

Teratom der Schädelbasis bei einem Neugeborenen

Verlaufsbeschreibung einer interdisziplinären Behandlung

Sprache: Deutsch

Autoren: Dr. Christian Küttner¹, Prof. Dr. M. Samii², Prof. Dr. Dr. Jarg-Erich Hausamen¹

¹Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie, Medizinische Hochschule Hannover

²Neurochirurgische Klinik, Medizinische Hochschule Hannover

Datum/Veranstaltung/Ort:

9.11.-10.11.2001

9th Meeting of the German Association of Skull Base Surgery

Hannover/Germany

Einleitung

Zervikofaziale Teratome sind mit einer Inzidenz von einer Erkrankung auf 20.000 bis 40.000 Lebendgeburten seltene Neoplasien (1, 2). Weltweit sind weniger als 200 Fälle dokumentiert. 5% aller Teratome bei Neugeborenen finden sich im Kopf- und Halsbereich. Beide Geschlechter sind gleichermaßen betroffen. Die Erkrankung führt häufig zu einer Verlegung der oberen Luftwege und der Speiseröhre. In einem Drittel der Fälle besteht ein Hydramnion, da der Fetus das Fruchtwasser nicht schlucken kann (3). Unbehandelt führt die Erkrankung in 80% der Fälle zum Tode des Kindes (4).

Fallbeschreibung

Innerhalb der ersten Lebenswoche kam es bei einem neugeborenen Mädchen zu einer bedrohlichen Verengung der oberen Atemwege. Ursache hierfür war ein extrem schnell wachsender Tumor. Trotz eingeleiteter Chemotherapie war das Wachstum weiter progredient. Bei zunehmendem Stridor wurde die Indikation zur operativen Entfernung gestellt. Bei primär unklarer Histologie erfolgte im Alter von 6 Monaten die radikale Resektion des Tumors. Die Ausdehnung und Lage des Tumors erforderte eine subtile Operationstechnik unter Schonung von Nerven, Gefäßen und funktionellen Strukturen. Als Zugang wurde ein lateraler, transmandibulärer Zugang zum retromaxillären Raum und zur Schädelbasis gewählt. Nach Freistellung der großen Halsgefäße und des N. facialis erfolgte zunächst die temporäre Resektion des aufsteigenden Unterkieferastes. Nach Darstellung der Raumforderung im Bereich der Schädelbasis wurde der Tumor in toto reseziert. Der Unterkiefer wurde replantiert und mit Mikroplatten stabilisiert. Die endgültige histopathologische Untersuchung zeigte ein unreifes Teratom ohne maligne Anteile.

Die kleine Patientin ist nunmehr seit 5 Jahren klinisch und radiologisch tumorfrei. Im Laufe der Entwicklung des Kindes traten Wachstumsstörungen im Bereich des Unterkiefers auf, die erfolgreich mit einer Distraktionsbehandlung ausgeglichen werden konnten. Trotz der zahlreichen operativen Interventionen sind keine funktionellen Einbußen zu beobachten.

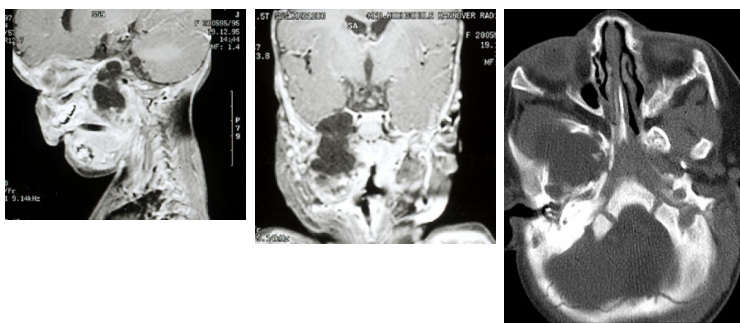


Fig. 1-3: Im Alter von 6 Monaten zeigte sich in der bildgebenden Diagnostik ein ausgedehnter Prozeß im Bereich der Schädelbasis mit intrakranieller Beteiligung.

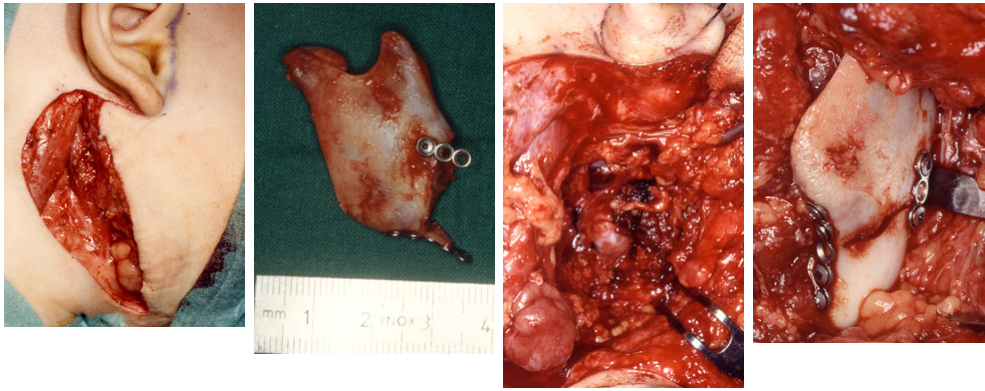


Fig. 4-7: Nach praeaurikulärer Schnittführung mit Ausdehnung nach temporal und submandibulär erfolgte nach temporärer Exartikulation des aufsteigenden Unterkieferastes die Darstellung des Tumors im Bereich der Schädelbasis. Nach Tumorresektion Osteosynthese des proximalen Segmentes mit Mikroplatten.

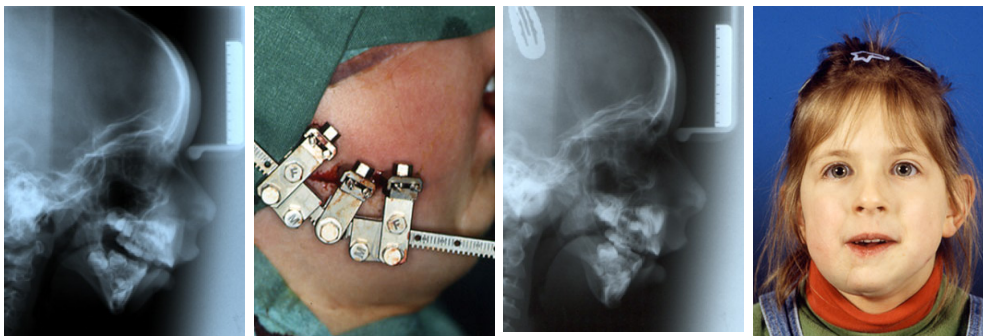


Fig. 8-11: Position des Unterkiefers vor Osteodistraction, während und nach der Distractionbehandlung.

Diskussion

In der Literatur werden nur wenige Fälle von Teratomen an der Schädelbasis beschrieben (5, 2). Das Hauptproblem des zervikofazialen Teratoms stellt die Verlegung der Luftwege dar. Hierdurch sterben viele Neugeborene direkt postnatal. Spätschäden werden zumeist auf eine perinatale Hypoxie zurückgeführt. Eine frühzeitige Resektion der Neoplasie reduziert die Folgeschäden und vermindert die Wahrscheinlichkeit einer malignen Transformation (5, 6). Auch bei vorhandenen Metastasen ist eine chirurgische Sanierung sinnvoll und erfolgversprechend. Metastasen haben keinen meßbaren Einfluß auf die Überlebensrate (6). In der Literatur gibt es Empfehlungen für eine Chemotherapie oder Radiatio bei disseminiertem Befall oder verbliebenem Tumorgewebe an der Schädelbasis (7).

Schlussbetrachtung

Eine optimale interdisziplinäre Koordination ist die Voraussetzung für eine erfolgreiche Therapie des Teratoms der Schädelbasis. Der chirurgischen Tumorreduktion kommt initial eine große Bedeutung zu. Die operativ bedingten Wachstumsstörungen lassen sich durch moderne Verfahren wie die Distractionosteogenese weitgehend kompensieren.

Literatur

1. Teal LN, Angtuaco TL, Jimenez JF, et al. (1988)
Fetal teratomas: Antenatal diagnosis and clinical management
J Clin Ultrasound, 16: 329-332
2. Jarrahy R, Cha ST, Mathiasen RA, Shahinian HK (2000)
Congenital teratoma of the oropharyngeal cavity with intracranial extension: case report and literature review.
J Craniofac Surg 11:106-12

- Rosenfeld CR, Coln CD, Duenhoelter JH (1979)
Fetal cervical teratomas as a cause of polyhydramnios.
Pediatrics, 64: 176-179
- Gundry SR, Wesley JR, Klein MD, et al. (1983)
Cervical teratomas in the newborn.
J Pediatr Surg, 18: 382-386
- Azizkhan RG, Haase GM, Applebaum H, Dillon PW, et al. (1995)
Diagnosis, management, and outcome of cervicofacial teratomas in neonates: A children cancer group study.
J Pediatr Surg, 30: 312-316
- Batsakis JG, El-Naggar AK, Luna MA (1995)
Teratomas of the head and neck with emphasis on malignancy.
Ann Otol Rhinol Laryngol, 104: 496-500
- Tapper D, Lack EE (1983)
Teratomas in infancy and childhood.
Ann Surg, 198: 398-410

Dieses Poster wurde übertragen von Dr. Christian Küttner.

Correspondence address:

Dr. Christian Küttner
Medizinische Hochschule Hannover
Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie
Carl-Neuberg-Str. 1
30625 Hannover

Poster Faksimile:



Teratom der Schädelbasis bei einem Neugeborenen

Verlaufsbeschreibung einer interdisziplinären Behandlung

KUETTNER C¹, SAMII M², HAUSAMEN JE¹

¹Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie, Medizinische Hochschule Hannover (Direktor: Prof. Dr. J.-E. Hausamen)

²Neurochirurgische Klinik, Krankenhaus Nordstadt, Hannover (Direktor: Prof. Dr. M. Samii)

Untersuchung zeigte ein unreifes Teratom ohne maligne Anteile. Die kleine Patientin ist nunmehr seit 5 Jahren klinisch und radiologisch tumorfrei. Im Laufe der Entwicklung des Kindes traten Wachstumstörungen im Bereich des Unterkiefers auf, die erfolgreich mit einer Distraktionsbehandlung ausgeglichen werden konnten. Trotz der zahlreichen operativen Interventionen sind keine funktionellen Einbußen zu beobachten.

Einleitung:
Zervikofaziale Teratome sind mit einer Inzidenz von einer Erkrankung auf 20.000 bis 40.000 Lebendgeburten seltene Neoplasien (1, 2). Weltweit sind weniger als 200 Fälle dokumentiert. 5% aller Teratome bei Neugeborenen finden sich im Kopf- und Halsbereich. Beide Geschlechter sind gleichmaßen betroffen. Die Erkrankung führt häufig zu einer Verlegung der oberen Luftwege und der Speiseröhre. In einem Drittel der Fälle besteht ein Hydramnion, da der Fetus das Fruchtwasser nicht schlucken kann (3). Unbehandelt führt die Erkrankung in 80% der Fälle zum Tode des Kindes (4).

Fallbeschreibung:
Innerhalb der ersten Lebenswoche kam es bei einem neugeborenen Mädchen zu einer bedrohlichen Verengung der oberen Atemwege. Ursache hierfür war ein extrem schnell wachsender Tumor. Trotz eingeleiteter Chemotherapie war das Wachstum weiter progredient. Bei zunehmendem Stridor wurde die Indikation zur operativen Entfernung gestellt. Bei primär unklarer Histologie erfolgte im Alter von 6 Monaten die radikale Resektion des Tumors. Die Ausdehnung und Lage des Tumors erforderte eine subtile Operationstechnik unter Schonung von Nerven, Gefäßen und funktionellen Strukturen. Als Zugang wurde ein lateraler, transmandibulärer Zugang zum retramaxillären Raum und zur Schädelbasis gewählt. Nach Freilegung der großen Halsgefäße und des N. facialis erfolgte zunächst die temporäre Resektion des aufsteigenden Unterkieferastes. Nach Darstellung der Raumforderung im Bereich der Schädelbasis wurde der Tumor in toto reseziert. Der Unterkiefer wurde replantiert und mit Mikroplatten stabilisiert. Die endgültige histopathologische






Fig. 1-3: Im Alter von 6 Monaten zeigte sich in der Bilateralen, Diaplasie, ein ausgebreiteter Prozess im Bereich der Schädelbasis mit intrakranieller Beteiligung.

Fig. 4-7: Nach zervikofazialer Schnittführung mit Ausdehnung nach temporal und submandibulär erfolgte nach temporärer Exzirkulation des aufsteigenden Unterkieferastes die Darstellung des Tumors im Bereich der Schädelbasis. Nach Tumorresektion Osteosynthese des proximalen Segmentes mit Mikroplatten.

Literatur:

<p>(1) Rao U, Angilala T, Jansen J, et al. (1988) Distraction osteotomy: diagnosis and clinical management. <i>J Clin Orthopaed</i>, 16: 382-389</p> <p>(2) Jansky R, Chavt, Hrbacek P, Starnov H (2002) Congenital teratomas of the deep cervical cysts with intracranial extension: case report and literature review. <i>J Cranial Surg</i>, 11: 148-52</p> <p>(3) Kuettner C, Samii M, Hausamen JE (2010) Post-natal teratomas as a cause of polyhydramnios. <i>Pediatrics</i>, 126: 176-179</p> <p>(4) Gundry SR, Wesley JR, Klein MD, et al. (1983) Cervical teratomas in the newborn. <i>J Pediatr Surg</i>, 18: 382-386</p>	<p>(5) Azizkhan RG, Haase GM, Applebaum H, Dillon PW, et al. (1995) Diagnosis, management, and outcome of cervicofacial teratomas in neonates: A children cancer group study. <i>J Pediatr Surg</i>, 30: 312-316</p> <p>(6) Batsakis JG, El-Naggar AK, Luna MA (1995) Teratomas of the head and neck with emphasis on malignancy. <i>Ann Otol Rhinol Laryngol</i>, 104: 496-500</p> <p>(7) Tapper D, Lack EE (1983) Teratomas in infancy and childhood. <i>Ann Surg</i>, 198: 398-410</p>
---	---