Vol. 83 / Nr. 11

Aus der Abteilung für Zahn-, Mund- und Kieferkrankheiten und Kiefer- und Gesichtschirurgie (Vorstand: Prof. Dr. med. H. Obwegeser) des Zahnärztlichen Institutes der Universität Zürich

Perimandibuläre kavernöse Hämangiome

H. F. Sailer

1. *Einleitung*

Die meisten Formen von Unterkieferasymmetrie lassen sich ätiologisch abklären. Es gibt jedoch immer wieder dysplasieartige Fälle im Bereich des Kiefergesichtsskelettes, deren Ätiologie dem Behandler unklar bleibt, deren operative Korrektur jedoch aus vielerlei Gründen angezeigt ist.
Wir haben bei zwei solcher Fälle mit einseitiger Dysplasie des Unter- und zum Teil des Oberkiefers, die einer Dysostosis otomandibularis ausserordentlich ähnlich waren, während der Operation überraschend kavernöse, perimandibuläre Hämangiome gefunden.
Da diese Ätiologie für Kieferanomalien offenbar sehr selten ist, aber anderseits deren chirurgische Korrektur eine lebensbedrohende Situation schaffen kann, sollen die von uns beobachteten Fälle und unser Vorgehen mitgeteilt werden.

2. *Patientenmaterial*

Fall 1: Eine 26jährige Patientin wurde zur Korrektur einer Unterkiefer- bzw. Gesichtsasymmetrie unklarer Genese in die kieferchirurgische Abteilung des Kantonsspitals Zürich überwiesen. Die Anamnese ergab ein Sistieren des rechtsseitigen Kieferwachstums vom 6. Lebensjahr an. Ein Jahr vor der Hospitalisierung waren vom Hauszahnarzt der rechte 1. und 2. Molar extrahiert worden, ohne dass eine aussergewöhnliche Blutung aufgetreten wäre.

Klinischer Befund: Es bestand eine Abflachung der Kiefergelenks-, Jochbein- und Schläfenregion und eine geringe Weichteilauftreibung im Bereich des Corpus mandibulae. Die Ohrmuschel und der Porus acusticus externus standen rechts tiefer als links, und die Pupillarebene fiel nach rechts ab (Abb. 1). Enoral fanden wir eine Mittellinienverschiebung des Unterkiefers um Schneidekantenbreite nach rechts. Die Vorschubbewegung fehlte auf der rechten Seite ganz.
Röntgenbefunde: Das Orthopantomogramm zeigte eine ausgeprägte Unterkieferasymmetrie (Abb. 2); Corpus und Ramus waren in der sagittalen

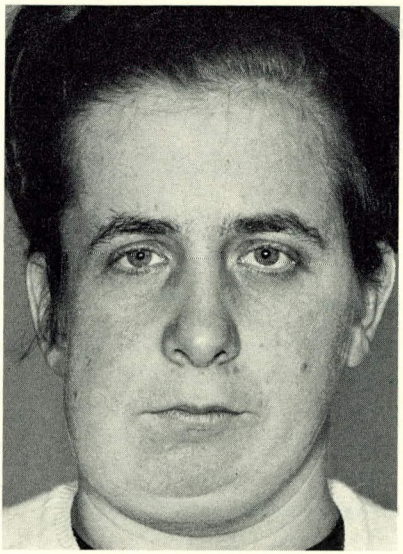


Abb. 1 Sie zeigt die Abflachung der Kiefergelenk-, Jochbein- und Schläfenregion, den Abfall der Pupillarebene nach rechts sowie den Tiefstand des rechten Ohres

Ebene um die Hälfte reduziert, die Corticalis fehlte. Der Hinterrand des aufsteigenden Astes war teilweise mit der Knochenwandung des gut sichtbaren Canalis mandibularis identisch. Die Incisura mandibularis war stark vertieft, wodurch sich eine Verlängerung von Proc. muscularis und articularis ergab; beide waren gleichzeitig verschmälert. Die Durchzeichnung des Orthopantomogramms verdeutlicht den durch den resorbierenden Prozess entstandenen Knochendefekt (Abb. 3).

Es wurde zunächst eine Unter- und Oberkieferhypoplasie unklarer Genese angenommen. Die Behandlung sollte in einer ein- oder beidseitigen sagittalen Spaltung nach *Obwegeser* (1957) zur Korrektur der asymmetrischen Distallage, einer Kinnrandverschiebung nach *Obwegeser* (1958) sowie einer gleichzeitigen Rekonstruktion des Defektes von Ramus, Kieferwinkel und Corpus mit freiem Rippentransplantat bestehen. In einer späteren Sitzung war eine Unterkiefer-Vestibulumplastik mit Hauttransplantation geplant.

Bei der Operation – von PD Dr. *Perko* ausgeführt – kam es bei der typischen Ramusfreilegung zur sagittalen Spaltung rechts zu einer starken, diffusen, venösen Blutung. Zur besseren Übersicht wurde submandibulär inzidiert. Auch hier kam es zu einer bedrohlichen Blutung aus einem brüchigen, hämangiomatösem Gewebe, das sich von der Mandibula bis

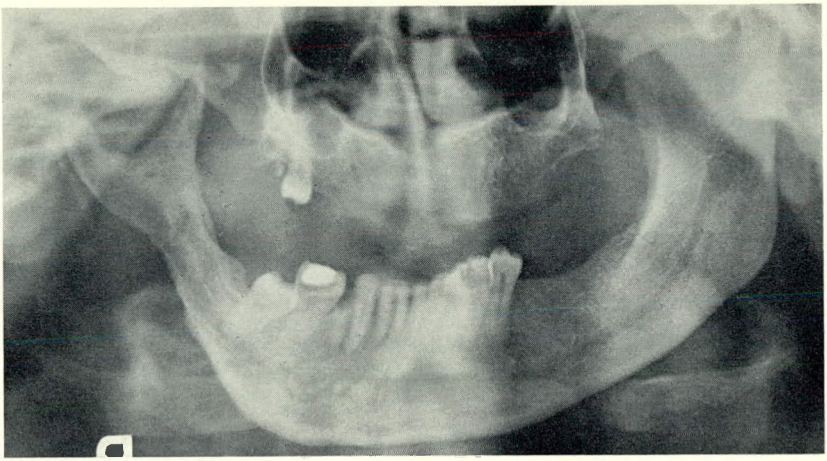


Abb. 2 Das Orthopantomogramm macht die Reduktion von Corpus und Ramus mandibulae rechts in der vertikalen und sagittalen Ebene sowie die Verlängerung und Verschmälerung von Processus muscularis und articularis sichtbar. Oberkiefer und Jochbogen rechts sind hypoplastisch

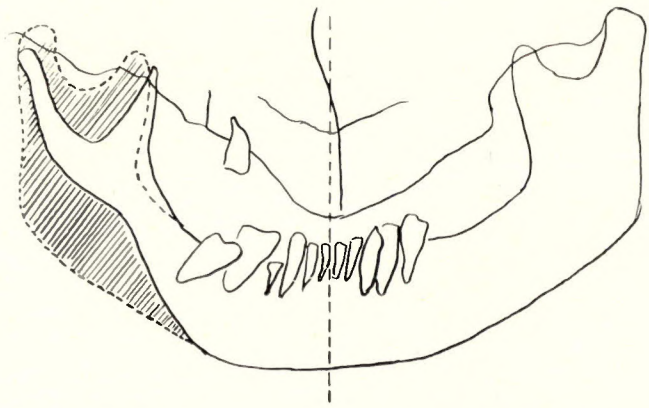


Abb. 3 Die Durchzeichnung des Orthopantomogramms lässt deutlich den durch Resorption verursachten Knochendefekt am Unterkiefer und die Oberkieferasymmetrie erkennen

zum Mastoid und zur Schädelbasis erstreckte. Die Ligatur der A. carotis externa blieb ohne Einfluss auf die Blutung, ebensowenig die versuchsweise Unterbindung der A. carotis communis. Der stark arrodierte, aufsteigende Ast wurde schliesslich reseziert. Die endgültige Blutstillung war nur durch eine massive Tamponade möglich.

Der Blutverlust betrug 7200 ml und wurde durch Frischblut, PPL und Ringerlösung ersetzt. Nach zweimaligem Tamponadewechsel am 7. und 14. postoperativen Tag konnten die Wunden durch Sekundärnaht geschlossen werden.
Als Folge der extraoralen Blutstillungsversuche resultierte eine komplette Facialisparese rechts.

Fall 2: Ein ähnlicher Fall von Gesichtsasymmetrie wurde uns mit der Diagnose einer linksseitigen Dysostosis otomandibularis zugewiesen. Der 17jährige Patient, bei dem die Asymmetrie erstmals im Alter von 5 Jahren bemerkt wurde, litt gleichzeitig an einer Neurofibromatosis von Recklinghausen. Drei Monate vor der Spitalaufnahme waren der rechte und linke untere Weisheitszahn und der 2. linke Molar entfernt worden, ohne dass es zu einer grösseren Blutung kam.
Klinischer Befund: Es bestand eine deutliche linksseitige Hypoplasie im Bereich des Gelenks und des aufsteigenden Astes sowie eine Mikrogenie mit Kinnmittenverschiebung nach links; die Pupillarebene fiel nach links ab, und Ohrmuschel und Porus acusticus externus lagen auf der linken Seite weiter kaudal als rechts (Abb. 4).
Die Mundöffnung, bei der der Unterkiefer um 6 mm nach links abwich, war mit 28 mm SKA eingeschränkt. Die Vorschubbewegung links fehlte

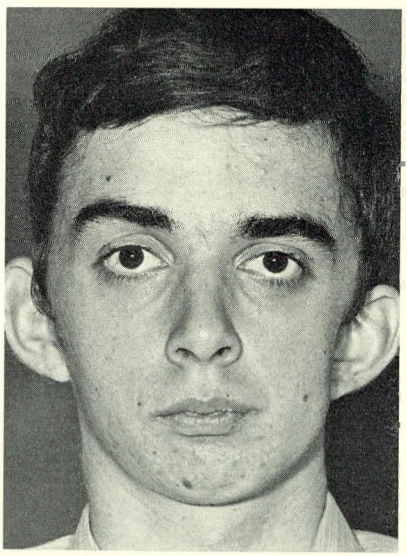


Abb. 4 Sie zeigt die Abflachung der linken unteren Gesichtshälfte, die Hypoplasie im Bereich des Kiefergelenkes und des Ramus mandibulae, den Abfall der Pupillarebene nach links und den Tiefstand des linken Ohres

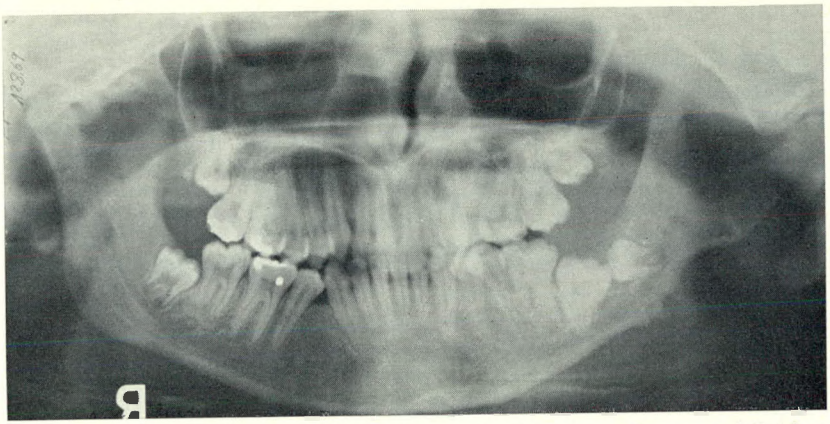


Abb. 5 Das Orthopantomogramm zeigt die Verschmälerung von Ramus und distalem Corpusbereich links, dornartige Vorsprünge in der Gegend des fehlenden Kieferwinkels, die Vertiefung der Incisura semilunaris bei scheinbarer Verlängerung des Processus muscularis und articularis

nahezu ganz. Gleichzeitig bestand eine sagittale Stufe von 1,5 cm und eine Nonokklusion und Lingualneigung der Zähne im Front- und rechten Seitenzahngebiet.

Röntgenbefund: Das Orthopantomogramm zeigte neben der ausgeprägten Unterkieferasymmetrie eine Verschmälerung des Ramus- und Corpusanteils. Der Kieferwinkel fehlte; statt dessen einige dornartige Vorsprünge. Die Knochenstruktur war regelrecht, der Mandibularkanal gut sichtbar. Die Incisura mandibularis war vertieft (Abb. 5).

Der Behandlungsplan bestand in einer Rotation der linken Gesichtsseite nach vorn und unten nach *Obwegeser* (1970), wie bei der Korrektur der Dysostosis otomandibularis, sowie in einer Kinnrandverschiebung und kleineren Korrekturoperationen.

Bei der Operation (fecit Prof. *Obwegeser)* liess sich auf der rechten Seite eine reguläre sagittale Spaltung durchführen. Linksseitig kam es nach der Schleimhautinzision beim Abschieben des Periostes lateral und dorsal zu einer ausserordentlich starken venösen Blutung. Eine Blutstillung mittels Ligaturen und Koagulation war unmöglich. Auch bei der anschliessenden Inzision am Kieferwinkel trat eine starke Blutung aus einem bis an die Schädelbasis reichenden hämangiomatösen Gewebe auf. Die Blutstillung konnte nur durch starke Tamponade erreicht werden. Enoral wurde die Schleimhaut genäht und die Operation abgebrochen.

Der Blutverlust betrug etwa 3000 ml, als Blutersatz dienten Frischblut und Glukoselösung.
Die Tamponade wurde am 12. postoperativen Tag in Allgemeinnarkose gewechselt. Dabei kam es wiederum zu einer Blutung. Die neuerliche Tamponade konnte in den folgenden 10 Tagen sukzessive entfernt werden.
Vier Monate später wurde eine Reoperation durchgeführt. Im voroperierten bukkalen und dorsalen Bereich des linken Ramus traten bei der Freilegung keine Besonderheiten auf, während beim Abschieben des Periostes auf der lingualen Seite des Ramus eine starke venöse Blutung auftrat. Nach Tamponade konnte die sagittale Spaltung links und rechts regelrecht beendet und die asymmetrische Distallage korrigiert werden. Auf die Rotation des Oberkiefers wurde verzichtet.
Der Blutverlust von rd. 2500 ml wurde mit Frischblut, Ringer- und Glukoselösung kompensiert.
Am 12. postoperativen Tag kam es beim Tamponadewechsel erneut zu einer kräftigen Blutung. Der weitere Verlauf war komplikationslos. Die geplante Kinnrandverschiebung konnte vor einigen Tagen durchgeführt werden.

3. *Diskussion*

Hinsichtlich des Entstehungsortes nennen *Thoma* und *Goldman* (1960) und *Lucas* (1972) grundsätzlich zwei Varianten von Hämangiomen des Kieferknochens: Die eine soll sich innerhalb des Knochens als Anomalie der Blutgefässe des Knochenmarks, die andere vom Periost aus entwickeln und den darunterliegenden Knochen resorbieren. Um letztere Form dürfte es sich bei den von uns beschriebenen Fällen handeln. Wir nehmen an, dass die während der Operation vorgefundenen perimandibulären Hämangiome durch Resorption der Kieferknochen zu den beobachteten Gesichtsasymmetrien geführt haben.
Im zweiten Fall bestand gleichzeitig eine Neurofibromatose, die nach *Landing* und *Farber* (1956) mit Hämangiomen häufig vergesellschaftet ist.

4. *Schlussfolgerung*

Bei Kieferdysplasien unklarer Ätiologie sollte an das Vorliegen von Hämangiomen gedacht werden. Wegen der möglichen lebensbedrohenden Blutungen sollte in diesen Fällen die chirurgische Korrektur von einem erfahrenen Operateur ausgeführt werden.

Zusammenfassung

Es werden zwei Fälle von einseitiger Hypo- und Dysplasie des Unterkiefers und Mitbeteiligung des Oberkiefers bei gleichseitigem, perimandibulärem kavernösem Hämangiom beschrieben. In beiden Fällen ähnelte das klinische Bild jenem der Dysostosis otomandibularis. Bei einem Fall bestand gleichzeitig eine Neurofibromatose von Recklinghausen. Bei der operativen Korrektur beider Fälle kam es zu schwer stillbaren venösen Blutungen.

Résumé

L'auteur décrit deux cas d'hypo- et de dysplasie mandibulaire unilatérale associés à des lésions similaires du maxillaire supérieur et à des hémangiomes caverneux périmandibulaires. Dans les deux cas, l'image clinique rappelait celle d'une dysostose otomandibulaire. Chez l'un des sujets, on a également diagnostiqué la présence d'une neurofibromatose de von Recklinghausen. Au cours des interventions pratiquées dans les deux cas, l'opérateur s'est trouvé en présence d'hémorragies difficiles à tarir.

A.-J. Held

Summary

Two cases of unilateral hypo- and dysplasia of the mandible associated with similar lesions of the maxilla and of cavernous perimandibular hemangiomas are described. In both cases, the clinical picture suggested that of an otomandibular dysostosis. In one of the subjects, the presence of neurofibromatosis Recklinghausen was also diagnosed. During the surgical procedures, the operator was faced with hemorrhages difficult to arrest.

RHB

Literatur

Landing, B.H./Farber, S.: Tumors of the cardiovascular system. In: Atlas of tumor pathology, Sect. III, Fasc. 7. Armed Forces Institute of Pathology, Washington, D.C., 1956. – *Lucas, R.B.:* Pathology of tumors of the oral tissues. Churchill Livingstone, Edinburgh/London 1972. – *Obwegeser, H.:* The surgical correction of mandibular prognathism and retrognathia with consideration of genioplasty. Oral Surg.,oral Med., oral Path. *10:* 677, 1957. – *Obwegeser, H.:* Die Kinnvergrösserung. Öst.Z.Stomatol. *55:* 535, 1958. – *Obwegeser, H.:* Zur Korrektur der Dysostosis otomandibularis. Schweiz. Mschr.Zahnheilk. *80:* 331, 1970. – *Thoma, K.H./Goldman, H.M.:* Oral pathology, p. 1309. Mosby, Saint Louis 1960.

Adresse des Verfassers: Dr. Hermann F. Sailer, Zahnärztliches Institut der Universität Zürich, Abteilung für Zahn-, Mund- und Kieferkrankheiten und Kiefer- und Gesichtschirurgie, 8028 Zürich

Separatdruck aus: Schweiz. Mschr. Zahnheilk. *83*, 1267; 1973