

# Therapie eines melanozystischen neuroektodermalen Oberkiefertumors

## Interdisziplinarität in der Zahnarztpraxis angekommen

**Z**ahnheilkunde wird interdisziplinär, so lautete die Überschrift einer Pressemitteilung der GZFA (Gesellschaft für Zahngesundheit, Funktion und Ästhetik) aus dem Jahr 2009. Zahnheilkunde ist interdisziplinär – das war auch schon damals so, wengleich die verschiedenen Bereiche der Zahnmedizin natürlich unterschiedlich stark betroffen sind.

Entwicklungen rund um die Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie (MKG) und die Behandlung von Tumoren aus dem Kopf-Hals-Bereich bestätigen in diesem Bereich die Bedeutung, die der Interdisziplinarität verschiedener Fachdisziplinen zufällt. Allen Bestrebungen ist gemeinsam, dass die Tumorthherapie im

Bevor aber die Spezialisten beziehungsweise Zentren eingreifen, spielt der niedergelassene Zahnarzt eine, vielleicht die, entscheidende Rolle. Nicht umsonst heißt es in der S3-Leitlinie vom Dezember 2012: „Für die Erkennung des Mundhöhlenkarzinoms, die Therapiebegleitung und die kaufunktionelle Rehabilitation kommt der zahnärztlichen Praxis eine entscheidende Bedeutung zu.“<sup>14</sup>

Deshalb ist in den Empfehlungen dieser Leitlinie zur Diagnostik formuliert, dass alle Patienten mit einer mehr als zwei Wochen bestehenden unklaren Schleimhautveränderung unverzüglich zur Abklärung zu einem Spezialisten überwiesen werden sol-

lten deshalb nicht nur ihre eigenen Patienten, die Eltern werden, sondern vor dem Hintergrund der immer stärker werdenden Kooperationsmöglichkeiten auch die Kinderärzte ihres Praxisortes für zahnmedizinische Themen sensibilisieren. Das Modell der Berliner Geburtskliniken hat leider noch nicht deutschlandweit Schule gemacht, obwohl es aus Autorensicht eine hervorragende Möglichkeit der Sensibilisierung aller Beteiligten für die Bedeutung (früh-)kindlicher Prophylaxe und die Erkennung von Mund-Schleimhautrekrankungen bietet.

Hier wird dem traditionsreichen gelben kinderärztlichen Untersuchungsheft ein sogenannter Kinderzahnpass beigefügt, der

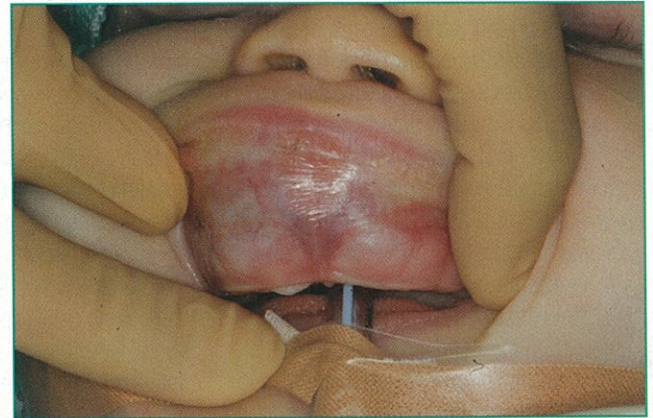


Abb. 1 und 2: Klinische Situation vor Probeexzision

Kopf-Hals-Bereich optimiert und sowohl die Überlebenschancen als auch die Lebensqualität der Patienten langfristig verbessert werden sollen. Beispiele dafür gibt es in Deutschland viele, etwa das 2011 in Heidelberg gegründete Zentrum für Tumoren im Kopf-Hals-Bereich am Universitätsklinikum und Nationalen Zentrum für Tumorerkrankungen (NCT) oder die erfolgreiche Zertifizierung des bereits 2008 in Tübingen gegründeten Zentrums für Kopf-Hals-Tumoren (ZKHT), das als solches als erstes Zentrum in Deutschland zertifiziert wurde.

len.<sup>14</sup> Das betrifft alle Patienten, Kinder eingeschlossen, auch wenn diese spontan sicherlich nicht zum Gros der Patientenzahl mit Neuerkrankungen in der Mundhöhle gezählt werden, die jährlich in Deutschland registriert werden.

Wie hinlänglich bekannt ist, sehen in der Regel die Kinderärzte aufgrund der Vorsorgeuntersuchungen die Kinder von der Geburt bis zur U8 regelmäßig, während der regelmäßige Besuch in der Zahnarztpraxis für die meisten Kleinkinder nicht unbedingt eine Selbstverständlichkeit ist. Zahnärzte

gemeinsam von der Zahnärztekammer Berlin und der Kassenzahnärztlichen Vereinigung Berlin mit Unterstützung der Kassenzahnärztlichen Vereinigung herausgegeben wird. „Damit sollen die Eltern alles in einer Hand haben: die Übersicht über die anstehenden allgemeinärztlichen Untersuchungen ebenso wie die empfohlenen Kontrolltermine zur gesunden Entwicklung der Zähne und Kiefer ihres neugeborenen Kindes“, so die Herausgeber des Kinderzahnpasses.

Der nachfolgende klinische Fall zeigt eine zwar seltene Neoplasie bei Kindern, ist aber

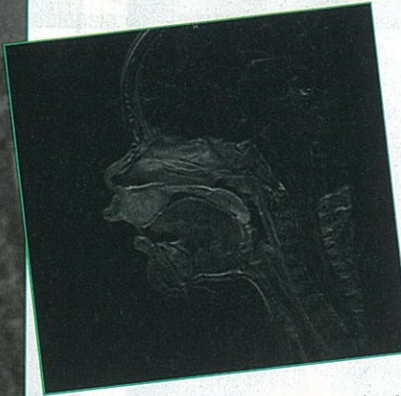
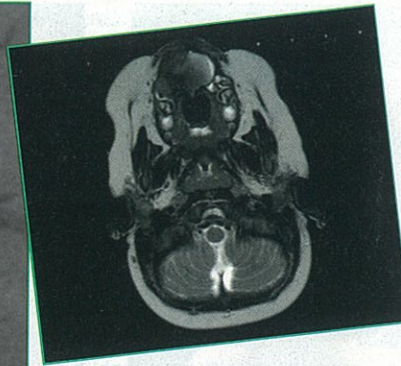


Abb. 3 bis 5:  
MRT-Befund präoperativ

zum einen fachlich ein höchst interessanter Fall, zum anderen ein hervorragendes Beispiel für die Bedeutung früher Diagnose und Behandlung nebst Beteiligung der verschiedenen Fachdisziplinen inklusive der des erfahrenen Zahnarztes.

### Fallbeispiel

Ein sechs Monate altes Mädchen wurde mit einer unklaren Raumforderung der Oberkieferfront, die bereits vom Kinderarzt als dringend abklärungsbedürftig eingestuft wurde, in der MKG-Chirurgie vorgestellt. Bei kurzer Anamnese imponierte im Rahmen der Erstvorstellung eine stark aufgetriebene Oberlippe. Die intraorale Inspektion zeigte eine kaum mehr identifizierbare Kauleiste und ein verstrichenes Vestibulum (Abb. 1 und 2). Die nicht-pigmentierte und nicht-ulzerative Schwellung zeigte sich schmerzlos und palpatorisch als indurierte Veränderung.

Die Untersuchung mittels Magnetresonanztomographie (MRT) von Kopf/Hals in Intubationsnarkose und nach intravenöser Gabe von Gadolinium DTPA (Kontrastmittel) mit Anfertigung von Subtraktionsaufnahmen zeigte zwei glatt begrenzte, in der T2-

Gewichtung intermediär bis hyperintense Raumforderungen ohne Signalverlust in der Fettunterdrückung mit intermediärem Signalverhalten in der T1 und KM-Aufnahme – links 2 x 1,1 x 1,6 Zentimeter (cm), rechts 2,2 x 1,5 x 2 cm – in der ventralen Maxilla mit unmittelbaren Beziehung zu den zwei ventralen Schneidezähnen (Abb. 3 bis 5). Aufgrund dieses Befunds wurde in Intubationsnarkose (ITN) eine intraorale Probeexzision genommen. Dazu wurde im Bereich der Oberkiefer-Front rechts vestibulär inziidiert, der submukös liegende tumoröse Prozess dargestellt und eine Probe zur pathohistologischen Befundung gewonnen.

Der Befund ergab nach Einsendung des Gewebes zur Diagnosesicherung an das Knochentumor-Referenzzentrum in Basel die Diagnose eines melanozystischen neuroektodermalen Tumors des Oberkiefers, aufgrund seines Auftretens im frühkindlichen Alter auch als Melanotic Neuroectodermal Tumor of Infancy beschrieben. Nach Sicherung der Diagnose erfolgte deshalb die Tumorsektion im anterioren Oberkiefer: Nach entsprechender Schnittführung im Bereich des Alveolarfortsatzes von Regio 55 bis 65 wurde ein Mukoperiostlappen gebildet (Abb. 6).

Unter Erhalt des Nasenbodens wurde der Tumor reseziert (Abb. 7 und 8). Dabei ist es für die Prognose und Weiterbehandlung wichtig, dass der Tumor nicht verletzt wird und die Abgrenzung zur Nasenhöhle bestehen bleibt. Das war beides der Fall, da sich der unter der Schleimhaut liegende Tumor gut gegenüber dem gesunden Weichgewebe abgrenzen und separieren ließ und trotz der Arrodierung des Alveolarkammes in regio 54-64 noch Knochen, wenn auch zum Teil nur papierdünn, bestehen blieb. Beim anschließenden Wundverschluss wurde die Schleimhaut so in den Defekt eingelegt, dass ein sogenanntes Grenzlager zum Nasenboden hin entstand (Abb. 9).

Im Anschluss an die chirurgische Therapie erfolgte die interdisziplinäre Weiterbehandlung. Im vorliegenden Fall waren dies aufgrund der fehlenden vier Schneidezähne und des rechten Eckzahns im Oberkiefer (deren Zahnkeime waren bei der Tumorsektion entfernt worden) die ästhetische und funktionelle Rehabilitation sowie die in Dreimonatsabständen engmaschige onkologische Kontrolle. Dazu wurde der Patientin im Alter von zweieinviertel Jahren eine Oberkieferprothese angepasst, nachdem zuvor die OP-Narbe im OK als reizlos eingestuft wurde. Das problemlose Essen und Trinken wurde ebenso abgeklärt, wie mit dem Kinderarzt abgestimmt wurde, ob die Sprachentwicklung regelgerecht verlief. Diese lag vor, sodass kein Bedarf an logopädischer Behandlung bestand. Die röntgenologische Verlaufskontrolle, beginnend mit einem Kontroll-MRT von Kopf/Thorax 56 Tage postoperativ (Abb. 10 und 11) und weiteren MRT im Abstand von ein bis zwei Jahren, zeigte keinen Resttumor und bis heute keinen Anhalt auf ein Tumorrezidiv.

Auch die onkologisch durchgeführten Kontrollsonographien der letzten Jahre zeigten keine Auffälligkeiten bezüglich der Lymphknoten und insbesondere keinen Hinweis auf ein Tumorrezidiv. Somit liegt nun mit einem Beobachtungszeitraum von knapp sechs Jahren eine relativ lange postoperative Verlaufskontrolle vor. Aktuell ist die Patientin in kieferorthopädischer und prothetischer Behandlung (Abb. 12) ▶

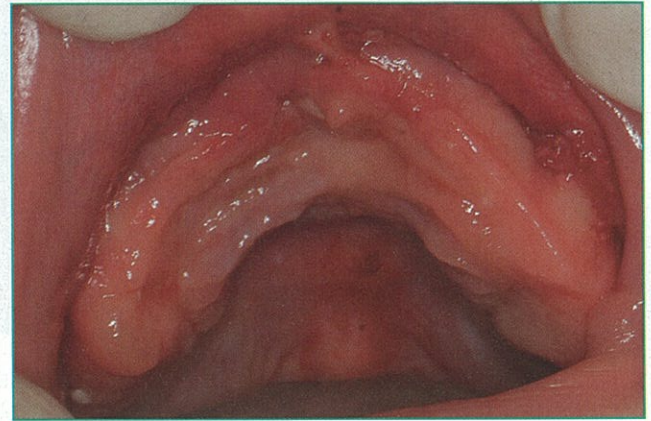
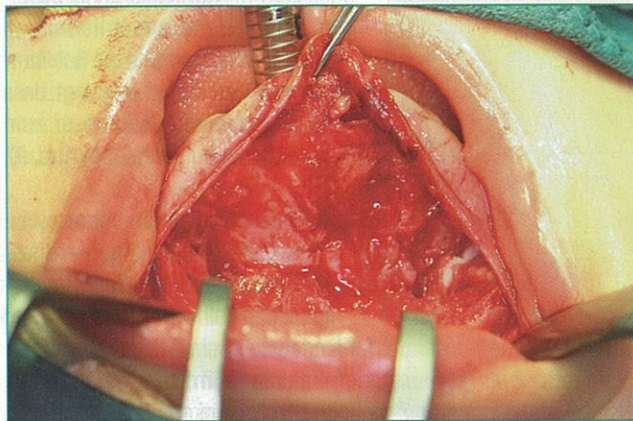
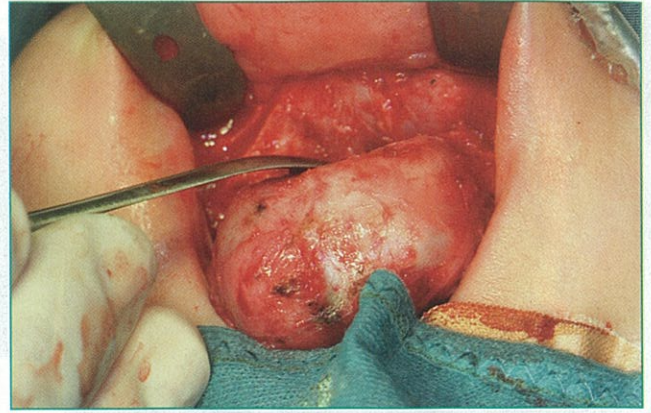
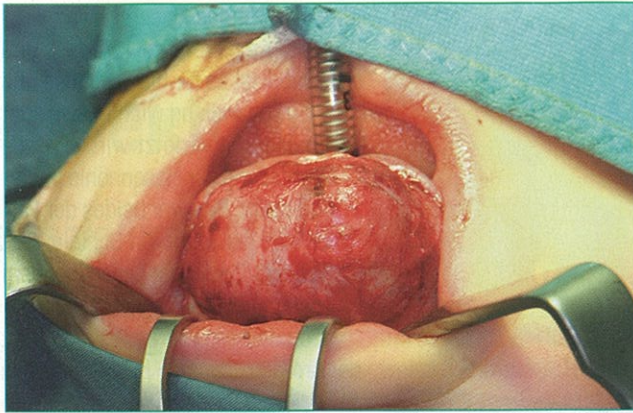


Abb. 6 bis 9: Klinische Situation intraoperativ

▷ und 13). Außerdem wird im interdisziplinären Kolloquium derzeit erwogen, die Transplantation von zwei Oberkieferprämolaren nach Hart- und Weichgewebsaugmentation des Oberkieferfrontzahndefekts zum gegebenen Zeitpunkt durchzuführen.

### Diskussion

Der melanozystische neuroektodermale Tumor bei Kindern (Melanotic Neuroectodermal Tumor of Infancy, im Folgenden auch MNTI genannt) ist ein äußerst seltener, gutartiger, aber rasch wachsender Tumor neuroektodermalen Ursprungs<sup>3,5,9</sup>, der 1918 erstmals von Krompecher beschrieben wurde.<sup>6</sup> Knapp 93 Prozent der MNTIs treten in der Kopf-/Halsregion bei Kindern während des ersten Lebensjahres auf. Die Mehrzahl ist lokalisiert auf den Oberkiefer, betroffen sein können aber auch (in prozentual absteigender Reihe) Schädel, Unterkiefer und Gehirn.<sup>4,11,15</sup> Es gibt auch Berichte über das Auftreten des Tumors außerhalb dieser Regionen wie bspw. im Bereich der Schulter, Uterus etcetera.<sup>2</sup> Noch seltener tritt der Tumor auch bei Erwachsenen auf, dann allerdings ohne Beteiligung der Mundhöhle.<sup>7</sup>

Klinisch erscheint der MNTI als eine ausgedehnte tumoröse Raumforderung, die oft die Schneidezähne auseinandertreibt beziehungsweise die dort gelegenen Zahnkeime verdrängt.<sup>7,9</sup> Im vorliegenden Fall waren aufgrund der Ausmaße des Tumors die Keime der permanenten Inzisivi und des rechten Eckzahns betroffen, sodass der Patientin heute diese Zähne fehlen (Abb. 12 und 13). Der MNTI ist, nomen est omen, ein pigmentierter Tumor, denn die Tumorzellen produzieren Melanin. Es kann allerdings vorkommen, dass – wie bei der hier vorgestellten Patientin – die Pigmentierung aufgrund der überdeckenden Gewebeschichten klinisch nicht sichtbar wird.<sup>8,9,10</sup>

Wie Babu Bangi und Avinash Tejasvi<sup>2</sup> aufgrund der ihnen vorliegenden Literatur zusammenfassten, ist die bildgebende Diagnostik mittels MRT und Gadolinium, wie sie auch im vorliegenden Fall durchgeführt wurde, die optimalste radiologische Darstellung. Im MRT zeigt sich dann eine hypodense Raumforderung in einer heterogenen, gut umschriebenen Läsion (in T1- und T2-Gewichtung).

Die offensichtlichsten klinischen Kennzeichen des MNTI sind sein schnelles, destruktives und ausgedehntes Wachstum sowie die entsprechende Auswirkung auf das umgebende Gewebe.<sup>7</sup> Magliocca et al.<sup>9</sup> berichteten über Tumoren größeren Ausmaßes mit Gesichtasymmetrie oder Lippeninsuffizienz, die Schwierigkeiten in der Ernährung verursachte. Zusammen mit dem charakteristischen Auftreten im ersten Lebensjahr deuten diese klinischen Symptome bereits auf die Diagnose hin, die selbstverständlich pathohistologisch abgeklärt werden muss.<sup>9</sup>

Die Behandlung umfasst nach Auffassung vieler Autoren die chirurgische Excision der Läsion von intraoral und die Entfernung der beteiligten Zahnkeime<sup>13</sup>, wie es auch bei der hier vorgestellten Patientin der Fall war. Allerdings gibt es, wie Kruse-Lösler et al.<sup>7</sup> berichteten, auch kontroverse Ansichten über das notwendige Ausmaß der chirurgischen Therapie, insbesondere hinsichtlich des Lymphknoten-Managements. Der MNTI ist ein gutartiger Tumor, allerdings wird die Rezidivrate mit durchschnittlich 15 Prozent, die Rate der bösartigen Entartung mit rund

6,5 Prozent angegeben<sup>1,8,15</sup>; andere Quellen sprechen gar von mehr als der dreifachen Rezidivrate als oben angegeben.<sup>12</sup>

Als Grund für Rezidive werden die unvollständige Tumorentfernung und die Zellstreuung durch Tumorverletzung während der OP angegeben.<sup>9,11</sup> Deshalb und natürlich ebenso aufgrund des so jungen Alters der Patienten ist eine sorgfältige und langfristige Verlaufskontrolle unablässig<sup>9</sup>, wie sie auch bei der hier vorgestellten Patientin mit den oben genannten Kontrollen engmaschig durchgeführt wurde. Zusätzlich wird die nachfolgende Rehabilitation durch den Verlust der Zahnkeime der bleibenden Zähne erschwert.<sup>9</sup> Der Ersatz der fehlenden Zähne durch Implantate ist, wie hinlänglich bekannt, in diesem Alter nicht möglich, sodass wie bei der hier vorgestellten Patientin zunächst prothetisch und kieferorthopädisch behandelt wird.

Das initiale Ziel der KFO war die Eingliederung einer Kinderprothese als Platzhalter. Anschließend muss zur definitiven Versorgung über eine Rekonstruktion mit autologem Gewebe nachgedacht werden, gegebenenfalls muss nach primärer Weichteilaugmentation eine

Hartgewebsaugmentation und je nach Ergebnis sogar über eine anschließende Dis-traktion nachgedacht werden, sodass ausreichend Gewebe für eine Transplantation von eigenen Zähnen in die Front möglich ist.

Die frühzeitige Diagnose wie Behandlung senken das Risiko von Komplikationen und Metastasenbildung.<sup>15</sup> Allerdings können, wie es Magliocca K et al.<sup>9</sup> treffend formulierten, die bei so jungen Patienten erforderliche ITN für die bildgebende Diagnostik und die Probebiopsie die Zeitspanne bis zur endgültigen Diagnose verzögern, sodass hier auf eine enge Zusammenarbeit mit den Anästhesisten geachtet werden sollte. In der Regel stellt dies heute in großen Zentren kein Problem dar. Leichte zeitliche Verzögerungen können im Bestreben, eine eindeutige pathohistologische Diagnose zu finden, bei der Aufarbeitung auftreten. In jedem Fall ist bei einer solchen Tumorentität die Einbeziehung des Knochentumor-Referenzzentrums in Basel indiziert, um nach Klärung der definitiven Diagnose die richtige Therapie zu initiieren.

### Fazit

Der hier am Patientenfall vorgestellte melanozystische neuroektodermale Tumor bei Kindern ist ein seltener, benigner Tumor. Dennoch sind aufgrund seiner Rezidivraten und der malignen Entartungsmöglichkeiten eine äußerst sorgfältige und engmaschige Verlaufskontrolle unablässig. Die frühzeitige Diagnose wie Behandlung senken das Risiko von Komplikationen und Metastasenbildung.

In dem dargestellten Fall kann deshalb inzwischen auf einen knapp sechs-jährigen postoperativen Verlaufskontrollzeitraum mit blanden Befunden zurückgeblückt werden.

Der Fall präsentiert auch die notwendige Interdisziplinarität im Management der Behandlung und Verlaufskontrolle.

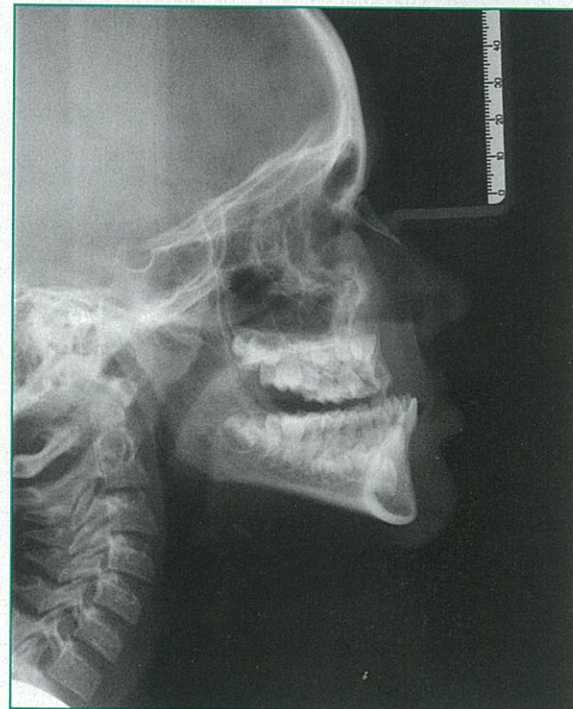


Abb. 12 und 13: Aktueller Röntgenbefund der heute sechsjährigen Patientin

Fotos: Dr. Dr. Martini, Universitätsklinik Bonn, Klinik für Mund-, Kiefer- u. Plastische Gesichtschirurgie

Dem niedergelassenen Zahnarzt kommt möglicherweise eine entscheidende Rolle für den Zeitpunkt der Diagnose sowie für die Weiterbehandlung nach der chirurgischen Therapie in Zusammenarbeit mit den anderen Fachdisziplinen zu – ein Beispiel dafür, dass die Interdisziplinarität auch in der Praxis angekommen ist und den Praxisalltag zusätzlich interessant gestaltet.

Dr. Ulrike Oßwald-Dame,  
München



Das Literaturverzeichnis kann bei der DZW-Redaktion unter [leserservice@dzw.de](mailto:leserservice@dzw.de) angefordert werden.

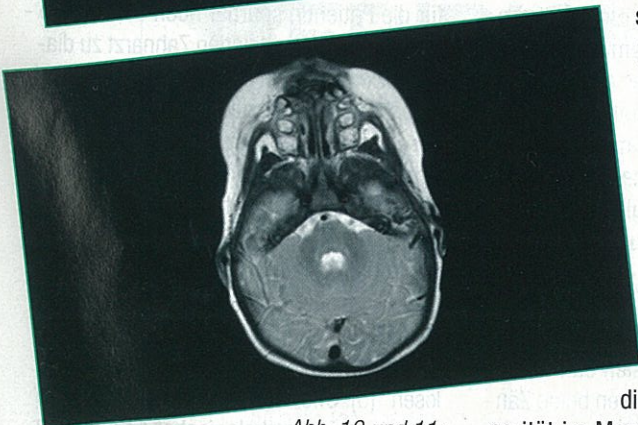


Abb. 10 und 11: MRT-Befund postoperativ