Separatdruck aus: Schweiz. Mschr. Zahnmed. *96:* 278, 1986

**Aus der Kieferchirurgischen Klinik des Universitätsspitals Zürich
(Direktion: Prof. Dr. H. Obwegeser) und dem Institut für Pathologie der Universität Zürich
(Direktion: Prof. Dr. Chr. Hedinger und Prof. Dr. J.R. Rüttner)**

Le-Fort-I-Osteotomie als operativer Zugang bei der Behandlung tumoröser und tumorähnlicher Läsionen der Oberkieferbasis am Beispiel der aneurysmatischen Knochenzyste

H. F. Sailer / M. S. Makek

Es wird ein neuer Zugangsweg für die Behandlung von Tumoren und tumorartigen Läsionen im Bereich der Oberkieferbasis mittels der in der orthopädischen Chirurgie viel verwandten Methode der Le-Fort-I-Osteotomie beschrieben. Als Beispiel für dieses Vorgehen dient in der vorliegenden Arbeit das Rezidiv einer aneurysmatischen Knochenzyste des Oberkiefers. Die Diagnose und Differentialdiagnose dieser selten in den Kieferknochen vorkommenden Entität wird unter klinischen und morphologischen Gesichtspunkten diskutiert. Harmlose Prozesse dieser Art oder gutartige Tumoren der Oberkieferbasis können mit dem beschriebenen Vorgehen ohne verstümmelnde Eingriffe radikal entfernt werden.

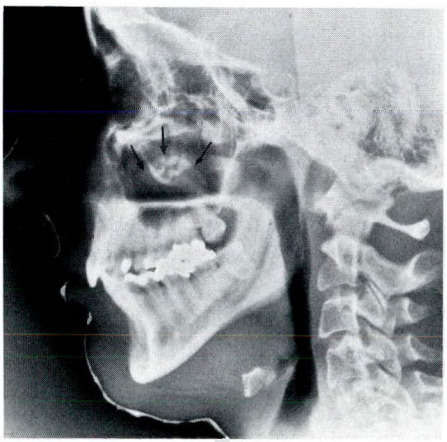
1. Einleitung

Die Behandlung bösartiger Tumoren im Bereich des Oberkiefers besteht meist in der Resektion der betroffenen Oberkieferhälfte. Bei gutartigen Geschwülsten und tumorähnlichen Prozessen im Bereich der Oberkieferbasis kommt eine Resektion dann in Frage, wenn auf dem üblichen Weg über die Fossa canina aus Gründen ungenügender Übersicht eine totale Entfernung nicht garantiert werden kann und mit einem Rezidiv gerechnet werden muss oder ein solches bereits vorliegt. Die vorliegende Arbeit beschreibt einen neuen operativen Zugang zur Oberkieferbasis mit der altbewährten Methode der Le-Fort-I-Osteotomie *(Obwegeser,* 1962, 1965) am Beispiel einer aneurysmatischen Knochenzyste.

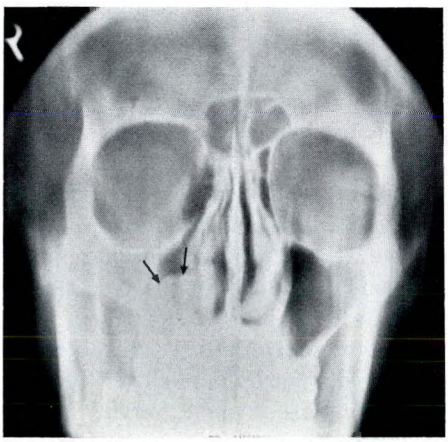
2. Fallbeschreibung

Bei einer 28jährigen Patientin war eine aneurysmatische Knochenzyste im rechten Oberkieferbereich via Fossa canina alio loco entfernt worden. Nachdem ein Jahr später ein grosses Rezidiv festgestellt worden war, wurde die Patientin durch den behandelnden Arzt zur Resektion und allfälligen Rekonstruktion an die Kieferchirurgische Klinik des Universitätsspitals Zürich überwiesen.

Es fand sich eine indolente, derbe Vorwölbung im Oberkiefer-Vestibulum rechts von Haselnussgrösse. Es bestand eine geringe Hypästhesie der Oberlippe rechts. Die Ausdehnung der Läsion konnte radiologisch und computertomographisch (Abb. 1a–c) exakt bestimmt werden: Sie sass der rechten Oberkiefer-



a)



b)

c)



Abb. 1a–c Rezidiv einer aneurysmatischen Knochenzyste im Bereich der Oberkieferbasis: Auf dem seitlichen Fernröntgenbild (1a) ist deutlich eine etwa tischtennisballgrosse, rundliche Verschattung erkennbar (Pfeile); der kraniale Kieferhöhlenanteil ist nicht befallen und pneumatisiert. Das horizontale Schnittbild des Computertomogramms (1c) zeigt den bei der Primäroperation gesetzten Knochendefekt der Fossa canina und den auf dem Boden der Kiefer- und Nasenhöhle aufsitzenden Prozess.

basis im Bereich des Alveolarfortsatzes, des Kieferhöhlen- und des rechten Nasenbodens auf und wölbte sich kugelig in die Kiefer- und Nasenhöhle vor. Die Permeabilität des rechten Nasengangs und die Respiration auf dieser Seite war stark eingeschränkt. Die Wurzelspitzen der Zähne 18, 17, 16, 15, 13 waren in Kontakt mit der rezidivierten Läsion. Sämtliche Zähne waren vital, d.h. reagierten auf Kohlensäureschnee. Der kraniale Teil der Kiefer- und Nasenhöhle war intakt und pneumatisiert.

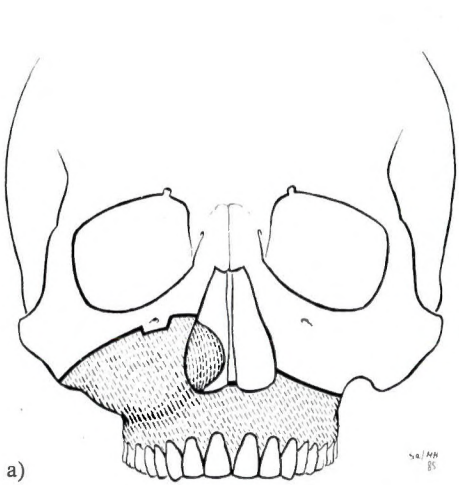
3. Behandlung und Operationsmethode

In nasaler Intubationsnarkose wurde die faziale Oberkieferregion beidseits dargestellt. Die rechte, früher operierte Region der Fossa canina war vernarbt, aber bis zum N. infraorbitalis und Infraorbitalrand gut darstellbar. Links wurde eine Le-Fort-I-Osteotomie in üblicher Weise durch die faziale und laterale Kieferhöhlenwand, rechts diese oberhalb der Läsion durch den unteren Jochbeinkom-

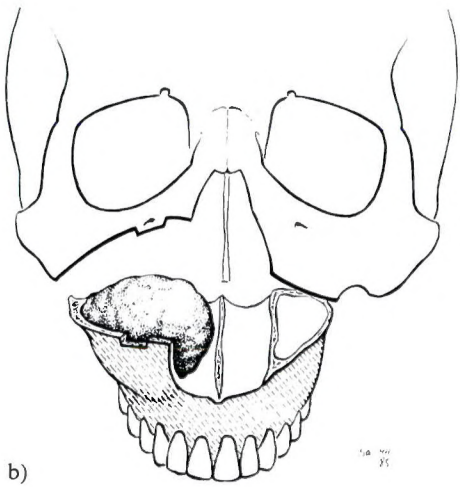
plex und um das Foramen infraorbitale geführt (Abb. 2a). Nach Abtrennen der Tubera von den Processus pterygoidei und des Nasenseptums an seiner Basis erfolgte problemlos die Mobilisation des osteotomierten Oberkiefers nach unten (Abb. 2b). Die Läsion war sofort in ihrer ganzen Ausdehnung übersehbar (Abb. 3a); sie wurde vorsichtig mit dem Freer-Instrument herausgelöst (Abb. 3b) und nun das knöcherne Gaumendach bzw. der Kieferhöhlen- und rechtsseitige Nasenhöhlenboden im Bereich der Auflagefläche der Läsion ohne Verletzung der palatinalen Weichteile nach vorsichtiger Osteotomie mit dem Toller-Bohrer entfernt (Abb. 3c). Auf diese Weise blieb die Ernährung des rechten Alveolarfortsatzes palatinalseits erhalten. Anschliessend erfolgte die serienweise Resektion sämtlicher Wurzelspitzen, da diese mit der Läsion in Kontakt waren, und das Abschleifen des umgebenden Knochens (Abb. 2d). Alle betroffenen Zähne wurden intraoperativ trepaniert, die Pulpen exstirpiert und Einlagen vorgenommen. Der Hauszahnarzt führte in der postoperativen Phase die definitiven Wurzelfüllungen durch.

Die Kiefer wurden mittels Drahtösenschienung *(Obwegeser,* 1952) intermaxillär fixiert, der Oberkiefer reponiert und durch Drahtnähte fixiert. Auf der rechten Seite erfolgte eine teilweise Rekonstruktion der resezierten Kieferhöhlenwand durch Bankknochen (Abb. 2e); nach Entfernung der Läsion bestand eine breite Verbindung zwischen Kieferhöhle und rechter Nasenhöhle. Ein Jodoform-Vaseline-Streifen wurde für zehn Tage eingelegt. Die intermaxilläre Fixation wurde nach drei Tagen gelöst und die Schienung entfernt. Am neunten postoperativen Tag erfolgte die Entlassung. Weiche Kost wurde für vier Wochen angeordnet. Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Die völlige Repneumatisierung der linken und teilweise auch der rechten Kieferhöhle war nach sechs Wochen deutlich. Zu vermerken ist, dass in der postoperativen Phase die obere rechte Zahnreihe bei Druck leicht nachgab und im Bereich des Zahns 17 und 16 ungefähr 1–2 mm nach kranial auswich; nach ungefähr einem Jahr war die Zahnreihe jedoch bei 16 wieder in Kontakt mit der Gegenbezahnung, und bei 17 fehlte noch 1 mm. Die klinischen

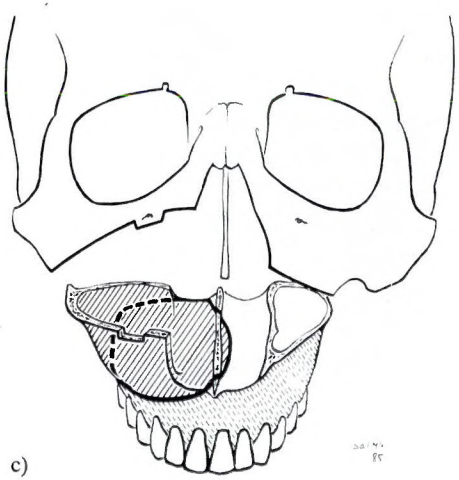
Abb. 2a–e Neues Konzept zur Behandlung tumoröser und tumorähnlicher Prozesse der Oberkieferbasis mittels Le-Fort-I-Osteotomie: Während auf der gesunden Seite eine gewohnte horizontale Osteotomie durchgeführt wird, erfolgt dieselbe auf der erkrankten Seite oberhalb der Läsion in die untere Jochbeinregion und den kranialen Bereich der fazialen Kieferhöhlenwand unter sorgfältiger Umschneidung des Foramen infraorbitale (2a). Nach erfolgter Mobilisation des Oberkiefers nach kaudal besteht ein guter Überblick sowohl der gesunden wie der kranken Seite einschliesslich des gesamten Nasenbodens bzw. des Gaumendachs (2b). Nach sorgfältiger Entfernung der Läsion werden jene Knochenareale, denen der Tumor aufsass, reseziert; dies geschieht im Gaumendachbereich von kranial, wobei die Fingerkuppe auf der palatinalen Schleimhaut liegt, um das Durchdringen des Toller-Bohrers durch den Knochen zu palpieren. Die palatinalen Weichteile können auf diese Weise sicher geschont werden (2c), eine oro-nasoantrale Verbindung wird hiermit vermieden. All diese Zähne werden gleichzeitig trepaniert und Einlagen eingebracht; mit Vorteil können sie präoperativ wurzelbehandelt werden. Nun erfolgt eine intermaxilläre Fixation und die Reposition und Fixation des Oberkiefers mit Drahtnähten oder Miniplatten; auf der Resektionsseite sollte eine Rekonstruktion im Bereich der Wangenleiste und der fazialen Kieferhöhlenwand mit Bankknochen erfolgen (2e); am Ende der Operation kann die intermaxilläre Fixation gelöst werden.



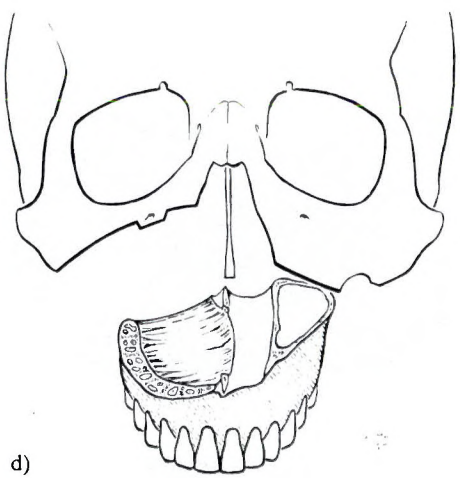
a)



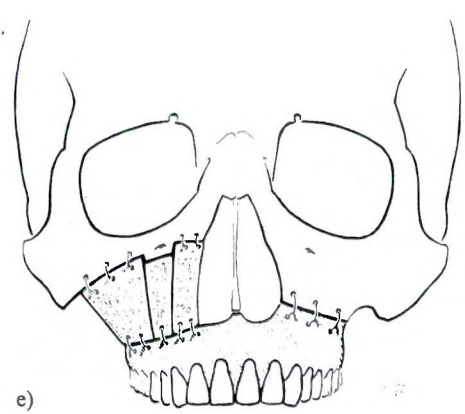
b)



c)



d)



e)

und röntgenologischen Kontrollen nach einem Jahr zeigen reizlose Verhältnisse im gesamten Oberkieferbereich (Abb. 4a–c), insbesondere keinen Hinweis auf ein erneutes Rezidiv.

4. Histopathologie

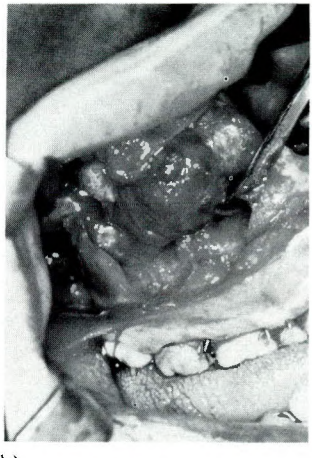
Sowohl eine präoperativ pernasal durchgeführte Biopsie (alio loco) als auch eine intraoperative Schnellschnittuntersuchung und die definitive Beurteilung des Resektates ergaben als Diagnose das Rezidiv einer aneurysmatischen Knochenzyste (Abb. 5a und b).

5. Diskussion

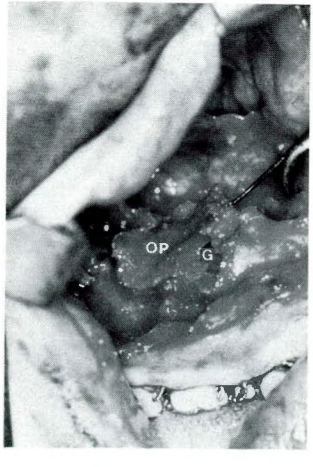
Der operative Zugang zur Oberkieferbasis mittels Le-Fort-I-Osteotomie bietet mehrere Vorteile: Er ermöglicht eine hervorragende Übersicht über den Kieferhöhlen- und Nasenhöhlenboden; damit wird einerseits ein sicheres Entfernen der



a)



b)

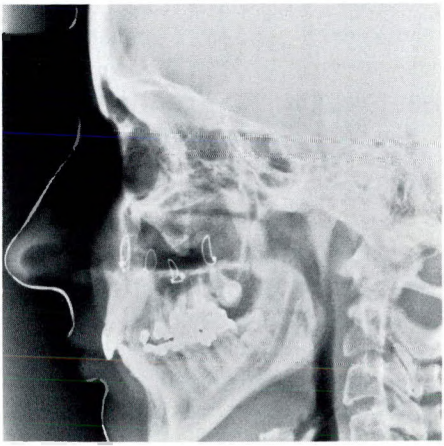


c)

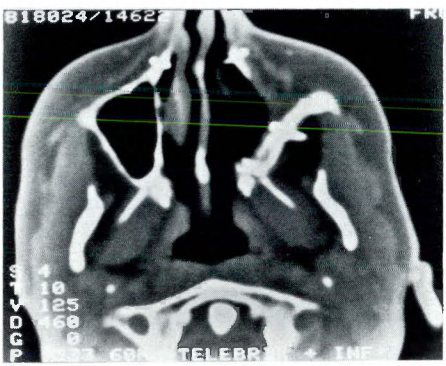
Abb. 3a–c Intraoperative Bilder nach Le-Fort-I-Osteotomie und kaudaler Mobilisation des Oberkiefers: Deutlich ist die Apertura piriformis zu sehen, in die ein Einzinker zum Herunterhalten des Oberkiefers eingehängt ist (a); der dem Boden des rechten Nasengangs und der Kieferhöhle aufsitzende Prozess (P) ist gut übersehbar, ebenso die gesunde linke Kieferhöhle (SM); der Tubus für die Anästhesie liegt nicht sichtbar unter der intakten Nasenschleimhaut (N) der linken Seite. Die Läsion wird mit dem Freer-Instrument aus ihrem «Bett» gelöst (b); die enge Beziehung zu den Wurzelspitzen ist deutlich erkennbar. Der osteotomierte Boden der Kieferhöhle bzw. Anteile des Os palatum (OP) werden entfernt, intakte Gaumenschleimhaut (G) ist erkennbar.



a)

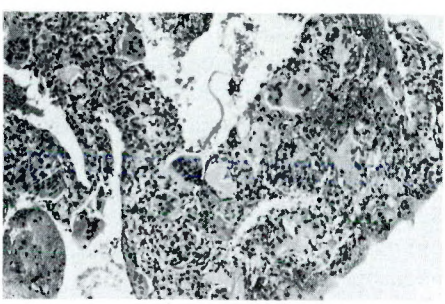


b)

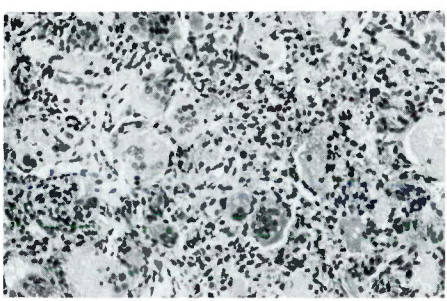


c)

Abb. 4a–c Kontroll-Röntgenbilder ein Jahr postoperativ: Die Oberkiefer-halbaxiale Aufnahme zeigt die Pneumatisation des linken und die teilweise Pneumatisation des rechten Sinus maxillaris, dessen Wangenleiste mit Bankknochen rekonstruiert wurde (a). Das FR-Bild zeigt die ursprüngliche intermaxilläre Beziehung (b; vgl. Abb. 1a), und das Computertomogramm (c) gibt einen Überblick über die Kieferhöhlen; es besteht eine breite Verbindung zwischen Nasengang und rechtem Sinus maxillaris. Ein erneutes Rezidiv kann radiologisch ausgeschlossen werden.



a)



b)

Abb. 5a und b Aneurysmatische Knochenzyste: Typische, zarte, riesenzellhaltige Septen umschliessen kleine und grössere blutgefüllte Hohlräume (a; HE ×160); nicht zystisch umgewandelte Areale bestehen aus dicht aneinanderliegenden mehrkernigen Riesenzellen vom Osteoklastentyp (b; HE ×250); Biopsien aus diesen solideren Anteilen können einen Riesenzelltumor oder ein Riesenzellgranulom vortäuschen.

gesamten Läsion gewährleistet, andererseits können Strukturen geschont werden, die nicht in Beziehung zur Läsion stehen. Es können trotz maximaler Radikalität funktionell wichtige Strukturen erhalten bleiben.

Voraussetzung für diesen Zugangsweg ist, dass kranialwärts vom pathologischen Prozess eine Restkieferhöhle erhalten ist; in diesem Bereich wird dann die hochgezogene Osteotomie ohne Verletzung des tumorösen oder tumorähnlichen Prozesses gelegt. Das sicherste Mittel zur Feststellung der kranialen Ausdehnung derartiger Läsionen stellen Tomogramme oder Computertomogramme dar.

Bei gutartigen Tumoren oder Läsionen wie einer rezidivierten aneurysmatischen Knochenzyste werden häufig verstümmelnde Operationen im Sinne einer Hemimaxillektomie durchgeführt, da der übliche Zugangsweg über die Fossa canina nur ungenügenden Überblick gewährt und die Radikaliät der Operation in Frage gestellt ist.

Ergibt sich während einer mittels Le-Fort-I-Osteotomie durchgeführten Operation, dass ein als benigne klassifizierter Tumor maligne Anteile enthält, so ist problemlos die Hemimaxillektomie oder radikale Entfernung der befallenen Areale einschliesslich der betroffenen Gaumenschleimhaut möglich. Der Restoberkiefer wird wie beschrieben reponiert und mit Drahtnähten oder Miniplatten fixiert. Eine postoperative intermaxilläre Fixation ist nicht erforderlich. Dies entspricht dem Vorgehen und den Erfahrungen an der Kieferchirurgischen Klinik Zürich, wonach nach Le-Fort-I-Osteotomien postoperativ keine intermaxilläre Fixation mehr angelegt wird.

Als Hauptindikation für das beschriebene Vorgehen sehen wir gutartige Tumoren und tumorähnliche Prozesse mit Lokalisation im Bereich der Oberkieferbasis an. Bei Entfernung des Os palatum, wie im beschriebenen Fall, empfehlen wir die Abstützung des belassenen Alveolarfortsatzes mit Bankknochen am Jochbeinkörper, dem Infraorbitalrand und, wenn möglich, im Bereich der seitlichen Nasenwand, um eine «Verbiegung» des Alveolarfortsatzes nach kranial zu vermeiden.

In seiner chirurgischen Operationslehre beschreibt *Kocher* (1907) im Kapitel «Osteoplastische Oberkieferresektionen zur Freilegung der Schädelbasis» seine Methode der «temporären Aufklappung beider Oberkiefer»; wörtlich heisst es: «Ihre Technik ist ziemlich einfach: Die Oberlippe wird neben dem Filtrum bis in das Nasenloch gespalten, die Schleimhaut an der Übergangsfalte zwischen Kiefer und Lippe resp. Wange wird gespalten, nur soweit nötig, um mittels eines oberhalb des Alveolarrandes angesetzten Meissels (am besten mit einem einseitig stumpfen, kurzen Fortsatz versehen) die Vorderwand des Antrum an ihrer Basis durchzuschlagen. Dabei wird der Schleimhautüberzug am hinteren Umfang nicht geschädigt und demgemäss auch die von hinten zur horizontalen Gaumenplatte tretenden Gefässe und Nerven nicht getrennt. Genau median zwischen den Schneidezähnen wird mit breitem, aber dünnem Meissel in der Medianlinie Alveolarrand und horizontale Gaumenplatte getrennt und der weiche Gaumen median gespalten, kräftige Haken in beide Schnittflächen eingesetzt und die beiden Hälften kräftig auseinandergezogen. Die Schleimhaut der Nase wird gespalten und der Vomer auf die Seite gedrängt (oder getrennt) und, soweit die Muscheln im Wege sind, dieselben exzidiert.»

Einige Zeilen weiter schreibt *Kocher:* «*Partsch* hat unser Verfahren in der Wei-

se modifiziert, dass er den Gaumen nicht median durchtrennt, sondern bloss nach Trennung oberhalb der Alveolarränder abwärts klappt.»

Unseres Wissens handelt es sich bei der von *Kocher* angegebene Methode um die erste beschriebene Osteotomie nach Le Fort I, wobei er gleichzeitig eine mediane bzw. sagittale Spaltung des Gaumendachs ausführt. Der Oberkiefer wird nicht nach unten mobilisiert, sondern nach beiden Seiten geschwenkt, wobei die Processus pterygoidei wahrscheinlich frakturiert wurden. Die nach Angaben *Kochers* von *Partsch* modifizierte Methode ist sehr ähnlich der von uns heute verwendeten Le-Fort-I-Osteotomie. Allerdings wurden dazumal noch extraorale Schnittführungen verwendet.

In einem weiteren Abschnitt schreibt *Kocher:* «Die Operation gewährt einen guten Zugang (zur Schädelbasis, Anmerkung der Autoren) und hat den grossen Vorteil, dass sie keine Entstellung, nur minimale Narbe hinterlässt, höchstens kann etwa der Schneidezahn neben der Sägefläche locker werden. Es genügt, wenn man die beiden Gaumenhälften wieder in exakte Lage bringt und den Überzug sehr genau durch Nähte vereinigt, wie auch den weichen Gaumen.» Wir sehen, dass damals auf eine spezielle Retention wie Drahtnähte usw. völlig verzichtet wurde, wenn man von den Schleimhaut- und Hautnähten absieht. Eine spätere intermaxilläre Fixation wurde nicht durchgeführt, spätere Okklusionsstörungen werden nicht erwähnt.

Der Literatur ist zu entnehmen, dass aneurysmatische Knochenzysten *(Jaffé* und *Lichtenstein,* 1940; *Lichtenstein,* 1950) selten im Bereich der Kiefer vorkommen. Die ersten beiden Fälle von aneurysmatischen Knochenzysten im Kieferbereich (Mandibula) wurden 1958 von *Bernier* und *Bhaskar* und der erste im Oberkieferbereich 1959 von *Bhaskar* et al. beschrieben. Bislang finden sich in der Literatur nur 37 Fälle, die in einer Übersicht von *Makek* (1983) zusammengestellt wurden. 23mal (62%) war der Unterkiefer, 14mal (38%) der Oberkiefer Sitz der Läsion. Nach den Untersuchungen von *El Deeb* et al. (1980) treten Rezidive in etwa 26% der Fälle auf, und dies innerhalb des ersten Jahres nach primärer Behandlung *(Biesecker* et al., 1970). Dies trifft auch auf die von uns beschriebene Patientin zu.

Kombinationen der aneurysmatischen Knochenzyste mit anderen Läsionen, wie dies von *Levy* et al. (1975) für extragnathische Skelettabschnitte beschrieben wurde, können auch im Kieferbereich vorkommen. In der Literatur wird am häufigsten das gemeinsame Vorkommen von fibröser Dysplasie *(Buraczeswki* und *Dabska,* 1971; *El Deeb* et al., 1980; *Le Jeune* und *Bordelon,* 1970; *Oliver,* 1973) und Riesenzellgranulomen *(Costas* und *Pietropinto,* 1970; *Yarrington* et al., 1964) mit der aneurysmatischen Knochenzyste genannt. Auch über das isotope Vorkommen eines osteogenen Sarkoms, eines nicht ossifizierenden Fibroms, Osteoblastoms, Hämangioendothelioms und Hämangioms wurde als Einzelbeobachtung berichtet. Aufgrund dieser Kenntnisse sollte die Diagnose einer aneurysmatischen Knochenzyste erst nach Ausschluss der oben genannten Läsionen gestellt werden. Ist dies erfolgt, so muss in der histopathologischen Differentialdiagnostik das psammöse Desmoosteoblastom, das Riesenzellgranulom und das teleangiektatische Sarkom von der aneurysmatischen Knochenzyste abgegrenzt werden *(Makek* und *Sailer,* 1985).

Das Spektrum der Behandlung der aneurysmatischen Knochenzyste reicht

von einfacher Curettage und lokaler Resektion über radikale Resektion bis hin zur Bestrahlung. Für die Behandlung im Oberkieferbereich wurden mehrmals verstümmelnde Operationen wie Hemimaxillektomie und sogar Zugänge mittels einer fazialen Schnittführung nach *Weber-Ferguson* angegeben *(Gruskin* und *Dahlin*, 1968; *Kane*, 1979). Das von uns angegebene Konzept der operativen Entfernung derartiger Läsionen der Oberkieferbasis nach Le-Fort-I-Osteotomie vermeidet unnötige funktionelle und ästhetische Verstümmelung. Bei Befall des Alveolarfortsatzes selbst schlagen wir die von uns angegebene Methode der Oberkieferresektion und Sofortrekonstruktion *(Sailer* und *Makek*, 1986) vor.

Résumé

Ostéotomie de Le Fort I comme accès lors de l'exérèse de lésions tumorales au niveau de la base du maxillaire, par exemple d'un pseudokyste anévrismal

Une nouvelle voie d'accès lors de l'opération de tumeurs au niveau de la base du maxillaire - connue en chirurgie orthopédique réparatrice, celle de l'ostéotomie de Le Fort I - est présentée. On prend comme exemple le cas rare de la résection d'un pseudokyste anévrismal récidivant, dont le diagnostic différentiel est discuté du point de vue clinique et morphologique. Par ce procédé, des formations bénignes touchant la base du maxillaire peuvent être éliminées sans mutilation importante. L.J.B.

Summary

Le Fort I osteotomy as a surgical access in the treatment of tumorous lesions of the maxillary base with the example of the aneurysmal bone cyst

A new surgical approach for the treatment of tumors or tumorlike lesions of the base of the maxilla is described utilizing the Le Fort I osteotomy which is well known as a routine procedure in the field of orthopedic surgery of the facial skeleton. The great value of the approach described is illustrated by the case of a recurrent aneurysmal bone cyst. Diagnosis and differential diagnosis of this entity rarely located in the facial bones are discussed under clinical and morphological aspects. Benign tumors and tumorlike processes on the floor of the maxillary sinus and of the nose can be radically removed by this method without any functional and aesthetic mutilation.

Literatur

1. *Bernier, J.L. / Bhaskar, S.N.:* Aneurysmal bone cyst of the mandible. Oral Surg. *11:* 1018, 1958. - 2. *Bhaskar, S.N. / Bernier, J.L. / Godby, F.:* Aneurysmal bone cyst and other giant cell lesions of the jaws. J. Oral Surg. *17:* 30, 1959. - 3. *Biesecker, J.L. / Marcove, R.C. / Huvos, A.G. / Mike, V.:* Aneurysmal bone cysts: A clinico-pathologic study of 66 cases. Cancer *26:* 615, 1970. - 4. *Buraczewski, J. / Dabska, M.:* Pathogenesis of aneurysmal bone cyst: Relationship between the aneurysmal bone cyst and fibrous dysplasia of bone. Cancer *28:* 597, 1971. - 5. *Costas, J.B. / Pietropinto, J.:* Quiste oseo-aneurismal del maxilar inferior. An. Esp. Odontostomat. *29:* 462, 1970. - 6. *El Deeb, M. / Sedano, H.E. / Waite, D.E.:* Aneurysmal bone cyst of the jaws: Report of a case associated with fibrous dysplasia. Int. J. Oral Surg. *9:* 301, 1980. - 7. *Gruskin, S.E. / Dahlin, D.C.:* Aneurysmal bone cysts of the jaws. J. Oral Surg. *26:* 529, 1968. - 8. *Jaffé, H. / Lichtenstein, L.:* Solitary unicameral bone cyst. Arch. Surg. *44:* 1004, 1940. - 9. *Kane, K.J.:* Aneurysmal bone cyst of maxilla. Amer. Otol. *88:* 217, 1979. - 10. *Kocher, TH.:* Chirurgische Operationslehre. 5. Aufl., S. 576. Verlag von Gustav Fischer, Jena 1907.

11. *Lejeune, F.E. / Bordelon, J.P.:* Aneurysmal bone cyst of the maxillary antrum. Eye Ear Nose Throat *49:* 216, 1970. - 12. *Levy, W. / Miller, A.S. / Banakdarpour, A. / Aegerter, E.:* Aneurysmal bone cyst secondary to other osseous lesion. Report of 57 cases. Amer. J. clin. Path. *63:* 1, 1975. - 13. *Lichtenstein, L.:* Aneurysmal bone cyst. Cancer *3:* 279, 1950. - 14. *Makek, M.S.:* Clinical pathology of fibro-osteocemental lesions in the cranio-facial and jaw bones. A new approach to differential di-

agnosis. Karger, Basel 1983. - 15. *Makek, M.S. / Sailer, H.F.:* Neue konzeptionelle Aspekte bei der Diagnostik der fibro-ossären Läsionen des Kiefer-Gesichts-Skeletts. IV. Osteoblastäre Tumoren mit Vorkommen in zahntragenden und anderen Schädelknochen (trabekuläres und psammöses Desmo-Osteoblastom). Schweiz. Mschr. Zahnmed. *95:* 1029, 1985. - 16. *Obwegeser, H.L.:* Über eine einfache Methode der freihändigen Drahtschienung von Kieferbrüchen. Öst. Z. Stomat. *49:* 652, 1952. - 17. *Obwegeser, H.L.:* Cirugia del «mordex apertus». Asociación Odontol. Argentina *50:* 429, 1962. - 18. *Obwegeser, H.L.:* Eingriffe am Oberkiefer zur Korrektur des progenen Zustandsbildes. Schweiz. Mschr. Zahnheilk. *75:* 365, 1965. - 19. *Sailer, H.F. / Makek, M.S.:* Das therapeutische Konzept beim Desmoosteoblastom und Periodontom mit Beschreibung einer neuen Variante der Oberkiefer-Sofortrekonstruktion. Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 31, 1986 (im Druck). - 20. *Yarrington, C.T. / Abott, J. / Raines, D.:* Aneurysmal bone cyst of the maxilla. Association with giant cell reparative granuloma. Arch. Otol. *80:* 313, 1964.

Adresse der Autoren:
Prof. Dr. H.F. Sailer, Kieferchirurgische Klinik des Universitätsspitals, Frauenklinikstrasse 10, CH-8091 Zürich

76

Reprint from

Craniofacial Surgery

Proceedings of the First International Congress
of The International Society of Cranio-Maxillo-Facial Surgery
President: Paul Tessier
Cannes-La Napoule, 1985

Edited by Daniel Marchac

© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 1987
Printed in Germany · Not for Sale

Reprinting is allowed only by permission of the publisher



Springer-Verlag Berlin Heidelberg New York
London Paris Tokyo

Hypertelorbitism with Herniation of Brain and Pituitary Gland into the Oronasal Cavity

H. F. Sailer and A. M. Landolt (Zürich)

Dedicated to Prof. Dr. H. Obwegeser on the occasion of his 65th birthday.

Introduction

The majority of craniofacial abnormalities can be treated effectively with well-known standard procedures. However, some abnormalities are encountered that differ so much from typical pictures that new surgical solutions must be sought. The patient described in this paper is one of these. This case represents an interesting and rare variant, which needs a surgical procedure that can also be used for more usual malformations.

Case Report

A 14-year-old boy was admitted to the Department of Maxillofacial Surgery of the University Hospital of Zurich for correction of orbital hypertelorism of monstrous degree (Fig. 1 a–c). His intelligence was normal. The patient was not anosmic. The distance between the medial canthi was 69 mm. The ophthalmic function was normal with the exception of an alternating divergent strabismus. The bony nasal skeleton was present in duplicate (Fig. 4 a). There was a striking backward displacement of the supraorbital region and of the glabella (Fig. 1 a–c). A median cleft of the upper lip had been closed in early infancy in another hospital. Pulsations synchronous to the heartbeat could be

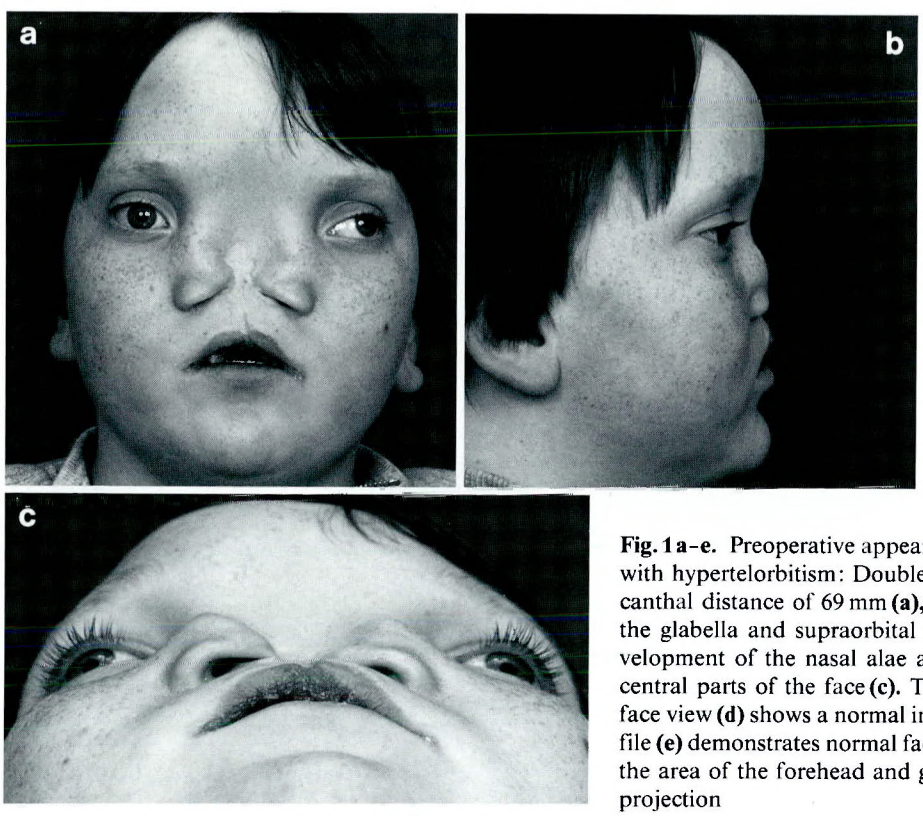


Fig. 1 a–e. Preoperative appearance of the 14-year-old boy with hypertelorbitism: Double nose formation with intercanthal distance of 69 mm **(a)**, backward displacement of the glabella and supraorbital region **(b)**, rudimentary development of the nasal alae and deep impression of the central parts of the face **(c)**. The early postoperative full-face view **(d)** shows a normal interocular distance; the profile **(e)** demonstrates normal facial contours, particularly in the area of the forehead and glabella, and good nasal tip projection



Fig. 1 d, e (for caption, see p. 197)



Fig. 2. The maxillary arch is grossly expanded; an encephalocele is visible throughout the length of the median palatal cleft

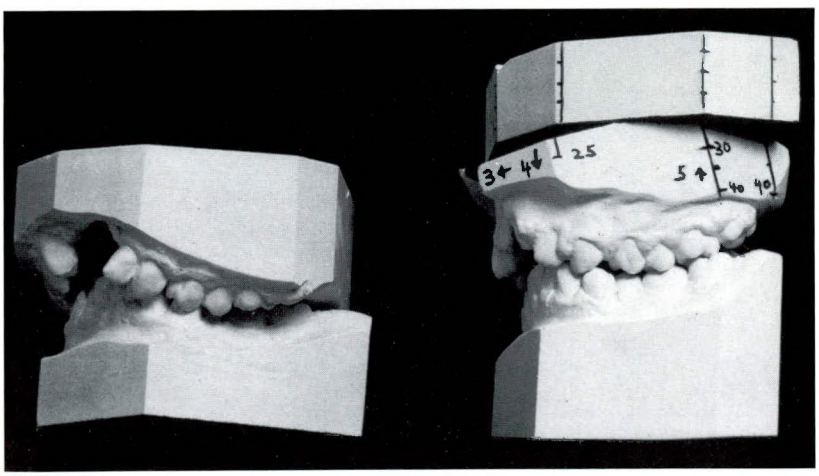
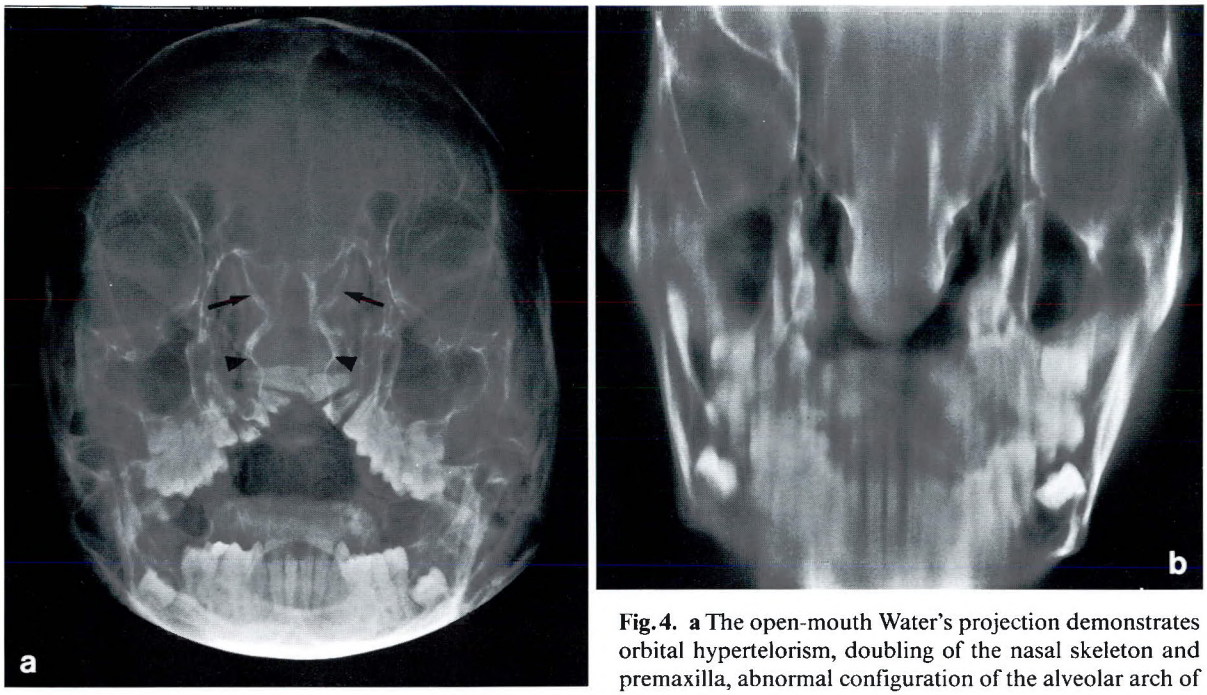
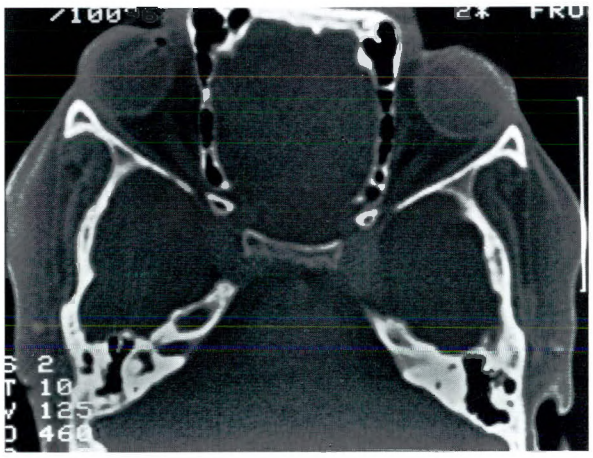


Fig. 3. The models on the *left* show the lateral deviation of the upper alveolar arches in comparison with the mandibular dentition; the model operation *(right)* demonstrates the exact movements of the maxillary halves after Le Fort I osteotomy



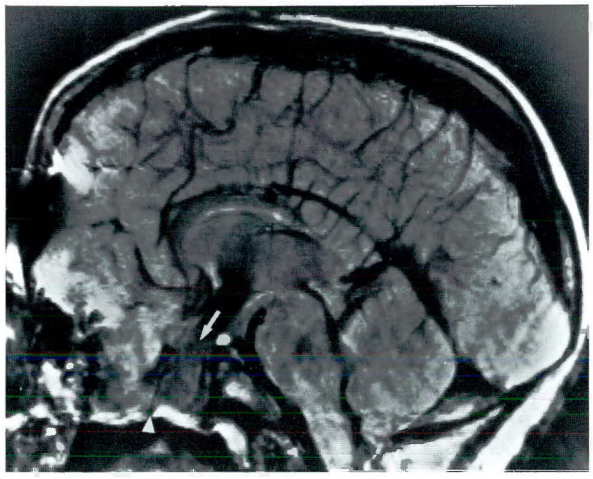
4

Fig. 4. **a** The open-mouth Water's projection demonstrates orbital hypertelorism, doubling of the nasal skeleton and premaxilla, abnormal configuration of the alveolar arch of the maxilla, and the lateral margins of the anterior *(arrows)* and posterior *(arrowheads)* parts of the meningoencephalocele. **b** The linear tomogram reveals the soft tissue mass, laterally lined with thin bone lamellas, protruding into the epipharyngial space



5

Fig. 5. The axial CT scan with contrast window setting at bone level demonstrates the malformation of the anterior cranial fossa lined by abnormal ethmoid air cells, the lateral position of the orbits, and the position of the orbital margins, which are displaced backward



6

Fig. 6. A sagittal section in magnetic resonance imaging (MRI) shows the anterior and posterior parts of the encephalomeningocele separated by a fibrous septum *(arrowhead)*. The third ventricle reaches down into the posterior part of the encephalomeningocele *(arrow)*

seen and palpated in the bottom of the shallow cavity between the two rudimentary nasal alae (Fig. 1 c). The alveolar arch of the maxilla did not have a "gothic" apex but was rather round, in the shape of a "romanesque" arch (Fig. 2). Both halves of the maxilla were positioned laterally, which made dental contact between the upper and lower jaws impossible (Fig. 3). There were, in addition, a median cleft of the maxilla with a double anlage of the premaxilla, and a cleft of the soft and hard palate. This cleft was 38 mm wide at its widest point. Protruding pulsating parts of the brain which were covered by normal mucosa were visible through the palatal cleft (Fig. 2). This encephalomeningocele adhered to the extremely thin skin of the area between the rudimentary nasal alae (Fig. 1 c).

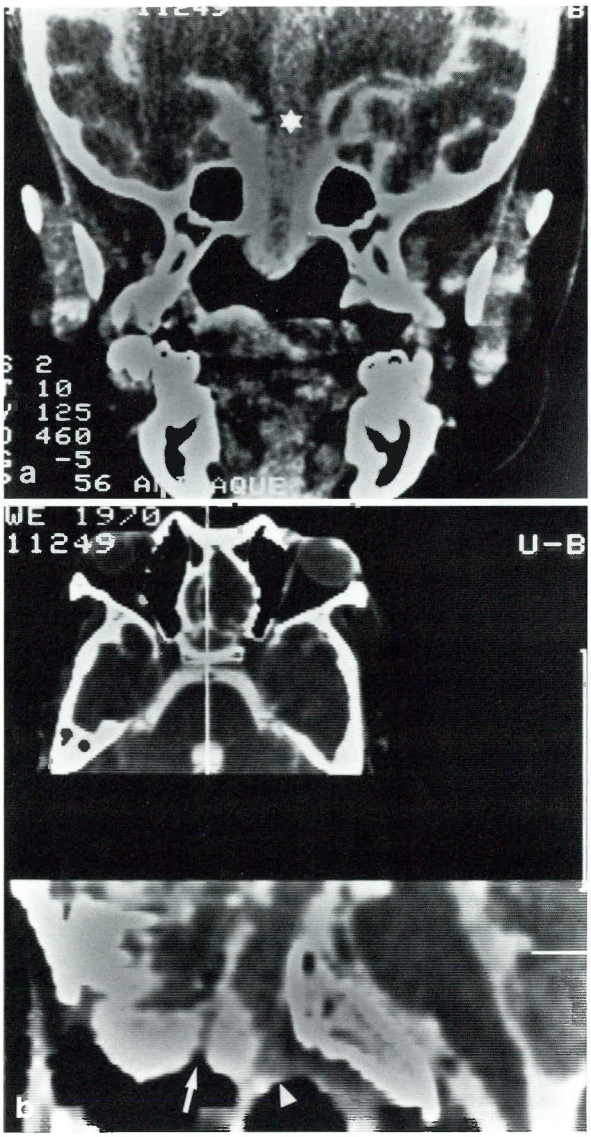


Fig. 7. a A coronal section of the metrizamide CT scan demonstrates the third ventricle reaching down into the posterior encephalomeningocele *(asterisk)*. Its gray shadow is bordered laterally with subarachnoid space filled with contrast medium. **b** The midsagittal reconstruction shows that the anterior and the posterior parts of the encephalomeningocele contain CSF and are separated by a thin septum *(arrow)*. The pituitary body is represented by a soft tissue mass at the dorsal aspect of the posterior encephalomeningocele *(arrow-head)*

The radiologic examination (Water's view and frontal linear tomograms) demonstrated a large defect in the anterior skull base (Fig. 4a, b). The defect reached from the posterior aspect of the abnormal bone interposed between the two nasal skeletons back to the anterior face of the dorsum sellae and its projection down into the sphenoid body. Tomography showed a soft tissue mass protruding through the bony defect into the nasal and epipharyngeal cavities.

Computerized tomography (CT) demonstrated lateral rotation of the orbits (Fig. 5). The lateral rim of the orbit was displaced backward in relation to the ocular bulb, causing a mild degree of exophthalmus. The usually narrow olfactory groove was abnormally broad. There was a laterally positioned crista galli on the right and an abortive, laterally positioned crista galli on the left. No cribriform plate could be detected in spite of normal olfaction. There was no sphenoid planum. The two optic canals were displaced laterally, as were the anterior clinoid processes.

The encephalomeningocele in the area of the ethmoid and in the anterior sphenoid was subdivided into an anterior and a posterior part by a thin septum running in a frontal plane. This was demonstrated by magnetic resonance imaging (MRI) (Fig. 6) and by metrizamide CT scans (lumbar injection of 5 ml sodium metrizamide) (Fig. 7a, b). Both studies showed that the anterior part of the meningoencephalocele contained cerebrospinal fluid (CSF) and herniated parts of the medial frontal brain. The third ventricle herniated down into the posterior part of the meningoencephalocele. The lateral parts of the encephalocele were formed by subarachnoid space, as demonstrated by contrast enhancement seen in the frontal sections of the metrizamide CT scan. The pituitary and part of the hypothalamus were localized in the most posterior and inferior part of the meningoencephalocele (Figs. 6, 7b).

Surgical Treatment

The main corrections of the craniofacial malformations done in a first procedure included correction of hypertelorism advancement of the area of the glabella and of the base of the nose, compression of the arch of the maxilla with narrowing of the palatal cleft, achievement of normal occlusion, and formation of a columella and a nasal tip.

A standard operation with medial rotation of the orbits and the rudimentary parts of the ethmoid was not possible because of the interposition of the meningoencephalocele and because both CT and MRI suggested that not only the pituitary but also the hypothalamus were displaced into the encephalocele. Injury to these structures can cause severe complications (Lewin 1983; Oldfield 1935; Modesti et al. 1977; Polloch et al. 1968).

Figures 8 and 9 show the positions of the osteotomies and the extent of the movements of the bony structures. A model operation (Fig. 3) showed the exact extent of the movement of the

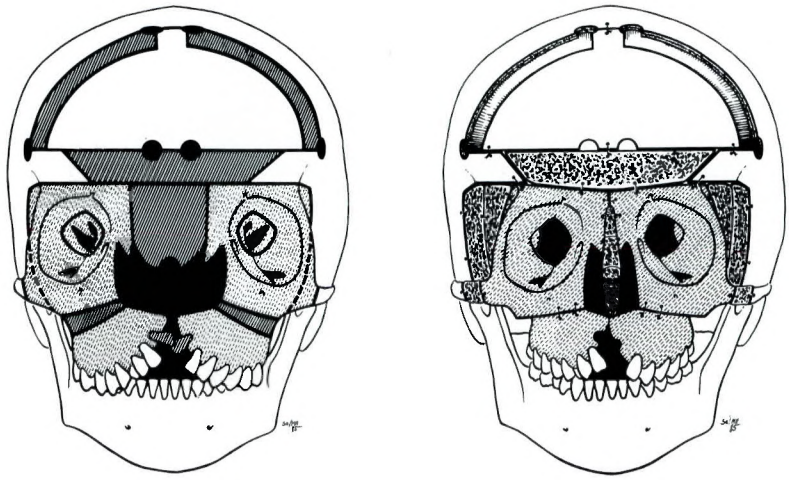


Fig. 8. The en-face drawings show the planned osteotomies *(left)* and the condition after movement and fixation of the bony structures *(right)*

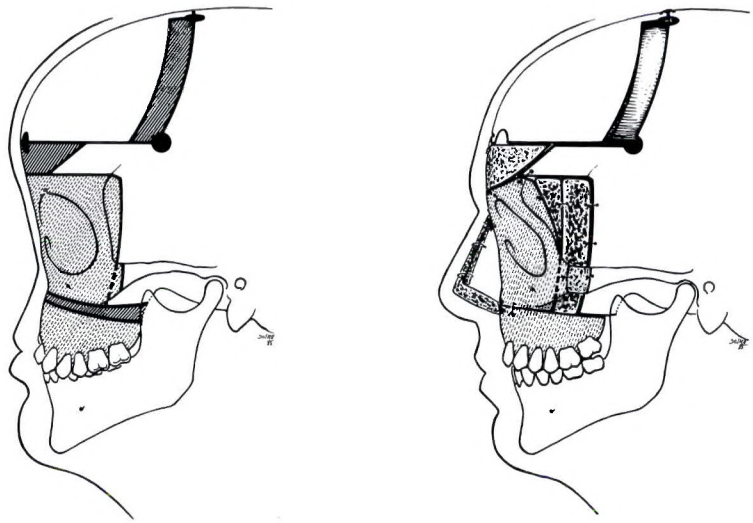


Fig. 9. The profile drawings show the planned osteotomies *(left)* and the results after filling of the defects and nasal reconstruction *(right)*

maxillary arches with a planned compression of the maxilla by 20 mm. The posterior parts of the maxilla were lifted simultaneously, on the left side by 3 mm and on the right side by 5 mm. The anterior parts of the maxillary halves were lowered by 4 mm. These movements resulted in an advancement of the maxillary base of 10 mm. The anterior parts of the orbits were advanced by about 20 mm and moved medially by 27 mm each.

Details of the Surgical Procedure

Correction of Hypertelorism

The craniotomy was straightforward. The elevation of the dura from the bones and from the skull base revealed that the cribriform plate and the medial third of the anterior cranial fossa were missing. The defect was filled with the meningoencephalocele. The meningoencephalocele was left undisturbed. The advancement and median rotation of the orbits were easily possible. The interocular bone segment which was removed measured 53 mm. The superior orbital rims were advanced further forward than the caudal rims for achieving a smooth transition between nose and forehead (Fig. 10). The thin skin between the rudimentary nasal alae had to be dissected carefully from the encephalocele, as the two were adhering strongly to each other. The blood supply to the skin was no longer sufficient afterwards. The skin therefore could not be used for reconstruction of the columella.

The orbits were stabilized with wires and pieces of calvarium. Defects of the orbit and of the skull base were filled with lyophilized cartilage (Sailer 1983) (Fig. 11).

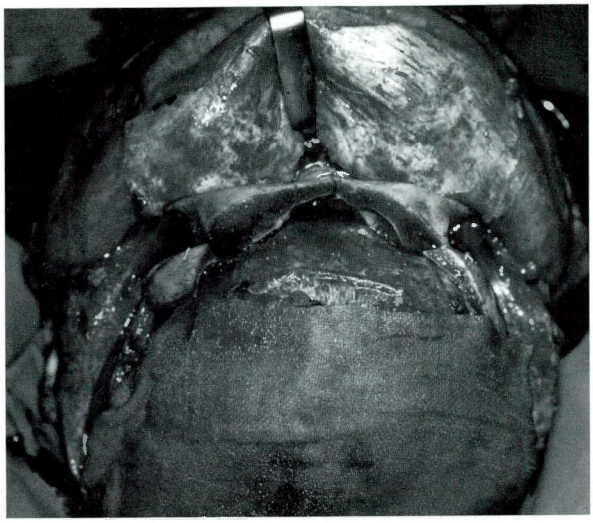


Fig. 10. Intraoperative picture after advancement and median rotation of the orbits

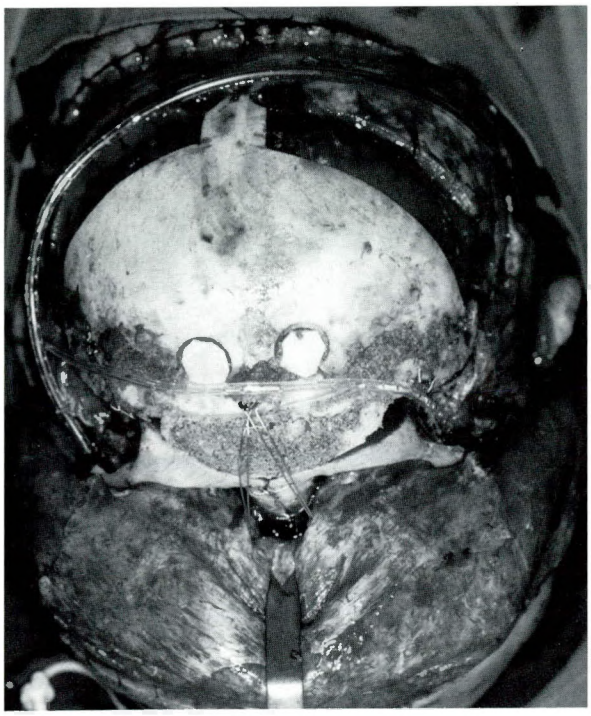


Fig. 11. Condition after reconstruction of the defects and advancement of the frontal bone. The screw for the Küfner suspension is visible. Drainage of the temporal area on both sides is accomplished by 2 Redon drains

Repositioning of the Maxilla

A Le Fort I operation was performed (Obwegeser 1962, 1969) (Figs. 3 right, 8, 9). The horizontal osteotomy coincided with the infraorbital saw cut of the hypertelorism procedure. Compression of the maxillary arches was difficult. The pterygoid processes were situated medial to the maxillary tuberosities; therefore, resection of the caudal parts of the pterygoid plates was necessary. The mobilized maxillary halves were stabilized by the interposition of bank bone, by direct wiring to the infraorbital bone structures, and by intermaxillary fixation. The entire maxillomandibular complex was fixed with a Kufner suspension (Kufner 1971) in addition to the bone wires; a screw in the replanted forehead area was used for fixation of the suspension wires (Fig. 11).

Nasal Reconstruction

A paramedian forehead flap was used for reconstruction of the columella and the nasal tip, because of the insufficient blood supply to the skin between the rudimentary alae (Fig. 1 c). The rotated flap was supported by a L-shaped strut of calvarial bone and lyocartilage.

The postoperative course was smooth. The pedicle of the forehead flap was divided under local anesthesia 2 weeks after surgery. The intermaxillary fixation was removed 6 weeks after surgery. The results of this first operation are shown in Fig. 1 d, e. The intercanthal distance was normal at 24 mm. The shallow depression in the region of the glabella and the midface was corrected by the orbital, nasal, and maxillary advancements (Fig. 12 a, b). The maxillary arches were approximated (Fig. 13). An acceptable occlusion was achieved. The cleft palate was rendered correctable by approximating the two maxillary halves.

The new skeleton and soft nasal tissues will allow further correction. After surgery the boy experienced binocular vision the first time in his life. The huge sphenoethmoidal encephalocele was left untouched. No endocrinological disturbances were observed after the operation.

Discussion

The particular features of this rare case forced us to use a special technique for correction. We used a hypertelorism procedure (Tessier 1972) combined with a fronto-orbitomaxillary advancement and compression of the maxillary arches. The

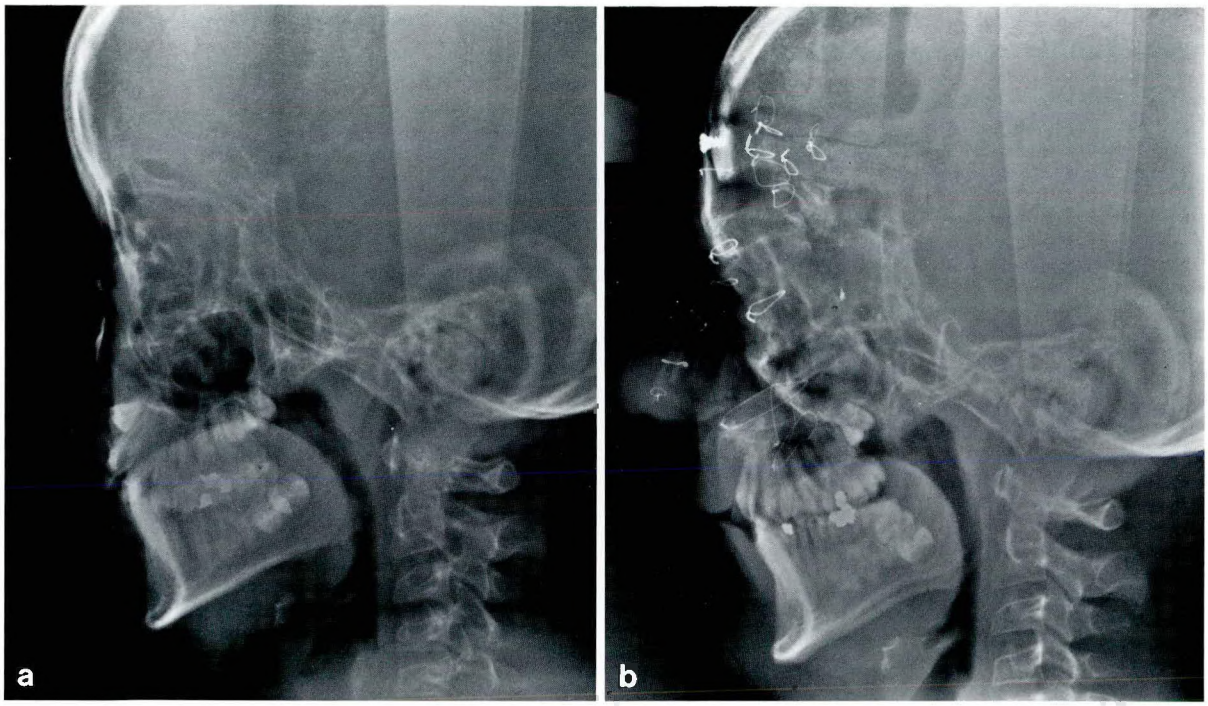


Fig. 12 a, b. Lateral views of cephalometric X-rays: **a** Preoperative depression of the region of the glabella and the midface; **b** postoperative condition, demonstrating normal contour of the bony structures and acceptable nasal projection

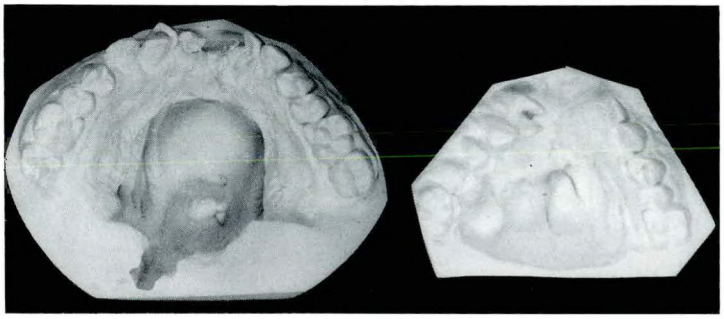


Fig. 13. Preoperative *(left)* and postoperative *(right)* cast models of the maxilla: The far laterally positioned maxillary segments *(left)* were approximated *(right)*; closure of the wide palatal cleft will be possible in a future operation

forehead had to be advanced by means of a technique similar to that of Marchac (Marchac and Renier 1982), because the orbits were not only rotated medially but were also advanced. Each anatomical region had to be moved independently of the other. The segment of interocular bone removed measured 53 mm, and it was thus similar in size to the resected bone in Obwegeser's famous case "Antonio" (Obwegeser et al. 1978). It was not possible to rotate both halves of the face en bloc as described by Obwegeser et al. (1978), because of incongruities in the position and shape of the orbits, forehead, abortive noses, and maxilla, or to perform a frontofacial bloc advancement (Ortiz Monasterio et al. 1978).

Transcranial and transoral approaches are combined routinely in the Department of Maxillofacial Surgery (H. L. Obwegeser, personal communication, 1972). This combined approach has two advantages: The patient has the benefit of a single procedure, and the surgeon has a wide exposure of the involved bone parts, which enables him to achieve a good result. The orbital and forehead structures are usually positioned and fixed first, the maxillary fragments later. The risk of infection is no higher than in two-stage procedures proposed by other authors (Jackson et al. 1982).

It is necessary that the patient undergoes a dental and paradontal treatment before surgery. Oral hygiene is important.

This patient's encephalocele was left untouched for several reasons: The meningoencephalocele could not be replaced in the cranial cavity because of its large size. Resection was not possible because the posterior part of the meningoencephalocele contained not only the pituitary gland but also parts of the hypothalamus. Resection of such encephaloceles has been known to lead to respiratory failure, severe vegetative disorders, and severe endocrine disturbances. Meningoencephaloceles associated with cleft palate have an extremely high pre- and postoperative mortality rate. A review by Lewin and Shuster (1965) demonstrated that only one of eight cases survived. One of two cases operated on by Pollock et al. (1967) died 6 weeks after the operation. An epipharyngeal meningocele can only be resected if it is composed exclusively of meningeal tissue with no cerebral tissue. Resection of a sphenoidal meningocele can also be hazardous because of the danger of postoperative rhinorrhea and meningitis.

In rare cases, such a meningocele may rupture and infection may occur. One lethal case was reported a long time ago, but no antibiotic treatment was available at that time (Exner 1907). It is possible that transsphenoidal meningoceles are more vulnerable in cases with cleft palates; they may be subjected to less stress if they rest on an intact palate. Because no repositioning of the encephalomeningocele was possible, we plan to close the cleft of the hard and soft palate in a future surgical procedure, in order to create an additional barrier between the meningocele and the oral cavity.

Our 14-year-old patient, although older than all similar patients described in the literature, who were younger than 1 year (Lewin and Shuster 1965), has not yet suffered from complications originating from the meningoencephalocele.

Confusion of an encephalomeningocele of this kind with adenoids is a rather unlikely mistake (Pilpel 1922).

To the best of our knowledge, no surgically treated case similar to ours has been reported in the literature, since the cleft involved not only the primary but also the secondary palate. All other cases reviewed have had an intact alveolus (Lewin and Shuster 1965). Our patient suffered from a median alveolar cleft and a doubling of the premaxilla. Other special features were present in our patient. The encephalocele reached further forward than in other cases reported. In addition, we are not aware of a case in which the orbit had to be advanced so far before medial rotation was possible.

References

Exner A (1907) Über basale Encephalocelen. Dtsch Z Chir 90: 23

Jackson JT, Munro JR, Salyer KE, Whitacker LA (1982) Atlas of craniomaxillofacial surgery. Mosby, St. Louis

Kufner J (1971) Four years' experience with major maxillary osteotomy for retrusion. J Oral Surg 29: 549

Lewin ML (1976) Spheno-pharyngeal meningocele and cleft palate. Case report with 12 years' follow-up. Cleft Palate J 13: 61

Lewin ML (1983) Sphenoethmoidal cephalocele with cleft palate: Transpalatal versus transcranial repair. J Neurosurg 58: 924

Lewin ML, Shuster MM (1965) Transpalatal correction of basilar meningocele with cleft palate. Arch Surg 90: 687

Marchac D, Renier D (1982) Craniofacial surgery for craniosynostosis. Little, Brown, Boston

Modesti LM, Glasauer FE, Terplan KL (1977) Sphenoethmoidal encephalocele: A case report with review of the literature. Childs Brain 3: 140

Obwegeser HL (1962) Chirurgia del "mordex apertus". Rev Odont Argent 50: 429

Obwegeser HL (1969) Surgical correction of small and retrodisplaced maxillae. Plast Reconstr Surg 43: 351

Obwegeser HL (1971) Surgical correction of maxillary deformities. In: Grabb WC, Rosenstein SW, Bzoch KR (eds) Cleft lip and palate. Little, Brown, Boston

Obwegeser HL, Weber G, Freihofer H R, Sailer HF (1978) Facial duplication – the unique case of Antonio. J Maxillofac Surg 6: 179

Oldfield MC (1937) An encephalocele associated with hypertelorism and cleft palate. Br J Surg 25: 757

Ortiz-Monasterio F, Delcampo AF, Carillo A (1978) Advancement of the orbits and the midface in one piece combined with frontal repositioning for the correction of Crouzon's deformities. Plast Reconstr Surg 67: 507

Pilpel R (1922) Persistenz des Canalis cranio-pharyngens mit Rachendachhypophyse und Nephalocele. Monatsschr Ohrenheilkd 56: 793

Pollock JA, Newton TH, Hoyt WF (1968) Transsphenoidal and transethmoidal encephaloceles: A review of clinical and roentgen features in 8 cases. Radiology 90: 442

Sailer HF (1983) Transplantation of lyophilized cartilage in maxillofacial surgery. Experimental foundations and clinical success. Karger, Basel

Tessier P (1972) Orbital hypertelorism. I. Scand J Plast Reconstr Surg 6: 135