metz
Chr. Michel
G. Mikuz
R. Milbradt
Ch. Mohr
P. Möller
J. Mühling
G. Nehse
G. Németh
J. Neubert
J. Niesert
J. Ormos
J. F. Osborn
H. F. Otto
G. Padberg
H.-D. Pape
A. Peters
D. Petzoldt
G. Pfeifer
P. Pfitzer
H. Pistner
G. Plewig
H.-D. Pohle
J. Radtke
J. Randzio
P. Reichart
K. Remberger
J. Reuther
G. Rhiem
H. J. Richter
D. Riediger
A. Rieth
J. Ritter
Z. Roscic
H. F. Sailer
M. Samek
D. Schettler
H. Scheunemann
D. Schlegel
R. Schmelzeisen
R. Schmelzle
G. Schmidt
U. Schmidt
U. Schmidt
E. Schneider
E. Schön
E. Schröder
H. Schüle
D. Schuppan
K. Schwechheimer
N. Schwenzer
V. Schwipper
R. Siegert
W. J. Spitzer
E. W. Steinhäuser
R. Stellmach
A. Stergiou
G. Szabó
W. Tilgen
E. Viereck
D. D. Von Hoff
E.-D. Voy
E. Waldhart
J. Warda
H. Wiebelt
K. Winkler
Ch. Wittekind
J. Zöller

Sonderdruck

Nachdruck nur mit Genehmigung des Verlags gestattet

Georg Thieme Verlag Stuttgart · New York 1988