

Mukoepidermoidkarzinom des Gaumens bei einem 5jährigen Mädchen

Christoph Baumgardt, Aynur Sari-Rieger, Lutz Günther, Jan Rustemeyer

GESUNDHEIT NORD
Klinikum Bremen-Mitte

AMBULANZ BREMEN GMBH
GESUNDHEIT NORD

Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie, Plastische Operationen,
Klinikum-Bremen-Mitte, Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität Göttingen, 28177 Bremen

MVZ Ambulanz GmbH, Fachbereich für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie, Plastische Operationen,
St. Jürgenstraße 1, 28205 Bremen

Einleitung: Tumore der kleinen Speicheldrüsen im Kindesalter sind sehr seltene Entitäten. Trotz der niedrigen Inzidenz dieser Tumore zeigt sich jedoch mit über 50 % ein hoher Anteil an Malignomen, welche histologisch häufig einem Mukoepidermoidkarzinom (MEK) entsprechen [1,2]. Die Prognose eines MEKs und anderer maligner Speicheldrüsentumore im Kindesalter ist nach unserer Literaturrecherche durchaus gut (Tab. 1), obwohl nur wenige Berichte zu Kindern unter sechs Jahren erhältlich sind. Unser Fallbericht soll dazu beitragen, weitere Erkenntnisse zum Verlauf und Prognose des MEKs der kleinen Speicheldrüsen im Kindesalter zu erlangen.

Falldarstellung: Ein 5-jähriges Mädchen wurde uns mit der histologisch gesicherten Diagnose eines MEKs des linken Hartgaumens zugewiesen. Zuvor wurden eine Inzision zur Entlastung eines vermeintlichen dentogenen Abszesses und nachfolgend eine Biopsie alio loco durchgeführt (Abb. 1). Das präoperative Staging ergab keinen Nachweis von locoregionären Metastasen oder Fernmetastasen, jedoch den Verdacht auf eine knöcherne Mitbeteiligung des harten Gaumens (Abb. 2). Daraufhin erfolgte die Tumorsektion unter Mitnahme des anliegenden Knochens. Die histologische Aufarbeitung bestätigte die Diagnose eines MEKs bei zirkulären und zur Tiefe tumorfreien Rändern von 10 mm (Abb. 3). Eine adjuvante Therapie war nicht notwendig. Der Resektionsdefekt wurde der sekundären Wundheilung überlassen. Zwölf Monate nach Tumorsektion zeigte sich nur noch eine kleine Perforation des Weichgaumens ohne funktionelle Relevanz bei der Nahrungsaufnahme oder beim Sprechen, so dass auf einen Verschluss des Defektes verzichtet wurde (Abb. 4). Über einen Nachuntersuchungszeitraum von einem Jahr ist die Patientin bis heute rezidivfrei.

Schlussfolgerung: Bei einer therapieresistenten, rötlich-lividen Schwellung im Gaumenbereich darf als Differentialdiagnose ein MEK auch im Kindesalter nicht außer Acht gelassen werden. Nach biotischer Sicherung und Resektion mit deutlichem Sicherheitsabstand können Rezidive vermieden werden. Persistierende Resektionsdefekte müssen nicht unbedingt sekundär verschlossen werden.

Literatur:

1. Yih WY, Kratochvil FJ, Stewart JC (2005) Intraoral minor salivary gland neoplasms: review of 213 cases. *J Oral Maxillofac Surg* 63:805–810
2. Mehta D, Willging JP (2006) Pediatric salivary gland lesions. *Semin Pediatr Surg* 15:76–84
3. Perez DE, Pires FR, Alves Fde A, Lopes MA, de Almeida OP, Kowalski LP (2008) Juvenile intraoral mucoepidermoid carcinoma. *J Oral Maxillofac Surg* 66:308–311
4. Yu GY, Li ZL, Ma DQ, Zhang Y (2002) Diagnosis and treatment of epithelial salivary gland tumours in children and adolescents. *Br J Oral Maxillofac Surg* 40:389–3926
5. Caccamese JF, Ord RA (2002) Paediatric mucoepidermoid carcinoma of the palate. *Int J Oral Maxillofac Surg* 31:136–139
6. Fonseca I, Martins AG, Soares J (1991) Epithelial salivary gland tumors of children and adolescents in southern Portugal: a clinicopathologic study of twenty-four cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 72:696–701
7. Ritwik P, Cordell KG, Brannon RB (2012) Minor salivary gland mucoepidermoid carcinoma in children and adolescents: a case series and review of the literature. *J Med Case Rep* 6:182

Autoren	Entität	n	Mittleres Alter (Jahre)	Lokalisation	Histologisches Grading	Mittleres Follow-up (Jahre)
Perez et al. [3]	MEK	9	14	Gaumen (n=7); Wange (n=1); Retromolar (n=1)	Niedrig (n=7); Hoch (n=2)	3,2; RF=n=8; VE=n=1
Yu et al. [4]	MEK	5	≤ 5 (n=6); 10	Gaumen, Wange, Maxilla (NWK)	Niedrig (n=5); Hoch (n=4)	8; NWK
	ADK	4	bis (n=7)			
	AZK	1				
	Anderer	3				
Caccamese and Ord [5]	MEK	28	Kinder (n=5); < 18 (n=23)	Gaumen	Niedrig bis mittel (NWK)	4,8; RF=n=28
Fonseca et al. [6]	MEK	2	14	Weichgaumen	Niedrig (n=2)	0,5 bis 5; RF=n=1; RE=n=1
Ritwik et al. [7]	MEK	3	14,7	Hartgaumen	Niedrig (n=3)	9 bis 21; RF=n=3
Dieser Fall	MEK	1	5	Hartgaumen	Niedrig	1; RF

Tab. 1: Literaturrecherche

MEK: Mukoepidermoidkarzinom; ADK: Adenokarzinom;
AZK: Adenozytisches Karzinom; RE: Rezidiv;
RF: Rezidivfrei; VE: Verstorben durch Erkrankung;
NWK: Nicht weiter klassifiziert

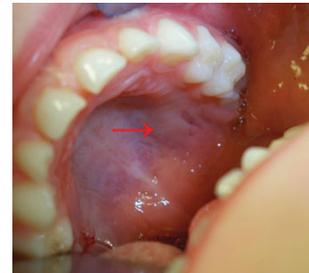


Abb. 1: MEK des linken Hartgaumens. Klinisch imponiert eine blass-rötliche bis livide Schwellung (Pfeil). Die frühere Inzisionsnarbe ist noch erkennbar.

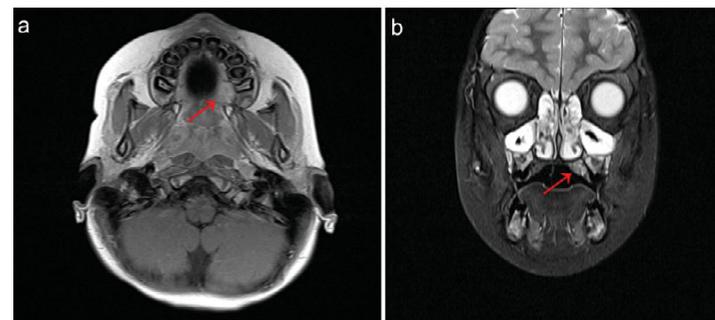


Abb. 2: (a) axiales und (b) coronales MRT (T2-gewichtet) zeigt ein Enhancement der Mukosa und des Knochens im Bereich des Tumorsitzes (Pfeil).

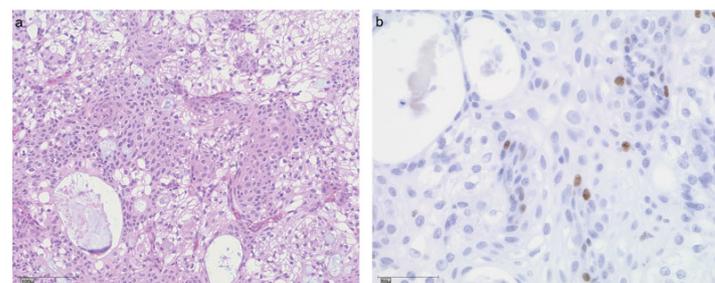


Abb. 3: (a) Typische histologische Befunde beim MEK. Der Tumor besteht aus soliden Zellsträngen, mukösen Zellen und pseudozystischen Formationen (H & E Färbung). (b) Die Färbung auf Ki67 ergibt eine Mitoserate von 5 % und entspricht der eines „low-grade“ MEKs.

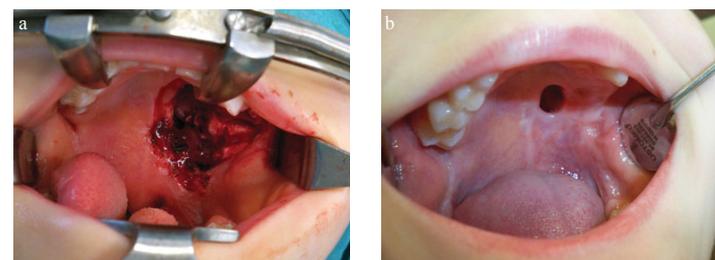


Abb. 4: (a) Initialer Resektionsdefekt nach Tumorentfernung und (b) Resektionsdefekt nach 12 Monaten.