Osteomyelitis bei kongenitaler Analgie

Paul Rohner, Hermann F. Sailer
Klinik und Poliklinik für Kiefer- und Gesichtschirurgie (Direktor: Prof. Dr. Dr. H. F. Sailer), Universitätsspital Zürich

Geschildert wird ein Fall von Osteomyelitis mit kongenitaler Analgie. Die chirurgische Therapie bestand in einer partiellen Unterkieferresektion und Sofortrekonstruktion mit autologer Rippe und Miniplattenosteosynthese. Der postoperative Verlauf wird beschrieben. Eine Diskussion zum Krankheitsbild mit Schlussfolgerungen beschliesst den Bericht.

Schlüsselwörter

Osteomyelitis, kongenitale Analgie, partielle Unterkieferresektion und Sofortrekonstruktion mit autologer Rippe, Miniplattenosteosynthese

Zusammenfassung
Darstellung eines Falls von kongenitaler Analgie, die bei einem erwachsenen Individuum zu einer sekundär-chronischen Osteomyelitis des Unterkiefers mit Sequesterbildung und pathologischer paramedianer Unterkieferfraktur links führte. Die Behandlung der Wahl war die Unterkieferresektion und Sofortrekonstruktion mit gleichzeitigem zirkulärem Aufbau des atrophischen Kiefers mit gebündelten, halbierten Rippen und Stabilisierung mittels Miniplattenosteosynthese.

Riassunto
Presentazione di un caso di analgia congenita, che aveva come complicazione una osteomielite cronica secondaria della mandibola con sequestro e frattura paramediana patologica. La terapia di scelta è stata la resezione parziale della mandibola e la ricostruzione immediata del difetto e del processo alveolare con costole modellate ed osteosintesi con mini-placche.

Résumé
Présentation d'un cas d'analgésie congénitale, avec comme complication, une ostéomyelite chronique secondaire de la mandibule avec séquestres et fracture paramédiane pathologique. La thérapie de choix était la résection partielle de la mandibule et la reconstruction immédiate du defect et du process alvéolaire à l'aide de côtes modelées et ostéosynthèse par mini-plaques.

Resumaziun
Presentaziun d'in cas di un'analgia congenitala, che veva per consequenza ina osteomyelitis chronica secondaria della mandibula con formaziun d'in sequester e d'in frattura paramediana pathologica tier in individuum adult. Il trattament cumpigliava la reseziun e reconstruziun immediata cun costas fendidas e ligiadas ensemen ed osteosynthesa cun plattas.

Summary
Presentation of a case of a congenital analgia, who showed as a complication a chronical osteomyelitis of the mandible with formation of sequester and fracture. Partial resection of the mandible and immediate reconstruction was done performing simultaneously a rebuilding of the atrophied alveolus by the use of split ribs and fixation with a long miniplate.

Krankheitsbild der kongenitalen Analgie

Die kongenitale Analgie ist ein seltenes Leiden (Fanconi und Ferrazzini, 1957). Charakteristisch für dieses Krankheitsbild ist in vielen Fällen der völlige Ausfall der Schmerzempfindung, während in anderen Fällen bei wohl intakter Schmerzempfindung das Schmerzgefühl, also das subjektive Schmerzerlebnis, fehlt (Francillon, 1970). Der fehlende Schutzreflex mit ausbleibender Schonhaltung führt zu vielen verschiedenen Komplikationen, die in *Tabelle 1* aufgezeigt werden. Die Komplikationen sind Folgen zu spät oder nicht erkannter traumatischer Läsionen oder Folgen von chronischen Sekundärinfektionen. Die wichtigsten und häufigsten Komplikationen wurden aus der Literatur zusammengestellt.

Fallbeschreibung

Familienanamnese

- Die Grossmutter väterlicherseits und mütterlicherseits sind Geschwister.
- Die Mutter leidet an einem latenten Diabetes mellitus.

Tab. 1: Folgeschäden bei kongenitaler Analgie.

Ossäre Läsionen
- Extremitätenfrakturen
- Pseudarthrosen
- Osteomyelitiden
- Wirbelkörperdestruktionen mit radikulären Syndromen
- Osteoporose
- Aseptische Knochennekrosen
- Kalzifizierende subperiostale Hämatome

Arthropathien
- Erguss
- Synoviahypertrophie
- Knorpeldegeneration
- Osteochondrosis dissecans
- Subluxationen
- Osteochondrosis dissecans bei aseptischer Knochennekrose
- Distorsionen

Hautläsionen
- Hautverbrennungen
- Hautverletzungen
- Mukosaläsionen (Zungenbisse, Lippenverletzungen)

Dentogene Läsionen
- Zahnverlust
- Rezidivierende dentogene Abszesse

Andere
- Rezidivierende Pyelitiden und Zystitiden
- Diarrhoe
- Status febrilis unklarer Ätiologie
- Amyloidose infolge von chronischen Osteomyelitiden

- Die Schwester leidet an einer kongenitalen Analgie mit folgenden Symptomen: Zungenbeissen mit Hämorrhagien, Lippenbeissen, Nasenverletzungen, rezidivierende dentogene Abszesse, Verbrennungen, Wundinfekte mit Heilungsstörungen, Brodie-Abszess der Tibiametaphyse links, deutlich abgeschwächter Kornealreflex, Metatarsalefraktur rechts und Fraktur des Os calcaneum links, fragliche Femurkopffraktur links.

Persönliche Anamnese
- 55jähriger Chauffeur und Transportunternehmer von Beruf.
- Generalisierte Analgie seit der Geburt.
- Permanentes Zungen-, Finger- und Zehenbeissen als Kind.
- Mit 1 Jahr Verlust aller Milchzähne unter Abszessbildung mit hohem Fieber ohne Schmerzen.
- Schmerzlose Oberarmfraktur mit 8 Jahren und Fussfraktur mit 9 Jahren.
- In der Schule habe ihn der Lehrer mit dem Lineal geschlagen, ohne dass er, im Gegensatz zu den Mitschülern, Schmerzen verspürt hätte.
- Verbrennungen und Verletzungen mit Sekundärinfektionen seien immer wieder aufgetreten und hätten schlechte Heilungstendenz gezeigt.
- Der Patient hat oft an geringen Rükken- und selten an Bauchschmerzen gelitten.
- Mit 33 Jahren leidet der Patient an radikulären Symptomen mit Parästhesien in beiden Füssen und 1 Jahr später an rezidivierenden Paresen mit Gefühlsstörungen im linken Bein, so dass er stürzte. Mit 34 Jahren litt er aus völligem Wohlbefinden heraus an hohem Fieber (38°C). Es wurde die Diagnose einer neuroarthropathischen Spondylolisthesis L3 gestellt, und eine Sponylodese L2-S1 wurde mittels Plattenosteosynthese durchgeführt. 1971 wurde ein Diabetes mellitus Typ II diagnostiziert. 1976 erfolgte die Respondylodese. 1984 Spondylodese mit Plattenosteosynthese Th 12-L3. 1987 Verbrühung des linken Oberarms mit einer heissen Bettflasche. 1987 Beginn der Insulinbehandlung.

Jetziges Leiden
Wegen schlechten Prothesensitzes bei extremer Unterkieferatrophie und hochstehender Spina mentalis wurde 3 Monate vor Spitaleintritt die Spina mentalis posterior abgetragen. Danach ereignete sich innerhalb von 3 Monaten eine Spontanfraktur des Unterkiefers paramedian links, die vom Patienten als Knackgeräusch mit leichten Schmerzen erkannt wurde. Es traten rezidivierende Abszesse im Kinnbereich mit en- und extraoraler Fistelbildung auf. Die Abszesse wurden inzidiert und eine Antibiotikatherapie mit Keflex begonnen. Retrospektiv müssen diese Entzündungszeichen bald nach Abtragung der Spina mentalis aufgetreten sein, da die uns zugestellten Röntgenbilder *(Abb. 2b)* bereits nach 2 Monaten eine sehr grosse Osteolysezone aufweisen.

Physikalische Prüfung
- *Allgemeinbefund:* Kräftig gebauter Mann, Kornealreflexe und Sehnenreflexe der oberen Extremitäten vorhanden, Patellarsehnenreflex und Achillessehnenreflex stark abgeschwächt. Analgie am ganzen Körper, Berührungsempfindung intakt, Tiefensensibilität intakt, Differenzierung zwischen warm und kalt vorhanden, keine Schmerzempfindung bei hohen Temperaturen. Alte Verbrennungsnarbe mit Keloidbildung an der Schulter links *(Abb. 8)*.

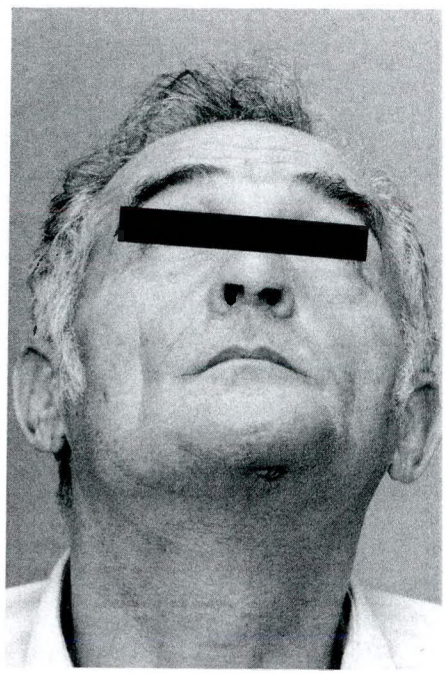


Abb. 1: Patient mit chronischer Osteomyelitis des Unterkiefers, Schwellung, Fistelbildung submental links und Masseter hypertrophie.

- *Lokalbefund:* Schwellung im Kinnbereich links *(Abb. 1)*, leichte Druckdolenz, Pusaustritt aus der Fistel submental links. Hypästhesie im Bereich des Nervus mentalis links. Krepitation und Beweglichkeit im Unterkiefer paramedian links. Schwellung intraoral im Bereich des vorderen Vestibulums. Durchgehende Fistel vestibulär bis in den Kinnbereich. Mittelgradige Masseterhypertrophie beidseits.
- *Röntgenbefund:* Eine Serie von Unterkieferaufbissaufnahmen *(Abb. 2 A–D)* zeigte die Entwicklung der Osteomyelitis. Das Orthopantomogramm *(Abb. 3)* lässt ebenfalls den Sequester, die periostale Knochenneubildung und die Bruchstelle im Bereich des Foramen mentale erkennen. Deutlich ist auf dem seitlichen Cephalogramm *(Abb. 6)* die extreme Unterkieferatrophie erfasst.
- *Labor:* Glukose: 13,6 mmol/l (mit 20 IU Insulin lente morgens und Diabetesdiät).

Diagnose
Die Diagnose umfasste:

1. Kongenitale Analgie;
2. Osteomyelitis mit paramedianer Spontanfraktur des Unterkiefers links;
3. Extreme Unterkieferatrophie;
4. Insulinpflichtiger Diabetes mellitus Typ II;
5. Zustand nach diversen Wirbelsäulenoperationen, Extremitätenfrakturen und anderen Verletzungen.

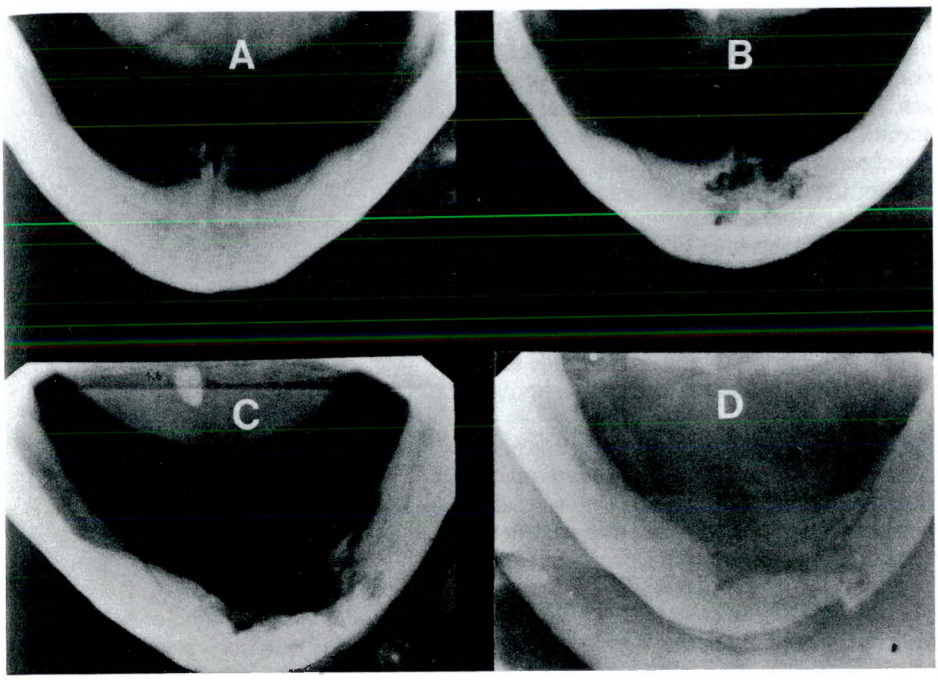


Abb. 2: Radiologischer Verlauf der Osteomyelitis: (A) Intakter Unterkiefer mit prominenter Spina mentalis posterior vor der geplanten Abtragung derselben alio loco. (B) 2 Monate postoperativ, massive Osteolysezone mit beginnender Sequesterbildung. (C) 10 Wochen postoperativ, progrediente Osteolyse und Sequesterbildung. (D) 3 Monate postoperativ, pathologische Unterkieferfraktur, Sequesterbildung, periostale Auflagerungen.

Therapie

Am 7.7.1987 führten wir die partielle Unterkieferresektion links von enoral und die Sequesterentfernung durch (Operation: Prof. H. F. Sailer). Die Osteosynthese wurde mittels einer einzigen langen Champy-Platte bewerkstelligt, die im Bereich des Verlaufs des Nervus mandibularis monokortikal verschraubt wurde. Als Sofortrekonstruktion wurden zwei halbierte Rippen verwendet, die sowohl lokal in den entstandenen Defekt interponiert als auch zirkulär im Unterkiefer zur Stabilisation aufgelagert wurden. Gleichzeitig dienten sie dem Aufbau des hoch atrophischen Kieferkammes. Die Fixation der Rippen erfolgte mit Drahtligaturen und perimandibulären Drahtumschlingungsnähten *(Abb. 4)*. Im Bereich der Bruchspaltosteomyelitis war eine eindrückliche Verschwartung und Vernarbung des Weichgewebes als Zeichen der chronischen Osteomyelitis aufgetreten. Infolge der massiven Unterkieferatrophie trat der Nervus mentalis beidseits lingual des Corpus mandibulae aus und kreuzte das Corpus bukkal. Der Nervus mandibularis konnte beidseits geschont werden.

Pathohistologischer Befund

Unterkieferresektat mit ausgedehnten Nekrosen und unspezifischer, teilweise abszedierender Entzündung mit Knochenresorption (Prof. M. Makek, Institut für Pathologie, Universitätsspital Zürich).

Verlauf

Der postoperative Verlauf war komplikationslos, und der Blutzuckerspiegel konnte mit 20 IU Insulin lente im Normbereich gehalten werden. Die täglich applizierten Neomycine-Spülungen der submentalen Fistel, die nicht exzidiert werden musste, wurden in wenigen Tagen klar und frei von Eiter. Postoperativ besuchte der Patient täglich die hyperbare Sauerstoffkammer. Die extraorale

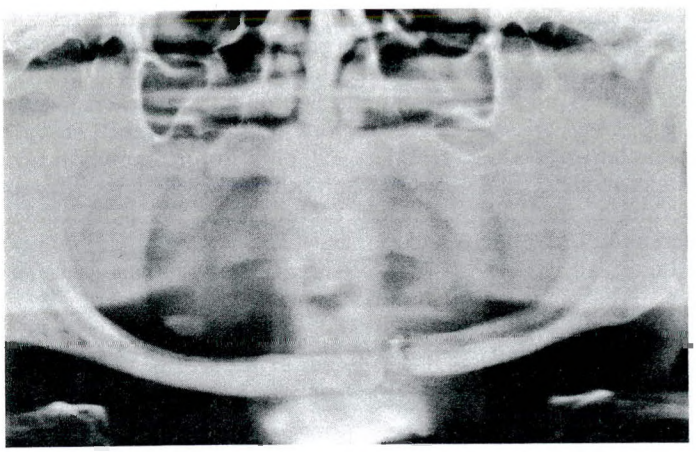


Abb. 3: Orthopantomogramm (OPT) 3 Monate nach Spinaresektion mit chronischer Osteomyelitis, deutlicher Sequesterbildung, pathologischer paramedianer Unterkieferfraktur links; massive Unterkieferatrophie und subperiostale Knochenneubildung, wobei der Nervus mandibularis teilweise auf dem Kamm verläuft.

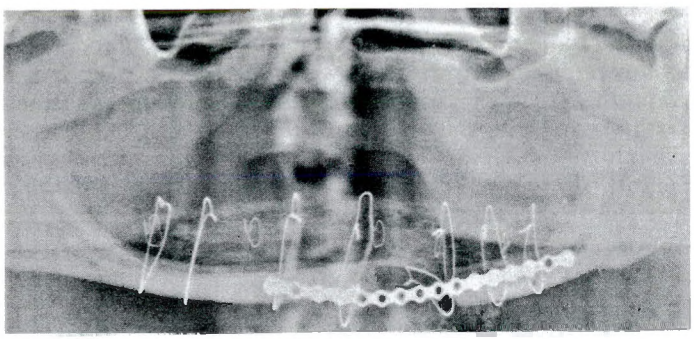


Abb. 4: Status nach partieller Unterkieferresektion und Sequesterentfernung, Sofortrekonstruktion mit gebündelten Rippen und Fixation mit Miniplatte (Operateur: Prof. H. F. Sailer).

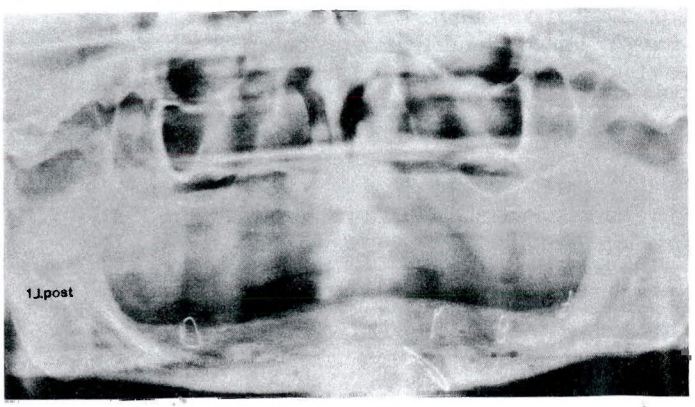


Abb. 5: Zustand 1 Jahr nach Unterkieferrekonstruktion und nach Miniplattenentfernung. ▶

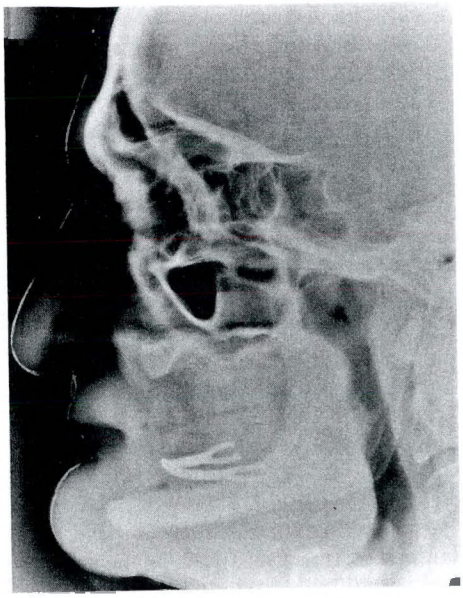


Abb. 6: Im präoperativen seitlichen Cephalogramm ist der extreme Unterkieferabbau sichtbar.

Schwellung war regredient, und die Hypästhesie im Bereich des Nervus mentalis rechts verminderte sich. Die extraorale Fistel heilte innerhalb eines Monats spontan ab. 5 Wochen postoperativ wurde ein Abdruck zur Herstellung der provisorischen Prothesen im Ober- und Unterkiefer genommen und anschliessend die Prothese eingegliedert. 10 Wochen postoperativ konnte die Champy-Platte ambulant in Lokalanästhesie ohne Narkose entfernt werden. Der Patient verspürte keinerlei Schmerzen. Am 19.4.1988 wurde erneut eine Spondylodese Th 11 – 12 durchgeführt. 10 Monate postoperativ konnten wir einen weiteren präprothetischen Eingriff in Form einer Vestibulumplastik mit Spalthauttransplantation vom Gesäss vornehmen. Der Eingriff, der normalerweise in Vollnarkose stattfindet, wurde schmerzlos ohne Narkose toleriert. 6 Tage postoperativ wurde die provisorische Prothese angepasst und eingegliedert. Die physiologische Resorption des Aufbaus war 1 Jahr postoperativ sehr gering *(Abb. 5, 7)*.

Diskussion

Beim Patienten handelt es sich um das typische Bild der *familiären kongenitalen Analgie*. Fanconi und Ferrazzini haben das Bild der kongenitalen Analgie bei der Schwester des Patienten bereits 1957 beschrieben und sind der Meinung, dass es sich wahrscheinlich um eine rezessiv vererbte Anomalie handelt.

Die fast ausschliesslich Juden befallende *familiäre Dysautonomie Riley* ist differentialdiagnostisch zur kongenitalen Analgie abzugrenzen. Diese Patienten sind relativ schmerzindifferent und weisen stark abgeschwächte Sehnenreflexe auf. Im Gegensatz zur kongenitalen Analgie fehlt jedoch die Tränensekretion beim Weinen. Unser Patient erklärt, beim Weinen eine normale Tränensekretion zu besitzen. Er ist jedoch ebenfalls jüdischer Abstammung.

Beachtenswert ist andererseits, dass der Patient in die Kategorie jener an kongenitaler Analgie Erkrankten gehört, die *enterozeptive Schmerzreize* empfinden, während exterozeptive Schmerzreize nicht perzipiert werden. Der Patient litt früher zeitweise unter Bauchschmerzen, Kreuzschmerzen und unter radikulär bedingten Knieschmerzen.

Die *erhöhte Infektneigung* und *schlechte Heilungstendenz* soll nach Fanconi und Ferrazzini (1957) zum guten Teil auf das Fehlen der Schmerzempfindung und der natürlichen Ruhigstellung zurückzuführen sein. Möglicherweise sei zusätzlich eine verminderte Resistenz des Organismus mit im Spiel. Bei unserem Patienten war sicherlich auch der Diabetes mellitus von Wichtigkeit, der primär mit oralen Antidiabetika eingestellt war und später Insulin bedurfte. Da Diabetiker in Stresssituationen häufig entgleisen, ist die konsequente Diabetesbehandlung vor allem postoperativ für den Heilungserfolg entscheidend.

Mit dem Fehlen der Schmerzperzeption bringen wir auch die *extreme Unterkieferatrophie* in Zusammenhang, bedingt durch massive Kaubewegungen; die vorhandene *Masseterhypertrophie* (Sailer et al., 1989) ist damit ebenfalls erklärbar.

Unser Patient erinnert sich an rezidivierende traumatisch bedingte *Hautläsionen*, die langsam unter chronischer Entzündung abheilten und Narben hinterliessen. Die Verbrennungswunde *(Abb. 8)* im Bereich der linken Schulter weist eine äusserst schlechte Heilungstendenz mit Narben- und Keloidbildung auf. Sie stammt von einer Verbrennung, die der Patient erst bemerkt hatte, als er die schmerzfreie Rötung und Blasenbildung nach Entfernen des Heizkissens entdeckte.

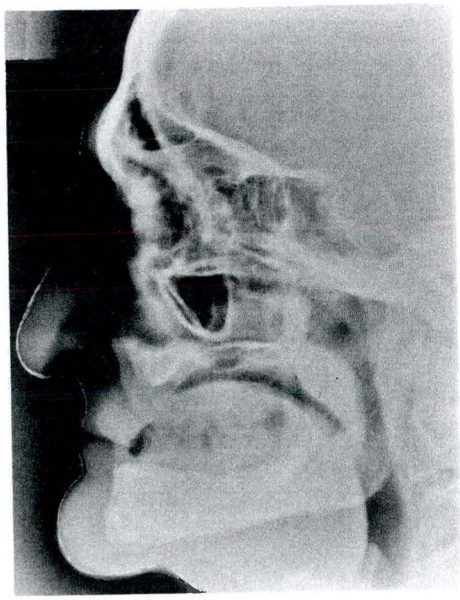


Abb. 7: Zustand 1 Jahr nach Rekonstruktion des Unterkieferkörpers und des Alveolarfortsatzes.

Die *chronische Osteomyelitis* führte zu Sequesterbildung im Bruchspalt und zu Vernarbungen und Verschwartungen des Periosts der umgebenden Weichteile. Zur Unterstützung der Einheilung des Knochentransplantates überwiesen wir den Patienten an die Medizinische Poliklinik des Universitätsspitals Zürich zur hyperbaren Sauerstofftherapie.

Die Entstehung der *Spontanfraktur* ist bei bekannter Infektneigung einerseits, bei gleichzeitigem Diabetes mellitus andererseits sowie extremer Unterkieferatrophie und kräftiger Kaumuskulatur als Summationseffekt anzusehen.

Unsere *guten postoperativen Resultate* rechtfertigen eine Sofortrekonstruktion des resezierten Bezirkes auch im infizierten Gebiet (Obwegeser, 1963; Obwegeser und Sailer, 1978; Sailer, 1976; Sailer, 1984), was dem Patienten einen zweiten Eingriff erspart.

Abb. 8: Verbrennungsnarben im Schulterbereich.



Hervorzuheben ist, dass zur Stabilisierung bewusst eine *Miniplatte* verwendet wurde, da diese im Gegensatz zu den kräftigen Rekonstruktionsplatten funktionelle Reize auf den transplantierten Knochen zulässt.

Die *Entfernung des Osteosynthesematerials* ist bei der verminderten Infektresistenz unserer Ansicht nach nötig. Eine sekundär durchgeführte Vestibulumplastik mit Hauttransplantation drängte sich auf, um das Vestibulum zu vertiefen. Beim Ersteingriff konnte der prekären Weichteilsituation wegen primär kein Vestibulum gebildet werden.

Die *Verletzungsgefahr* und damit die *Prognose* bei kongenitaler Analgie ist von der Intelligenz und der Erfahrung des Patienten abhängig. Da die Schmerzempfindung fehlt, muss der Patient lernen, die alternativen Symptome für Läsionen, wie Rubor, Calor und Tumor zu erkennen. Die Eigenbeobachtung und somit Früherkennung der Läsionen ist entscheidend, um schwere Schäden abzuwenden.

Schlussfolgerung

Die Schmerzempfindung ist ein essentieller Mechanismus zur frühzeitigen Erkennung schädlicher Einflüsse mit dem Ziel, die Schonhaltung einzuleiten und Überbelastungen zu vermeiden. Patienten mit kongenitaler Analgie müssen zur Früherkennung der Läsionen andere Symptome anstelle des Schmerzes erlernen. Die Infektbekämpfung besteht in der prophylaktischen Ursachenbekämpfung, der Abszessinzision und Drainage, der baldigen antibiotischen Abschirmung und der hyperbaren Sauerstofftherapie.

Literatur

Fanconi, G., Ferrazzini, F.: Kongenitale Analgie; Helvetica Paediatrica Acta. 12: 79 (1957)

Francillon, M. R.: Kongenitale Analgie und Wirbelsäule; Arch. orthop. Unfall-Chir. 67: 255 (1970)

Obwegeser, H.: Probleme und Möglichkeiten der Unterkieferresektion und gleichzeitigen Rekonstruktion auf dem oralen Operationsweg; Schweiz. Mschr. Zahnheilk. 73: 830 (1963)

Obwegeser, H., Sailer, H. F.: Experiences with Intra-Oral Partial Resection and Simultaneous Reconstruction in Cases of Mandibular Osteomyelitis; J. max. fac. Surg. 6: 34 (1978)

Sailer, H. F.: Behandlungsergebnisse bei Osteomyelitis und Radioosteomyelitis Mandibulae nach Unterkieferresektion und gleichzeitiger Rekonstruktion; 3th Congress Europ. Ass. for Max.-Fac. Surg. London, Sept. 1976

Sailer, H. F.: Ergebnisse nach Resektion und Sofortrekonstruktion des osteomyelitischen Unterkiefers; Fortschr. Kiefer- und Gesichtschirurgie 29: 51 (1984)

Sailer, H. F., et al.: Kritische Bewertung der Masseterreduktion als Methode zur Gesichtsverschmälerung; Fortschr. Kiefer- und Gesichtschirurgie 34: 87 (1989)

■

Manuskripteingang: 08.02.1991

Anschrift der Verfasser:

Dr. P. Rohner, Prof. Dr. Dr. H. F. Sailer, Klinik und Poliklinik für Kiefer- und Gesichtschirurgie, Universitätsspital Zürich, Frauenklinikstrasse 10, CH-8091 Zürich

Schweizerische Gesellschaft für Kiefer- und Gesichtschirurgie (SGKG), 4. Jahrestagung, Locarno, 27./28. Oktober 1989

Osteomyelitis bei kongenitaler Analgie

Paul Rohner, Hermann F. Sailer
Klinik und Poliklinik für Kiefer- und Gesichtschirurgie (Direktor: Prof. Dr. Dr. H. F. Sailer), Universitätsspital Zürich

Geschildert wird ein Fall von Osteomyelitis mit kongenitaler Analgie. Die chirurgische Therapie bestand in einer partiellen Unterkieferresektion und Sofortrekonstruktion mit autologer Rippe und Miniplattenosteosynthese. Der postoperative Verlauf wird beschrieben. Eine Diskussion zum Krankheitsbild mit Schlussfolgerungen beschliesst den Bericht.

Krankheitsbild der kongenitalen Analgie

Die kongenitale Analgie ist ein seltenes Leiden (Fanconi und Ferrazzini, 1957). Charakteristisch für dieses Krankheitsbild ist in vielen Fällen der völlige Ausfall der Schmerzempfindung, während in anderen Fällen bei wohl intakter Schmerzempfindung das Schmerzgefühl, also das subjektive Schmerzerlebnis, fehlt (Francillon, 1970). Der fehlende Schutzreflex mit ausbleibender Schonhaltung führt zu vielen verschiedenen Komplikationen, die in *Tabelle 1* aufgezeigt werden. Die Komplikationen sind Folgen zu spät oder nicht erkannter traumatischer Läsionen oder Folgen von chronischen Sekundärinfektionen. Die wichtigsten und häufigsten Komplikationen wurden aus der Literatur zusammengestellt.

Fallbeschreibung

Familienanamnese

- Die Grossmutter väterlicherseits und mütterlicherseits sind Geschwister.
- Die Mutter leidet an einem latenten Diabetes mellitus.

Schlüsselwörter

Osteomyelitis, kongenitale Analgie, partielle Unterkieferresektion und Sofortrekonstruktion mit autologer Rippe, Miniplattenosteosynthese

Zusammenfassung
Darstellung eines Falls von kongenitaler Analgie, die bei einem erwachsenen Individuum zu einer sekundär-chronischen Osteomyelitis des Unterkiefers mit Sequesterbildung und pathologischer paramedianer Unterkieferfraktur links führte. Die Behandlung der Wahl war die Unterkieferresektion und Sofortrekonstruktion mit gleichzeitigem zirkulärem Aufbau des atrophischen Kiefers mit gebündelten, halbierten Rippen und Stabilisierung mittels Miniplattenosteosynthese.

Riassunto
Presentazione di un caso di analgia congenita, che aveva come complicazione una osteomielite cronica secondaria della mandibola con sequestro e frattura paramediana patologica. La terapia di scelta è stata la resezione parziale della mandibola e la ricostruzione immediata del difetto e del processo alveolare con costole modellate ed osteosintesi con mini-placche.

Résumé
Présentation d'un cas d'analgésie congénitale, avec comme complication, une ostéomyelite chronique secondaire de la mandibule avec séquestres et fracture paramédiane pathologique. La thérapie de choix était la résection partielle de la mandibule et la reconstruction immédiate du defect et du process alvéolaire à l'aide de côtes modelées et ostéosynthèse par mini-plaques.

Resumaziun
Presentaziun d'in cas di un'analgia congenitala, che veva per consequenza ina osteomyelitis chronica secondaria della mandibula con formaziun d'in sequester e d'in frattura paramediana pathologica tier in individuum adult. Il trattament cumpigliava la reseziun e reconstruziun immediata cun costas fendidas e ligiadas ensemen ed osteosynthesa cun plattas.

Summary
Presentation of a case of a congenital analgia, who showed as a complication a chronical osteomyelitis of the mandible with formation of sequester and fracture. Partial resection of the mandible and immediate reconstruction was done performing simultaneously a rebuilding of the atrophied alveolus by the use of split ribs and fixation with a long miniplate.

Tab. 1: Folgeschäden bei kongenitaler Analgie.

Ossäre Läsionen
- Extremitätenfrakturen
- Pseudarthrosen
- Osteomyelitiden
- Wirbelkörperdestruktionen mit radikulären Syndromen
- Osteoporose
- Aseptische Knochennekrosen
- Kalzifizierende subperiostale Hämatome

Arthropathien
- Erguss
- Synoviahypertrophie
- Knorpeldegeneration
- Osteochondrosis dissecans
- Subluxationen
- Osteochondrosis dissecans bei aseptischer Knochennekrose
- Distorsionen

Hautläsionen
- Hautverbrennungen
- Hautverletzungen
- Mukosaläsionen (Zungenbisse, Lippenverletzungen)

Dentogene Läsionen
- Zahnverlust
- Rezidivierende dentogene Abszesse

Andere
- Rezidivierende Pyelitiden und Zystitiden
- Diarrhoe
- Status febrilis unklarer Ätiologie
- Amyloidose infolge von chronischen Osteomyelitiden

- Die Schwester leidet an einer kongenitalen Analgie mit folgenden Symptomen: Zungenbeissen mit Hämorrhagien, Lippenbeissen, Nasenverletzungen, rezidivierende dentogene Abszesse, Verbrennungen, Wundinfekte mit Heilungsstörungen, Brodie-Abszess der Tibiametaphyse links, deutlich abgeschwächter Kornealreflex, Metatarsalefraktur rechts und Fraktur des Os calcaneum links, fragliche Femurkopffraktur links.

Persönliche Anamnese
- 55jähriger Chauffeur und Transportunternehmer von Beruf.
- Generalisierte Analgie seit der Geburt.
- Permanentes Zungen-, Finger- und Zehenbeissen als Kind.
- Mit 1 Jahr Verlust aller Milchzähne unter Abszessbildung mit hohem Fieber ohne Schmerzen.
- Schmerzlose Oberarmfraktur mit 8 Jahren und Fussfraktur mit 9 Jahren.
- In der Schule habe ihn der Lehrer mit dem Lineal geschlagen, ohne dass er, im Gegensatz zu den Mitschülern, Schmerzen verspürt hätte.
- Verbrennungen und Verletzungen mit Sekundärinfektionen seien immer wieder aufgetreten und hätten schlechte Heilungstendenz gezeigt.
- Der Patient hat oft an geringen Rükken- und selten an Bauchschmerzen gelitten.
- Mit 33 Jahren leidet der Patient an radikulären Symptomen mit Parästhesien in beiden Füssen und 1 Jahr später an rezidivierenden Paresen mit Gefühlsstörungen im linken Bein, so dass er stürzte. Mit 34 Jahren litt er aus völligem Wohlbefinden heraus an hohem Fieber (38°C). Es wurde die Diagnose einer neuroarthropathischen Spondylolisthesis L3 gestellt, und eine Sponylodese L2-S1 wurde mittels Plattenosteosynthese durchgeführt. 1971 wurde ein Diabetes mellitus Typ II diagnostiziert. 1976 erfolgte die Respondylodese. 1984 Spondylodese mit Plattenosteosynthese Th 12-L3. 1987 Verbrühung des linken Oberarms mit einer heissen Bettflasche. 1987 Beginn der Insulinbehandlung.

Jetziges Leiden
Wegen schlechten Prothesensitzes bei extremer Unterkieferatrophie und hochstehender Spina mentalis wurde 3 Monate vor Spitaleintritt die Spina mentalis posterior abgetragen. Danach ereignete sich innerhalb von 3 Monaten eine Spontanfraktur des Unterkiefers paramedian links, die vom Patienten als Knackgeräusch mit leichten Schmerzen erkannt wurde. Es traten rezidivierende Abszesse im Kinnbereich mit en- und extraoraler Fistelbildung auf. Die Abszesse wurden inzidiert und eine Antibiotikatherapie mit Keflex begonnen. Retrospektiv müssen diese Entzündungszeichen bald nach Abtragung der Spina mentalis aufgetreten sein, da die uns zugestellten Röntgenbilder *(Abb. 2b)* bereits nach 2 Monaten eine sehr grosse Osteolysezone aufweisen.

Physikalische Prüfung
- *Allgemeinbefund:* Kräftig gebauter Mann, Kornealreflexe und Sehnenreflexe der oberen Extremitäten vorhanden, Patellarsehnenreflex und Achillessehnenreflex stark abgeschwächt. Analgie am ganzen Körper, Berührungsempfindung intakt, Tiefensensibilität intakt, Differenzierung zwischen warm und kalt vorhanden, keine Schmerzempfindung bei hohen Temperaturen. Alte Verbrennungsnarbe mit Keloidbildung an der Schulter links *(Abb. 8)*.

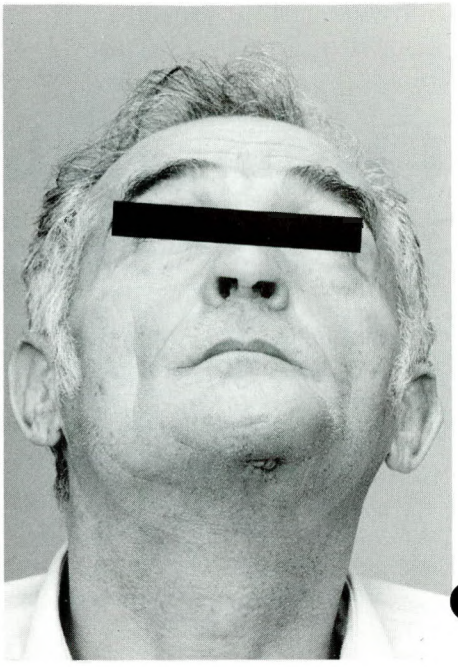


Abb. 1: Patient mit chronischer Osteomyelitis des Unterkiefers, Schwellung, Fistelbildung submental links und Masseterhypertrophie.

- *Lokalbefund:* Schwellung im Kinnbereich links *(Abb. 1)*, leichte Druckdolenz, Pusaustritt aus der Fistel submental links. Hypästhesie im Bereich des Nervus mentalis links. Krepitation und Beweglichkeit im Unterkiefer paramedian links. Schwellung intraoral im Bereich des vorderen Vestibulums. Durchgehende Fistel vestibulär bis in den Kinnbereich. Mittelgradige Masseterhypertrophie beidseits.
- *Röntgenbefund:* Eine Serie von Unterkieferaufbissaufnahmen *(Abb. 2 A–D)* zeigte die Entwicklung der Osteomyelitis. Das Orthopantomogramm *(Abb. 3)* lässt ebenfalls den Sequester, die periostale Knochenneubildung und die Bruchstelle im Bereich des Foramen mentale erkennen. Deutlich ist auf dem seitlichen Cephalogramm *(Abb. 6)* die extreme Unterkieferatrophie erfasst.
- *Labor:* Glukose: 13,6 mmol/l (mit 20 IU Insulin lente morgens und Diabetesdiät).

Diagnose
Die Diagnose umfasste:

1. Kongenitale Analgie;
2. Osteomyelitis mit paramedianer Spontanfraktur des Unterkiefers links;
3. Extreme Unterkieferatrophie;
4. Insulinpflichtiger Diabetes mellitus Typ II;
5. Zustand nach diversen Wirbelsäulenoperationen, Extremitätenfrakturen und anderen Verletzungen.

Ihr Inserat hat mich neugierig gemacht. Senden Sie mir weitere Unterlagen über IPS Empress Vollkeramiksystem / CHROMASCOP Farbschlüssel

Name: _____

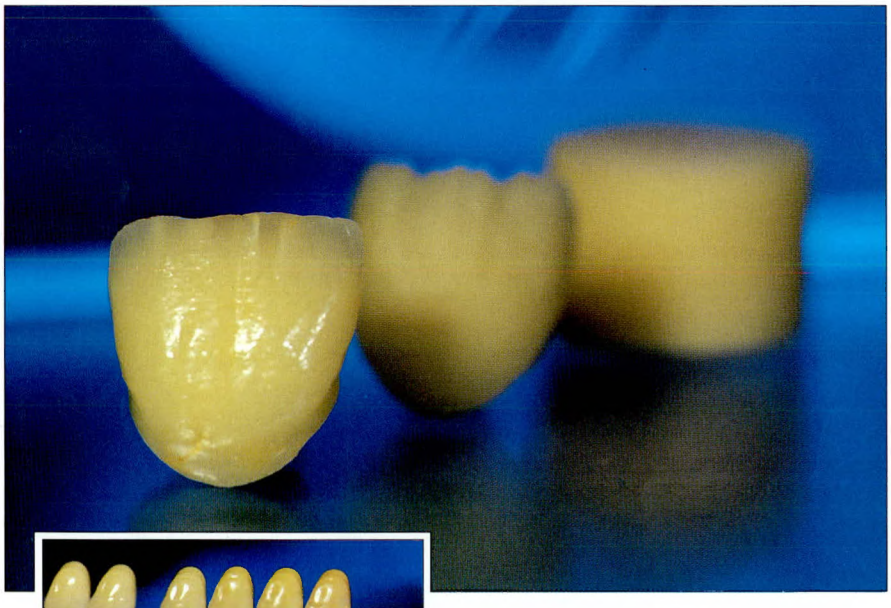
Strasse: _____

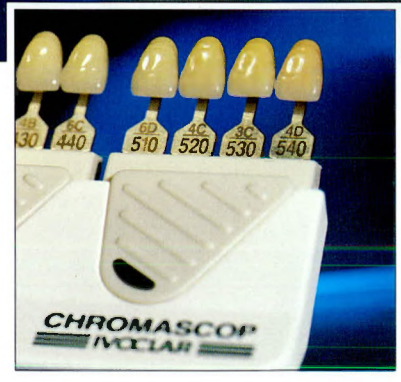
PLZ / Ort: _____

Ivoclar AG
FL-9494 Schaan /
Liechtenstein

Die Faszination des Aussergewöhnlichen

IPS Empress





Das neue CHROMASCOP Farbbestimmungs-System erleichtert die Farbwahl und die Kommunikation mit dem Zahntechniker.

System der Zukunft

IPS Empress gibt der metallfreien Keramik eine neue Dimension. Neu das Material: Leucitverstärkte Kristallstrukturen bewirken eine hohe Festigkeit. Revolutionär: Das thermoplastische Herstellungsverfahren. Einzigartig: Die perfekt aufeinander abgestimmten Systemkomponenten. Das Resultat: **Kronen, Inlays / Onlays und Schalen von höchster Ästhetik, Natürlichkeit und zahnschmelzähnlichem Abrasionsverhalten.**

IPS Empress: Aussergewöhnlich, faszinierend und seit April 1987 erfolgreich klinisch getestet.

IVO 11-91-d · © Ivoclar AG, Schaan

Ivoclar AG
FL-9494 Schaan / Liechtenstein

IVOCLAR

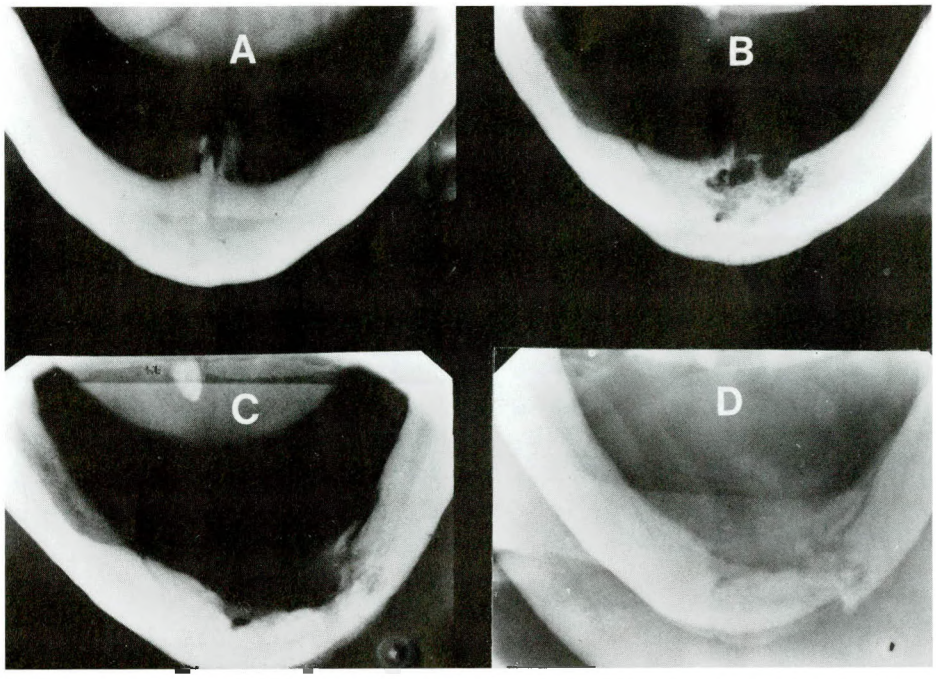


Abb. 2: Radiologischer Verlauf der Osteomyelitis: (A) Intakter Unterkiefer mit prominenter Spina mentalis posterior vor der geplanten Abtragung derselben alio loco. (B) 2 Monate postoperativ, massive Osteolysezone mit beginnender Sequesterbildung. (C) 10 Wochen postoperativ, progrediente Osteolyse und Sequesterbildung. (D) 3 Monate postoperativ, pathologische Unterkieferfraktur, Sequesterbildung, periostale Auflagerungen.

Therapie

Am 7.7.1987 führten wir die partielle Unterkieferresektion links von enoral und die Sequesterentfernung durch (Operation: Prof. H. F. Sailer). Die Osteosynthese wurde mittels einer einzigen langen Champy-Platte bewerkstelligt, die im Bereich des Verlaufs des Nervus mandibularis monokortikal verschraubt wurde. Als Sofortrekonstruktion wurden zwei halbierte Rippen verwendet, die sowohl lokal in den entstandenen Defekt interponiert als auch zirkulär im Unterkiefer zur Stabilisation aufgelagert wurden. Gleichzeitig dienten sie dem Aufbau des hoch atrophischen Kieferkammes. Die Fixation der Rippen erfolgte mit Drahtligaturen und perimandibulären Drahtumschlingungsnähten *(Abb. 4)*. Im Bereich der Bruchspaltosteomyelitis war eine eindrückliche Verschwartung und Vernarbung des Weichgewebes als Zeichen der chronischen Osteomyelitis aufgetreten. Infolge der massiven Unterkieferatrophie trat der Nervus mentalis beidseits lingual des Corpus mandibulae aus und kreuzte das Corpus bukkal. Der Nervus mandibularis konnte beidseits geschont werden.

Pathohistologischer Befund

Unterkieferresektat mit ausgedehnten Nekrosen und unspezifischer, teilweise abszedierender Entzündung mit Knochenresorption (Prof. M. Makek, Institut für Pathologie, Universitätsspital Zürich).

Verlauf

Der postoperative Verlauf war komplikationslos, und der Blutzuckerspiegel konnte mit 20 IU Insulin lente im Normbereich gehalten werden. Die täglich applizierten Neomycine-Spülungen der submentalen Fistel, die nicht exzidiert werden musste, wurden in wenigen Tagen klar und frei von Eiter. Postoperativ besuchte der Patient täglich die hyperbare Sauerstoffkammer. Die extraorale

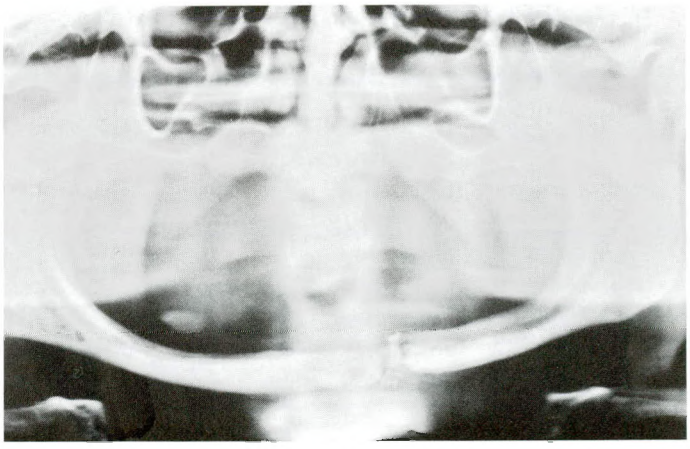


Abb. 3: Orthopantomogramm (OPT) 3 Monate nach Spinaresektion mit chronischer Osteomyelitis, deutlicher Sequesterbildung, pathologischer paramedianer Unterkieferfraktur links; massive Unterkieferatrophie und subperiostale Knochenneubildung, wobei der Nervus mandibularis teilweise auf dem Kamm verläuft.

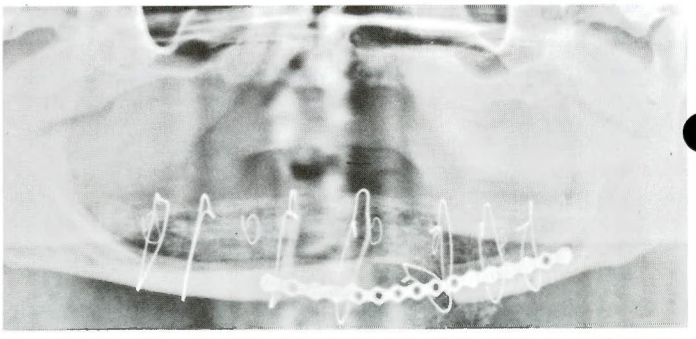


Abb. 4: Status nach partieller Unterkieferresektion und Sequesterentfernung, Sofortrekonstruktion mit gebündelten Rippen und Fixation mit Miniplatte (Operateur: Prof. H. F. Sailer).

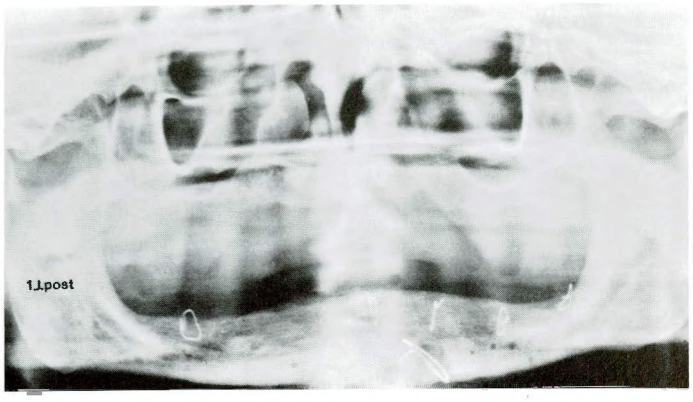


Abb. 5: Zustand 1 Jahr nach Unterkieferrekonstruktion und nach Miniplattenentfernung. ▶

coltosol®



Coltosol® Gratis-Test

Schnell gelegt - einfach entfernt: Coltosol. Das provisorische Füllungsmaterial.

- Im Glasdöschen oder in der Spritze = **Sie haben die Wahl**
- Kein Anmischen = **kein Materialverlust**
- Beste Haftung in der Kavität = **einfaches Applizieren und Verarbeiten**
- **Selbständige Aushärtung durch Speicheleinwirkung**
- Radio-Opazität = **sichere Beurteilung des Behandlungsresultats**
- **Müheloses Entfernen in grossen Teilstücken**
- **Dichte Randqualität** (Farbpenetrations-Untersuchung: Diss. E. Stark; Freie Universität Berlin; 1986)
- Ideale Oberflächenhärte = **Universell einsetzbar im Seitenzahnbereich sowie für Inlays und zum Wurzelkanalverschluss**
- **Klinischer Einsatz während mehrerer Wochen möglich**

Coltène AG, Feldwiesenstrasse 20
CH-9450 Altstätten / Switzerland
Tel. 071 / 75 41 21
Telefax 071 / 75 16 95
Telex 882634 colt ch

coltène® whaledent

GUTSCHEIN

❑ Ja, senden Sie mir sofort **kostenlos 1 Spritze Coltosol® à 8 g = 3.5 ml** + Prospekt.

Stempel:

Gutschein einsenden an:

Coltène AG
Feldwiesenstrasse 20
CH-9450 Altstätten/Switzerland

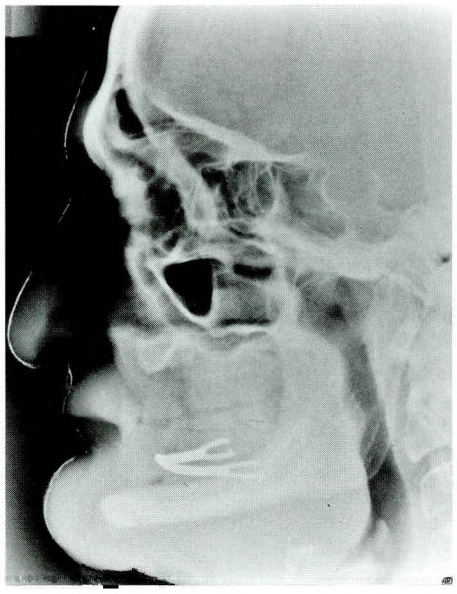


Abb. 6: Im präoperativen seitlichen Cephalogramm ist der extreme Unterkieferabbau sichtbar.

Schwellung war regredient, und die Hypästhesie im Bereich des Nervus mentalis rechts verminderte sich. Die extraorale Fistel heilte innerhalb eines Monats spontan ab. 5 Wochen postoperativ wurde ein Abdruck zur Herstellung der provisorischen Prothesen im Ober- und Unterkiefer genommen und anschliessend die Prothese eingegliedert. 10 Wochen postoperativ konnte die Champy-Platte ambulant in Lokalanästhesie ohne Narkose entfernt werden. Der Patient verspürte keinerlei Schmerzen. Am 19.4.1988 wurde erneut eine Spondylodese Th 11 – 12 durchgeführt. 10 Monate postoperativ konnten wir einen weiteren präprothetischen Eingriff in Form einer Vestibulumplastik mit Spalthauttransplantation vom Gesäss vornehmen. Der Eingriff, der normalerweise in Vollnarkose stattfindet, wurde schmerzlos ohne Narkose toleriert. 6 Tage postoperativ wurde die provisorische Prothese angepasst und eingegliedert. Die physiologische Resorption des Aufbaus war 1 Jahr postoperativ sehr gering *(Abb. 5, 7)*.

Diskussion

Beim Patienten handelt es sich um das typische Bild der *familiären kongenitalen Analgie*. Fanconi und Ferrazzini haben das Bild der kongenitalen Analgie bei der Schwester des Patienten bereits 1957 beschrieben und sind der Meinung, dass es sich wahrscheinlich um eine rezessiv vererbte Anomalie handelt.

Die fast ausschliesslich Juden befallende *familiäre Dysautonomie Riley* ist differentialdiagnostisch zur kongenitalen Analgie abzugrenzen. Diese Patienten sind relativ schmerzindifferent und weisen stark abgeschwächte Sehnenreflexe auf. Im Gegensatz zur kongenitalen Analgie fehlt jedoch die Tränensekretion beim Weinen. Unser Patient erklärt, beim Weinen eine normale Tränensekretion zu besitzen. Er ist jedoch ebenfalls jüdischer Abstammung.

Beachtenswert ist andererseits, dass der Patient in die Kategorie jener an kongenitaler Analgie Erkrankten gehört, die *enterozeptive Schmerzreize* empfinden, während exterozeptive Schmerzreize nicht perzipiert werden. Der Patient litt früher zeitweise unter Bauchschmerzen, Kreuzschmerzen und unter radikulär bedingten Knieschmerzen.

Die *erhöhte Infektneigung* und *schlechte Heilungstendenz* soll nach Fanconi und Ferrazzini (1957) zum guten Teil auf das Fehlen der Schmerzempfindung und der natürlichen Ruhigstellung zurückzuführen sein. Möglicherweise sei zusätzlich eine verminderte Resistenz des Organismus mit im Spiel. Bei unserem Patienten war sicherlich auch der Diabetes mellitus von Wichtigkeit, der primär mit oralen Antidiabetika eingestellt war und später Insulin bedurfte. Da Diabetiker in Stresssituationen häufig entgleisen, ist die konsequente Diabetesbehandlung vor allem postoperativ für den Heilungserfolg entscheidend.

Mit dem Fehlen der Schmerzperzeption bringen wir auch die *extreme Unterkieferatrophie* in Zusammenhang, bedingt durch massive Kaubewegungen; die vorhandene *Masseterhypertrophie* (Sailer et al., 1989) ist damit ebenfalls erklärbar.

Unser Patient erinnert sich an rezidivierende traumatisch bedingte *Hautläsionen*, die langsam unter chronischer Entzündung abheilten und Narben hinterliessen. Die Verbrennungswunde *(Abb. 8)* im Bereich der linken Schulter weist eine äusserst schlechte Heilungstendenz mit Narben- und Keloidbildung auf. Sie stammt von einer Verbrennung, die der Patient erst bemerkt hatte, als er die schmerzfreie Rötung und Blasenbildung nach Entfernen des Heizkissens entdeckte.

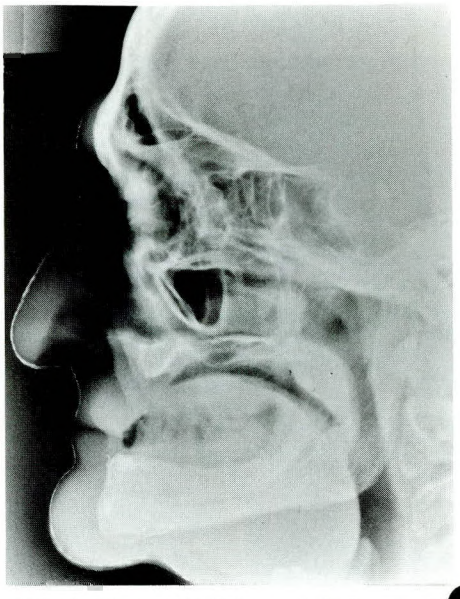


Abb. 7: Zustand 1 Jahr nach Rekonstruktion des Unterkieferkörpers und des Alveolarfortsatzes.

Die *chronische Osteomyelitis* führte zu Sequesterbildung im Bruchspalt und zu Vernarbungen und Verschwartungen des Periosts der umgebenden Weichteile. Zur Unterstützung der Einheilung des Knochentransplantates überwiesen wir den Patienten an die Medizinische Poliklinik des Universitätsspitals Zürich zur hyperbaren Sauerstofftherapie.

Die Entstehung der *Spontanfraktur* ist bei bekannter Infektneigung einerseits, bei gleichzeitigem Diabetes mellitus andererseits sowie extremer Unterkieferatrophie und kräftiger Kaumuskulatur als Summationseffekt anzusehen.

Unsere *guten postoperativen Resultate* rechtfertigen eine Sofortrekonstruktion des resezierten Bezirkes auch im infizierten Gebiet (Obwegeser, 1963; Obwegeser und Sailer, 1978; Sailer, 1976; Sailer, 1984), was dem Patienten einen zweiten Eingriff erspart.

Abb. 8: Verbrennungsnarben im Schulterbereich.



s w i s s m a d e

T U R B I N E S

CROMA

Turbines CROMA sans lumière

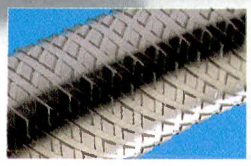
Choix de trois têtes sur manche CROMA. Systèmes de serrage par bouton-poussoir, FG ou à vis. Attachements rapides UNIFIX ou 3 et 4 voies.



CROMA BLACK PEARL à couple supérieur avec roulements à billes. Vitesse de rotation jusqu'à 330 000 rpm.

CROMA ONDINE® avec mini-tête à roulements à billes. Vitesse de rotation jusqu'à 400 000 rpm.

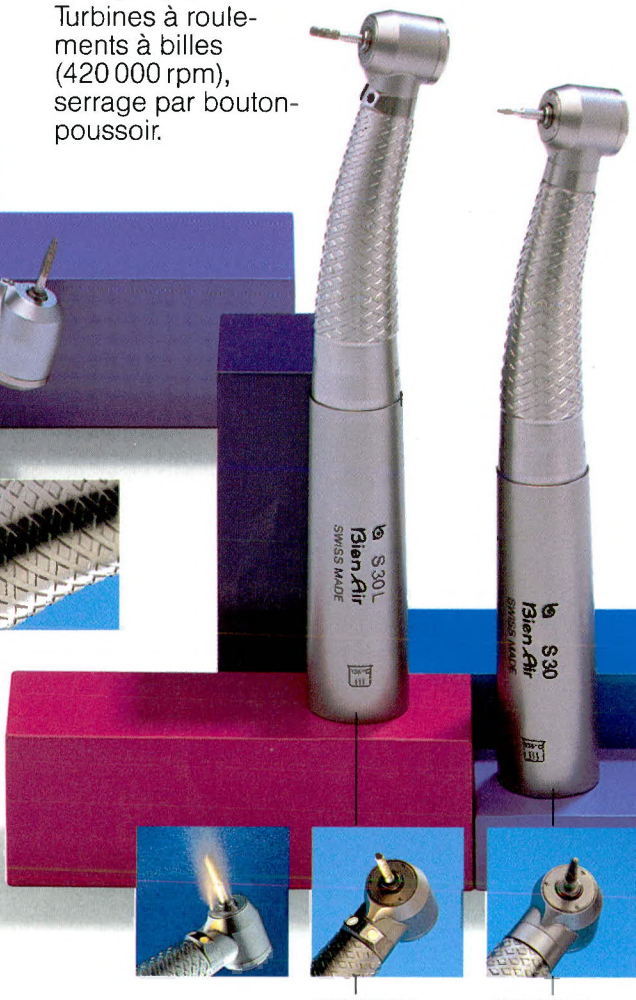
CROMA GYRO LONG-LIFE® silencieuse, à longue durée de vie à paliers à air. Vitesse de rotation jusqu'à 500 000 rpm.



PRESTIGE®

Turbines PRESTIGE en acier inoxydable à 3 sprays, avec et sans lumière

Turbines à roulements à billes (420 000 rpm), serrage par bouton-poussoir.



PRESTIGE S 30 L avec lumière, attachement rapide et tournant UNIFIX L électrifié.

PRESTIGE S 30 sans lumière, attachement rapide et tournant UNIFIX standard.



TRAPLITE® CROMA

Turbines BLACK PEARL, ONDINE® et GYRO LONG-LIFE® avec lumière

Trois turbines à lumière système TRAPLITE® avec manche CROMA. Système de serrage par bouton-poussoir ou à vis pour la GYRO LONG-LIFE®. Attachement rapide UNIFIX L électrifié tournant librement sur 360°.

Bien-Air SA
Länggasse 60
CH-2504 Bienne

Téléphone 032 42 41 31
Télex 934 243 bab ch
Fax 032 424 191

Bien-Air

BEAUTE DE LA TECHNIQUE

Hervorzuheben ist, dass zur Stabilisierung bewusst eine *Miniplatte* verwendet wurde, da diese im Gegensatz zu den kräftigen Rekonstruktionsplatten funktionelle Reize auf den transplantierten Knochen zulässt.

Die *Entfernung des Osteosynthesematerials* ist bei der verminderten Infektresistenz unserer Ansicht nach nötig. Eine sekundär durchgeführte Vestibulumplastik mit Hauttransplantation drängte sich auf, um das Vestibulum zu vertiefen. Beim Ersteingriff konnte der prekären Weichteilsituation wegen primär kein Vestibulum gebildet werden.

Die *Verletzungsgefahr* und damit die *Prognose* bei kongenitaler Analgie ist von der Intelligenz und der Erfahrung des Patienten abhängig. Da die Schmerzempfindung fehlt, muss der Patient lernen, die alternativen Symptome für Läsionen, wie Rubor, Calor und Tumor zu erkennen. Die Eigenbeobachtung und somit Früherkennung der Läsionen ist entscheidend, um schwere Schäden abzuwenden.

Schlussfolgerung

Die Schmerzempfindung ist ein essentieller Mechanismus zur frühzeitigen Erkennung schädlicher Einflüsse mit dem Ziel, die Schonhaltung einzuleiten und Überbelastungen zu vermeiden. Patienten mit kongenitaler Analgie müssen zur Früherkennung der Läsionen andere Symptome anstelle des Schmerzes erlernen. Die Infektbekämpfung besteht in der prophylaktischen Ursachenbekämpfung, der Abszessinzision und Drainage, der baldigen antibiotischen Abschirmung und der hyperbaren Sauerstofftherapie.

Literatur

Fanconi, G., Ferrazzini, F.: Kongenitale Analgie; Helvetica Paediatrica Acta. 12: 79 (1957)

Francillon, M. R.: Kongenitale Analgie und Wirbelsäule; Arch. orthop. Unfall-Chir. 67: 255 (1970)

Obwegeser, H.: Probleme und Möglichkeiten der Unterkieferresektion und gleichzeitigen Rekonstruktion auf dem oralen Operationsweg; Schweiz. Mschr. Zahnheilk. 73: 830 (1963)

Obwegeser, H., Sailer, H. F.: Experiences with Intra-Oral Partial Resection and Simultaneous Reconstruction in Cases of Mandibular Osteomyelitis; J. max. fac. Surg. 6: 34 (1978)

Sailer, H. F.: Behandlungsergebnisse bei Osteomyelitis und Radioosteomyelitis Mandibulae nach Unterkieferresektion und gleichzeitiger Rekonstruktion; 3th Congress Europ. Ass. for Max.-Fac. Surg. London, Sept. 1976

Sailer, H. F.: Ergebnisse nach Resektion und Sofortrekonstruktion des osteomyelitischen Unterkiefers; Fortschr. Kiefer- und Gesichtschirurgie 29: 51 (1984)

Sailer, H. F., et al.: Kritische Bewertung der Masseterreduktion als Methode zur Gesichtsverschmälerung; Fortschr. Kiefer- und Gesichtschirurgie 34: 87 (1989)

Manuskripteingang: 08.02.1991

Anschrift der Verfasser:

Dr. P. Rohner, Prof. Dr. Dr. H. F. Sailer, Klinik und Poliklinik für Kiefer- und Gesichtschirurgie, Universitätsspital Zürich, Frauenklinikstrasse 10, CH-8091 Zürich



