

Int Poster J Dent Oral Med 2004, Vol 6 No 02, Poster 227

Aggressive infantile Fibromatose des Unterkiefers

Language: Deutsch

Autoren:

Dr. Dr. Laslo Seper,
 Univ.-Prof. Dr. Dr. h. c. Ulrich Joos,
 Priv.-Doz. Dr. Dr. Johannes Kleinheinz,
 Klinik und Poliklinik für Mund- und Kiefer-Gesichtschirurgie,
 Universitätsklinikum Münster
 Dr. Christian August,
 Pathologisches Institut, Universität Münster

Datum/Veranstaltung/Ort:

29.-31. Mai 2003
 54. Jahrestagung der Arbeitsgemeinschaft Kieferchirurgie
 Bad Homburg/Deutschland

Einleitung

In der Literatur werden infantile Fibromatosen der Gesichtsknochen nur vereinzelt angegeben. Der klinische und radiologische Befund ist nicht spezifisch und die histopathologische Einordnung ist oft schwierig. Eine Metastasierung erfolgt nicht, jedoch kann das lokal invasive Wachstum bei nicht radikaler Entfernung zu häufigen Rezidiven führen [1].

Material und Methode

Ein 4jähriger Junge wurde wegen einer seit drei Wochen bestehenden schmerzlosen Schwellung der linken Gesichtshälfte in unserer Klinik vorgestellt. Der klinische Befund ergab eine imponierende Auftreibung der Mandibula im linken Kieferwinkel, das radiologische Bild zeigte ausgedehnte zystische Destruktionen (Abb.1-3).



Abb. 1



Abb. 2



Abb. 3

Der Tumor wurde unter weitgehendem Erhalt gesunder anatomischer Strukturen entfernt. Der histologische Befund (Abb.4) wurde gemeinsam mit dem klinischen und radiologischen Befund ausgewertet und führte zur Diagnose der aggressiven infantilen Fibromatose.

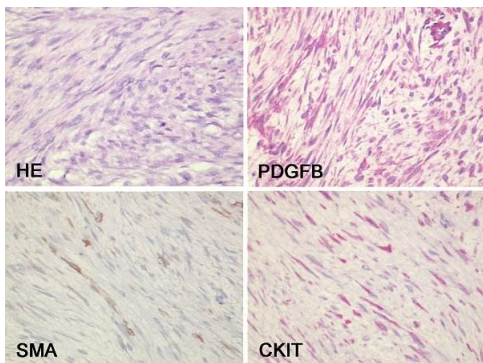


Abb. 4

Nach einem Kontrollzeitraum von sechs Monaten wurde der Verdacht auf einem Rezidiv gestellt (Abb.5).



Abb. 5

Die erneute Bildgebung mit CT ergab eine Tumorausdehnung, welche ohne vitale Gefährdung des Kindes einen operativen Eingriff unmöglich machte (Abb.6).

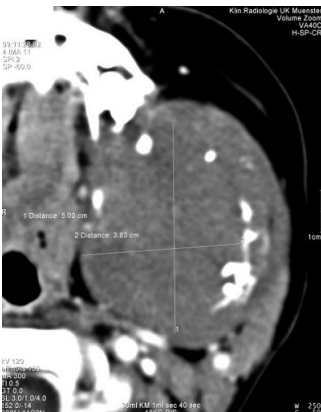


Abb. 6

Es wurde eine Palliativoperation zur Tumorverkleinerung durchgeführt (Abb.7) und das Kind anschließend entsprechend dem Studienprotokoll der kooperativen Studie für Weichteilsarkome (CWS) mit Methotrexat und Vinblastin behandelt.

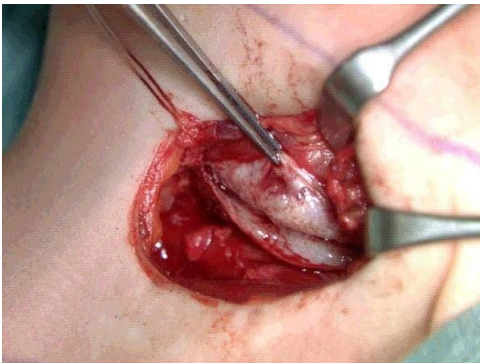


Abb. 7

Nach Abschluss der Chemotherapie wurde eine partielle Remission festgestellt. Der Junge ist nach einem Beobachtungszeitraum von 10 Monaten beschwerdefrei und die Entwicklung sowohl der knöchernen als auch der weichgewebigen Strukturen ungestört. Eine Tumorentfernung ist nach weiterem Chemotherapiezyklen geplant.

Diskussion

Die Seltenheit der infantilen Fibromatose, seine unspezifischen Symptome und die umfassenden histopathologischen Untersuchungen erschweren die Diagnosestellung. Eine radikale Tumorentfernung ist aufgrund der Rezidivfreudigkeit anzustreben, die Durchführung bei fehlender Metastasierung fällt jedoch angesichts des meist jungen Alters der Patienten schwer [2]. Der größtmögliche Erhalt intakter anatomischer Strukturen ist anzustreben, um die weitere Entwicklung der Kinder so gering wie möglich zu beeinflussen. Bei ausgedehnten Tumoren sollten alternative Behandlungsmöglichkeiten der Vorzug gegeben werden [3].

Literatur


1. Enzinger, FM and Weiss, SW: Soft tissue tumors. Second Edition, Mosby, St Louis. 1988
2. Carr, RJ et al: Infantile fibromatosis with involvement of the mandible Br J Oral Maxillofac Surg (1992) 30:257-62
3. Azzarelli, A et al: Low-dose chemotherapy with Methotrexate and Vinblastine for patients with advanced aggressive fibromatosis (2001) Cancer 92:1259-64

Korrespondenz-Adresse:


Dr. Dr. Laslo Seper

Klinik und Poliklinik für Mund- und Kiefer-Gesichtschirurgie,
Universitätsklinikum Münster
Waldeyerstr. 30
48149 Münster
Germany

Poster Faksimile:



Klinik und Poliklinik für Mund- und Kiefer-
Gesichtschirurgie
Waldeyerstraße 30,
48129 Münster



Westfälische Wilhelms - Universität
Münster

AGGRESSIVE INFANTILE FIBROMATOSE DES UNTERKIEFERS

Seper L, August C, Joos U & Kleinheinz J

Klinik und Poliklinik für Mund- und Kiefer-, Gesichtschirurgie, Universität Münster

Einführung


In der Literatur werden infantile Fibromatosen der Gesichtsknochen nur vereinzelt angegeben. Der klinische und radiologische Befund ist nicht spezifisch und die histopathologische Einordnung ist oft schwierig. Eine Metastasierung erfolgt nicht, jedoch kann das lokal invasive Wachstum bei nicht radikaler Entfernung zu häufigen Rezidiven führen [1].

Fallbeschreibung

Ein 4 jähriger Junge wurde wegen einer seit drei Wochen bestehenden schmerzlosen Schwellung der linken Gesichtshälfte in unserer Klinik vorgestellt. Der klinische Befund ergab eine imponierende Auftreibung der Mandibula im linken Kieferwinkel, das radiologische Bild zeigte ausgedehnte zystische Destruktionen (Abb.1-3). Der Tumor wurde unter weitgehendem Erhalt gesunder anatomischer Strukturen entfernt. Der histologische Befund (Abb.4) wurde gemeinsam mit dem klinischen und radiologischen Befund ausgewertet und führte zur Diagnose der aggressiven infantilen Fibromatose. Nach einem Kontrollzeitraum von sechs Monaten wurde der Verdacht auf eine Rezidiv gestellt (Abb.5). Die erneute Bildgebung mit CT ergab eine Tumorausdehnung, welche ohne vitale Gefährdung des Kindes einen operativen Eingriff unmöglich machte (Abb.6). Es wurde eine Palliativoperation zur Tumorverkleinerung durchgeführt (Abb.7) und das Kind anschließend entsprechend dem Studienprotokoll der kooperativen Studie für Weichteilsarkome (CWS) mit Methotrexat und Vinblastin behandelt. Nach Abschluss der Chemotherapie wurde eine partielle Remission festgestellt. Der Junge ist nach einem Beobachtungszeitraum von 10 Monaten beschwerdefrei und die Entwicklung sowohl der knöchernen als auch der weichgewebigen Strukturen ungestört. Eine Tumorentfernung ist nach weiterem Chemotherapiezyklen geplant.

Diskussion

Die Seltenheit der infantile Fibromatose, seine unspezifischen Symptome und die umfassenden histopathologischen Untersuchungen erschweren die Diagnosestellung. Eine radikale Tumorentfernung ist aufgrund der Rezidivfreudigkeit anzustreben, die Durchführung bei fehlender Metastasierung fällt jedoch angesichts des meist jungen Alters der Patienten schwer [2]. Der größtmögliche Erhalt intakter anatomischer Strukturen ist anzustreben, um die weitere Entwicklung der Kinder so gering wie möglich zu beeinflussen. Bei ausgedehnten Tumoren sollten alternative Behandlungsmöglichkeiten der Vorzug gegeben werden [3].



← Abb. 1

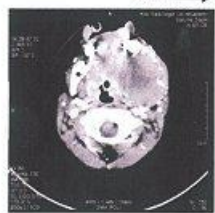
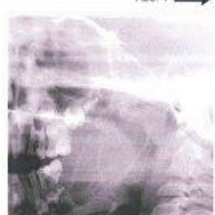



Abb. 2 →



← Abb. 3



HA PDGFB
SMA CKIT

← Abb. 4


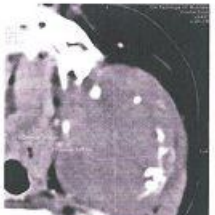
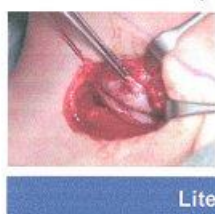


Abb. 5 →



← Abb. 6



← Abb. 7

Literatur

1 Enzinger, FM and Weiss, SW: *Soft tissue tumors*. Second Edition, Mosby, St Louis. 1988
2 Carr, RJ et al: Infantile fibromatosis with involvement of the mandible *Br J Oral Maxillofac Surg* (1992) 30:257-62
3 Azzarelli, A et al: Low-dose chemotherapy with Methotrexate and Vinblastine for patients with advanced aggressive fibromatosis (2001) *Cancer* 92:1259-64