

Gutartige Tumoren des Gesichtsschädels

Differenzialdiagnose und Management

Der Gesichtsschädel kann Ursprung für eine Vielzahl von Tumoren sein, die oft kaum Beschwerden verursachen. Deshalb ist die Differenzialdiagnose auch für erfahrene Kliniker und Pathologen nicht immer einfach. Bei vielen gutartigen Läsionen kann eine Exzisionsbiopsie schon die definitive Behandlung sein. Nur wenige gutartige Tumoren erfordern grössere chirurgische Massnahmen.

MICHAEL BÜTTNER



Michael
Büttner

Das zunehmende Wissen der Bevölkerung um bösartige Erkrankungen im Gesichtsbereich führt zu Verunsicherungen, sobald eine schmerzlose Schwellung oder ein radiologischer Zufallsbefund entdeckt wird.

Läsionen und ihre Häufigkeit

Bei den gutartigen Tumoren des Gesichtsschädels handelt es sich oft um radiologische Zufallsbefunde. Gutartige und zahntragende (odontogene) Tumoren des Gesichtsschädels machen nur 1% aller oralen Biopsien aus (1). Die mit Abstand am häufigsten diagnostizierte Raumforderung im Kiefer-Gesichtsbereich ist die periapikale Parodontitis. Oft als Granulome bezeichnet, handelt es sich um eine auf den Knochen weitergeleitete Entzündung, ausgehend von devitalen Zähnen, welche in eine radikuläre Zyste übergehen kann. Ein gutartiger Knochentumor kann sich auf konventionellen Röntgenbildern sehr ähnlich darstellen. Zu den gutartigen Tumoren des Gesichtsschädels gehören benigne mesenchymale Tumoren sowie 30 weitere Tumoren, welche sich direkt oder indirekt aus der Zahnentwicklung ableiten lassen. Diese Tumoren werden odontogene Tumoren genannt und sind in 95 bis 99% der Fälle gutartig (2). Dazu kommt noch die Gruppe der sogenannten tumorvortäuschenden Läsionen wie zum Beispiel die fibröse Dysplasie. Gutartige Tumoren des Gesichtsschädels müssen gegen maligne Weichteiltumoren mit Knochendestruktion und primär intraossär liegende maligne Läsionen abgegrenzt werden.

Unteres Gesichtsdrittel

Sofern es sich um eine klar abgrenzbare Osteolyse handelt, welche mit Einzelzahnrontgen gänzlich zur

Darstellung kommt und klar mit der Wurzel in Relation steht, liegt der Verdacht auf eine apikale Parodontitis oder eine radikuläre Zyste nahe. Alle anderen Läsionen sowie die Osteolysen, welche durch die zahnärztliche Behandlung (in der Regel Wurzelbehandlung) nicht behandelt werden können, erfordern eine Tomografie des Kiefers.

Tumoren des zahntragenden Kiefers können, solange sie intraossär (zentral) lokalisiert sind, zu Devitalisierung, Verlagerung oder erhöhter Beweglichkeit der Zähne führen. Schmerzen sowie eine Sensibilitätsstörung im Bereich der Unterlippe bei Kontakt des Tumors mit dem N. alveolaris inferior (Vincent-Symptom) sind meist Zeichen einer grösseren Raumforderung. Eine knochenharte Auftreibung kann palpirt werden, ebenso wie eine elastische Schleimhautschwellung bei submukösem Durchbruch (*Abbildung 1*). Ulzerationen, Nekrosen oder Blutungen der Schleimhaut sind keine typischen Symptome gutartiger Tumoren und müssen schnellstmöglich im Hinblick auf ein Malignom abgeklärt werden. Bei Kindern im Wechselgebiss kann das Ausbleiben des Zahndurchbruchs den Verdacht auf einen odontogenen Tumor begründen. Bei den seltenen Tumoren des Kiefergelenks kann eine harte präaurikuläre Schwellung und eine eingeschränkte Mundöffnung erstes Symptom sein. Die relativ häufigen Kiefergelenkschmerzen sind fast nie das Symptom eines gutartigen Tumors.

Mittelgesicht und Schädelbasis

Auch gutartige Knochentumoren des mittleren und oberen Gesichtsdrittels sind nicht selten ein radiologischer Zufallsbefund ohne klinische Symptome. Bei

Raumforderungen im Bereich der Nasenhaupt- und -nebenhöhlen können Nasenobstruktion, Epistaxis, Rhinorrhö, palatinale Vorwölbungen, Schmerzen und Schwellung der Nase oder Wangen auftreten. Neuralgiforme Beschwerden oder Hyposensibilität des ersten und zweiten Trigeminusastes können bei Tumoren des lateralen Mittelgesichts vorkommen (Pietrantonio-Syndrom). Im Bereich der Schädelbasis werden weitere Hirnnervenausfälle (II, III, IV, V, VI) sowie Kopf- und Gesichtsschmerzen beschrieben. Tumoren mit Befall der knöchernen Orbita oder Verdrängung des Bulbus führen zu periorbitaler Schwellung, Exophthalmus, Dystopie des Bulbus, Diplopie und Anisokorie. An der lateralen Schädelbasis kommen Schall- oder Leitungsschwerhörigkeit, Schwindel und retroaurikulärer Schmerz dazu.

Radiologische Befunde

Mehrere typische Röntgenbefunde wurden beschrieben, um der Vielzahl von Tumoren ein radiologisches Profil zu geben. Beispielsweise zeigt der typische Röntgenbefund eines Ameloblastoms eine multilokuläre Osteolyse («Seifenblasenstruktur») mit mehr oder weniger scharfen Grenzen, gelegentlich auch einer Resorption von Zahnwurzeln oder den Einschluss eines retinierten Zahns. Keines dieser Zeichen gilt allerdings als beweisend. Wurzelspitzenresorptionen gelten zwar als Warnzeichen für einen aggressiven intraossären Tumor, jedoch scheint dieser Befund auch Ausdruck einer lang bestehenden Läsion zu sein, wie es gutartige Tumoren und auch Zysten häufig sind (3). Bei Tumoren des zahntragenden Apparats ist die Lagebeziehung zu den Zähnen von Bedeutung. Der Befund eines retinierten Zahns, meistens eines Unterkiefermolaren, wie er beim Ameloblastom angetroffen werden kann, findet sich ebenfalls bei anderen Tumoren, zum Beispiel dem kalzifizierenden, epithelialen, odontogenen Tumor (Abbildung 2). Diese retinierten Zähne sind nicht mit überzähligen Zähnen oder zahnähnlichen Gebilden zu verwechseln, welche vom Tumor selbst gebildet werden können, wie typischerweise beim Verbundodontom. Weniger geordnete Ablagerungen von Schmelz, Dentin oder ihren Vorstufen finden sich in manchen Läsio-

nen, was in der Regel mit dem Suffix «odonto» gekennzeichnet wird (z.B. beim Odontoameloblastom oder dem ameloblastischen Fibroodontom). Wie erwartet ist das Osteom knochen dicht und überwiegend homogen, während sich das ossifizierende Fibrom und die fibröse Dysplasie mit unterschiedlich ausgedehnten Verdichtungs zonen präsentieren. Röntgendichte Verschattungen erlauben keine Rückschlüsse auf die Dignität und kommen ebenfalls sehr variabel beim Osteosarkom vor.

Odontogene Tumoren

Paul Broca legte 1869 die erste Klassifikation odontogener Tumore vor, welche die Entwicklungsstufen des wachsenden Zahns berücksichtigte. Die aktuelle Einteilung der odontogenen Tumoren stammt von der WHO und unterteilt die gutartigen odontogenen Tumoren in drei Gruppen: Tumoren, die aus odontogenem Epithel entstehen, solche die aus odontogenem Ektomesenchym entstehen und in eine Gruppe von «gemischten» Tumoren. In Anbetracht des komplizierten doppelten Induktionsprozesses, welcher zur Entwicklung des Zahns führt, ist es nicht verwunderlich, dass sich an dieser Stelle des Körpers eine Vielzahl von Tumoren zum Teil mit Hartschubstanzablagerungen bilden können (4, 5). Die Zahlen zur Prävalenz dieser Tumoren ergeben in verschiedenen Studien kein eindeutiges Bild. Der keratozystische odontogene Tumor (früher: Keratozyste), das multizystische Ameloblastom, die Odontome und das odontogene Myxom stehen deutlich im Vordergrund (6). Wengleich die meisten odontogenen Tumoren gutartig sind, müssen an dieser Stelle zwei Tatsachen hervorgehoben werden. Die WHO unterscheidet ebenfalls die malignen odontogenen Tumoren, wie zum Beispiel Karzinome, die auf dem Boden einer odontogenen Zyste entstanden sind, oder das maligne Ameloblastom. Auf der anderen Seite gilt das «normale» Ameloblastom als sogenannter Borderline-Tumor. Früher auch als «semimaligne» bezeichnet, besteht ein lokal infiltrierendes und destruierendes Wachstum, allerdings ohne Fernmetastasen. Je primitiver das dentale Ursprungsgewebe ist, von welchem die Läsion abstammt, desto aggressiver verhält sich der Tumor.



Abbildung 1: Submuköser Durchbruch mit elastischer Schleimhautschwellung bei einem Unterkieferameloblastom.



Abbildung 2: OPT-Aufnahme eines kalzifizierenden, epithelialen, odontogenen Tumors am linken Kieferwinkel. Ein seltener odontogener Tumor mit charakteristischen Verkalkungen der vom Tumor gebildeten amyloidartigen Substanz und einem retinierten Zahn innerhalb der Osteolyse.

Knochenläsionen

Während odontogene Tumoren nur im zahntragenden Teil des Gesichtsschädels vorkommen, können die übrigen Knochenläsionen in unterschiedlicher Verteilung am ganzen Viszerokranium auftreten. Die WHO unterscheidet weiter eine Gruppe von Knochenveränderungen, welche neben osteogenen Tumoren, wie das ossifizierende Fibrom, auch nicht neoplastische Läsionen, beispielsweise die fibröse Dysplasie, beinhaltet. In dieser Gruppe findet sich auch die zentrale riesenzellhaltige Läsion (früher: Granulom), welche vom echten Riesenzelltumor abgegrenzt wird. Während der echte Riesenzelltumor den Extremitätenbereich betrifft, ist er im Kiefer selten. Die zentrale riesenzellhaltige Läsion des Gesichtsschädels zeigt meist kein aggressives Wachstum und metastasiert nicht. Faserknochen und zellreicher Zement sind histologisch schwer voneinander zu unterscheiden. Deshalb werden in der neuen WHO-Klassifikation zement- und

knochenbildende Läsionen unter der Bezeichnung ossifizierendes Fibrom zusammengefasst (7). Sie führen typischerweise zu einer meist schmerzlosen Schwellung bis hin zur Gesichtssymmetrie, haben eine kontinuierliche Wachstumstendenz und neigen zu Rezidiven. Lange Zeit wurden das ossifizierende Fibrom und die fibröse Dysplasie des Gesichtsschädels für ein und dieselbe Läsion gehalten. Bei der fibrösen Dysplasie handelt sich aber um eine tumorvortäuschende Fehlbildung des Mesenchyms, welcher eine Genmutation zugrunde liegt. Sie tritt im Gesichtsbereich vorwiegend monostisch auf und kann sämtliche Knochen des Viszero- und Neurokraniums befallen. Dies kann zu deutlichen Gesichtssymmetrien und zum Befall von Hirnnerven führen.

Nicht odontogene mesenchymale Tumoren

Osteome sind benigne, hamartomartige Tumoren aus reifem Knochen. Sie entstehen meistens auf der Deckplatte von Membran- oder Bindegewebe knochen und werden an den Innenflächen der Nasennebenhöhlen sowie auch periostal oder endostal an Ober- und Unterkiefer entdeckt. Typische Prädilektionsstelle am Unterkiefer ist der Condylus oder der Processus coronoideus (Abbildung 3). Osteome treten in allen Altersgruppen auf und werden von den sehr häufigen Tori mandibulares und palatini sowie den bukkalen Exostosen abgegrenzt. Chondrome sind am Gesichtsschädel hingegen eine Seltenheit. Das Osteochondrom gehört zu den häufigsten Läsionen der langen und flachen Knochen. Da der Unterkiefer als einziger Knochen sein Längenwachstum aus einer enchondralen Ossifikation herleitet, befallt das Osteochondrom am Gesichtsschädel fast ausschließlich das Kieferköpfchen. Von den Osteoidosteomen und Osteoblastomen werden eigentlich nur letztere im Gesichtsschädel angetroffen, bevorzugt am Unterkiefer. Die sonst typischen Symptome wie nächtlicher Schmerz und Linderung durch Salicylate fehlen oft.

Diagnostik

Bei Verdacht auf eine zystische oder entzündliche Läsion im Bereich des zahntragenden Knochens sollte eine zahnärzt-

liche Untersuchung erfolgen. Die erhaltene Vitalität von Zähnen, welche an eine Osteolyse angrenzen, sollte aufmerksam machen. In diesem Fall soll mit einer weiteren Diagnostik nicht zugewartet werden. Da die Klinik bei gutartigen Tumoren des Gesichtsschädels unspezifisch ist, gehört eine Bildgebung zum ersten diagnostischen Schritt. Bei der Auswahl des Röntgenverfahrens bieten sich neben der Feinschnitt-CT mit oder ohne Kontrastmittel und der kostenaufwendigen MRI-Untersuchung folgende effiziente apparative Möglichkeiten an: Die konventionelle Tomografie in Form einer Orthopantomografie (OPT) bietet im Bereich des Gesichtsschädels immer noch Bilder mit hohem Informationsgehalt und sollte bei allen Läsionen im zahntragenden Bereich, vor allem im Unterkiefer, zum Einsatz kommen. Im Mittelgesicht, wo in allen konventionellen Röntgenaufnahmen mit Überlagerungseffekten zu rechnen ist, kann eine digitale Volumentomografie (DVT) das CT ersetzen. Bezüglich der Strahlenexposition liegt die DVT deutlich unter der einer konventionellen Spiral-CT. Sowohl OPT wie DVT haben den Nachteil, dass sie ohne Kontrastmittel durchgeführt werden. Trotzdem wird die Differenzialdiagnose so weit eingegrenzt, dass eine Probe- oder Exzisionsbiopsie durchgeführt werden kann, welche in den meisten Fällen unverzichtbar ist. Diese Strategie ist im Bereich des zahntragenden Gesichtsschädels sinnvoll und umsetzbar, weil chirurgische Zugänge, welche über die Mundhöhle angelegt werden, Explorationen des Unterkiefers von Kinn bis zum aufsteigenden Ast und des Oberkiefers bis zum Infraorbitalrand sowie der Kieferhöhle ermöglichen. Raumforderungen des oberen Gesichtsdrittels, welche nicht endonasal oder endoskopisch einsehbar beziehungsweise biopsierbar sind, erfordern oft zusätzlich ein MRI und/oder eine Kontrastmittel-CT. Der Ausschluss odontogener Differenzialdiagnosen in diesem Bereich und die aufwendigen chirurgischen Zugänge rechtfertigen diese kostenintensiven Untersuchungen.

Therapie

Mit Kenntnis der Diagnose muss in Abhängigkeit der Prognose und der Lokalisation über eine chirurgische Therapie

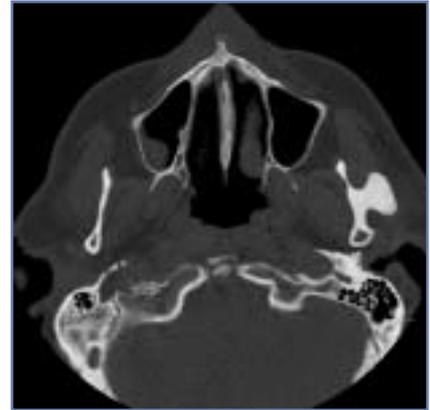


Abbildung 3: Charakteristisches Bild eines Osteoms im axialen CT unmittelbar vor dem linken Kiefergelenk.



Abbildung 4: Fibröse Dysplasie mit monostitischem Befall im Bereich der linken Kieferhöhle im koronalen CT.

entschieden werden. Bei Osteomen, welche klinisch und radiologisch wenig differenzialdiagnostische Schwierigkeiten bereiten, soll eine Abtragung nur dann in Erwägung gezogen werden, wenn die Tumoren kosmetisch störend sind oder zu funktionellen Einbußen führen. Eine sorgfältige Kürettage oder Euklektion reicht bei vielen gutartigen Tumoren, zum Beispiel den Odontomen, aus. Andere Tumoren, wie zum Beispiel das Ameloblastom, erfordern eine Exzision im Gesunden, da sie lokal aggressiv wachsen und/oder eine hohe Rezidivrate haben. Dabei muss der anspruchsvollen Chirurgie des Gesichtsschädels Rechnung getragen werden. Eine zu sparsame Resektion kann zu Rezidiven führen, welche mit einer schlechteren Prognose und zum Teil mutilierenden Zweiteingriffen verbunden sein kann. Am Beispiel der fibrösen Dysplasie (Abbildung 4) wird die Problematik der Behandlung am besten sichtbar. Mit Abschluss der Pubertät wurde in diesen

Fällen kein weiteres Wachstum der Läsion beobachtet. Dennoch können diese Läsionen sämtliche Knochen des Gesichtsschädels inklusive empfindlicher Strukturen wie Orbita und Schädelbasis betreffen (8). Es wird ein möglichst konservatives Vorgehen mit «modellierender» Chirurgie des befallenen Knochens gefordert. Die Chirurgie grosser Läsionen der Schädelbasis gehört zu den anspruchsvollsten Eingriffen überhaupt. Es gibt jedoch auch Fälle von Rezidiven nach chirurgischen Eingriffen mit verstärkter Wachstumstendenz. ▲

Dr. med. Dr. med. dent. Michael Büttner
 Universitätsklinik für Schädel-, Kiefer- und
 Gesichtschirurgie
 Inselspital Bern
 E-Mail: michael.buettner@insel.ch

Potenzielle Interessenkonflikte: keine

Quellen:

1. Daley T.D., Wysocki G.P. et al.: Relative incidence of odontogenic tumours and oral and jaw cysts in a Canadian population. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1994; 77: 276–280.
2. Fernandes A.M., Duarte E.C.B. et al.: Odontogenic tumors: a study of 340 cases in a Brazilian population. *J Oral Pathol Med* 2005; 34: 583–587.
3. Bodner L., Woldenberg Y. et al.: Radiographic features of large cystic lesions of the jaws in children. *Pediatr Radiol* 2003; 33: 3–6.
4. Reichart P.A., Jundt G.: Benigne «gemischte» odontogene Tumoren. *Pathologie* 2008; 29: 189–198.
5. Jundt G., Reichart P.A.: Benigne odontogene ekto-mesenchymale Tumoren. *Pathologie* 2008; 29: 199–204.
6. Jones A.V., Franklin C.D.: An analysis of oral and maxillofacial pathology found in adults over a 30-year period. *J Oral Pathol Med* 2006; 35: 392–401.
7. Barnes L., Eveson J.W. et al. (eds): *World Health Classification of Tumours. Pathology & Genetics of Head and Neck Tumours*. IARC Press: Lyon 2005.
8. Jackson I.T., Hide T.A.H. et al.: Treatment of cranio-orbital fibrous dysplasia. *J Maxillofac Surg* 1982; 10: 138–141.

Merksätze

- ▲ **Gutartige Tumoren des Gesichtsschädels** sind selten und stellen oft einen Zufallsbefund mit nur wenigen Symptomen dar.
- ▲ **Eine Besonderheit** sind die odontogenen Tumoren, welche sich von zahnbildenden Geweben ableiten: Wenngleich die meisten gutartig sind, zeigen einige ein lokal invasives Wachstum. Ausserdem gibt es seltene bösartige Varianten.
- ▲ **Ziel der Differenzialdiagnostik** ist die sichere Abgrenzung gegen bösartige Neoplasien.
- ▲ **Die Behandlungsstrategien** reichen von der klinischen Überwachung bis zur komplexen Schädelbasischirurgie. Die Therapieplanung setzt die genaue Kenntnis der Dignität, Entwicklung und Lokalisation einer Läsion voraus.