



# Prothetische Herausforderungen bei einer 17-jährigen Patientin mit therapiertem embryonalen Rhabdomyosarkom der Fossa pterygopalatina

K. Benz<sup>1</sup>, C. Kozmacs<sup>2</sup>, J. Jackowski<sup>1</sup><sup>1</sup> Abteilung für Zahnärztliche Chirurgie und Poliklinische Ambulanz, Alfred-Herrhausen-Str. 44, 58455 Witten<sup>2</sup> Abteilung für Zahnärztliche Prothetik und Dentale Technologie, Alfred-Herrhausen-Str. 44, 58455 Witten

## I. Einleitung

Als maligner Weichteiltumor entwickelt sich das Rhabdomyosarkom (RMS) aus den Zellen der quergestreiften Muskulatur. Bei den unter 15-Jährigen wird die Jahresinzidenz auf 1:224.000 geschätzt, die Prävalenz dieser seltenen Erkrankung ist unbekannt. Der Median des Diagnosealters liegt bei 5 Jahren [1, 2]. Das Rhabdomyosarkom kann überall im Körper entstehen, auch in Regionen, in denen keine quergestreifte Muskulatur vorhanden ist. Kopf- und Halsbereich sind zu 40% betroffen, davon die Orbitae und die paranasalen Sinus am häufigsten [3]. Ursache und Entstehung sind bis heute weitgehend unbekannt. Die Reihenfolge und die Durchführung der einzelnen Therapiearten hängt von den Tumor- und Patientenbedingten Risikofaktoren ab.

## II. Fallbericht

Bei einer heute 17-jährigen Patientin wurde im Alter von 3 Jahren ein Rhabdomyosarkom in der rechten Fossa pterygopalatina mit intrakranieller Ausbreitungstendenz diagnostiziert und durch Exzision mit anschließender Radiatio (Gesamtdosis: 45 Gy) und Polychemotherapie erfolgreich behandelt.

In Folge kam es zu einer vollständigen Anästhesie im Versorgungsgebiet des N. trigeminus rechts und einem Visusverlust des rechten Auges. Das Schädelwachstum entwickelte sich auf der bestrahlten Seite geringer als auf der nicht betroffenen Seite. Maxilla und Mandibula sind mikrognath.

Unter dem Aspekt der Lagebeziehung beider Kiefer ließ sich eine Angle-Klasse III feststellen (Abb. 1-4). Die Patientin klagte auch über die bereits seit Jahren bestehende intraorale Situation, da sämtliche Zähne einen Lockerungsgrad II-III aufwiesen mit der Folge einer erschwerten Ingestion. Zusätzlich traten Schmerzen im Bereich der Kiefergelenke und der Kaumuskulatur auf. Röntgenologisch zeigten sich in der Panoramaschichtaufnahme multiple Nichtanlagen der Dentis permanentes und rudimentär entwickelte Apices. Die Capites mandibulae und Processi coronoidei erschienen degeneriert und abgeflacht. Die Patientin wünscht neben der Herstellung einer akzeptalen Funktionalität auch eine Verbesserung des ästhetischen Erscheinungsbildes.



Abb. 1



Abb. 2

Abb. 3

Abb. 4

## III. Methode

Nach kieferorthopädischem und Mund-Kiefer-Gesichtschirurgischem Konsil wurde eine Umstellungsosteotomie in Kombination mit Implantat-vermittelter Rehabilitation aufgrund der nicht vorhersagbaren Heilungstendenz als nicht indiziert angesehen.

Daraufhin wurde bei der Patientin eine Bisshebung über herausnehmbare Aufbisssschienen eingeleitet, um auf diese Weise vielleicht eine Interkuspitation zu erreichen und die Belastbarkeit der Kiefergelenke, der Muskulatur und der Zähne zu evaluieren (Abb. 5).

Nach 6-monatiger komplikationsloser Tragezeit wurde im Ober- und Unterkiefer nach Abformung mit individuellen Löffeln (Abb. 6) ein herausnehmbarer Interims-Zahnersatz auf Basis einer Tiefziehschiene mit der vorher festgelegten Vertikaldistanz eingegliedert (Abb. 7-9).

Die noch vorhandenen Zähne dienten der Führung bei der Inkorporation und zur Erzielung einer leichten Friktion. Nach 6-monatiger Tragezeit in Kombination mit logopädischer Unterstützung berichtete die Patientin von einer wesentlichen Verbesserung vor allem im sozialen Umfeld aufgrund der verbesserten Ästhetik (Abb. 10). Beschwerden im Bereich der Zähne traten bis zum heutigen Zeitpunkt nicht auf. Allerdings ist in den nächsten Monaten noch eine schrittweise Korrektur im Bereich der Ingestion und des Sprachbildes avisiert.

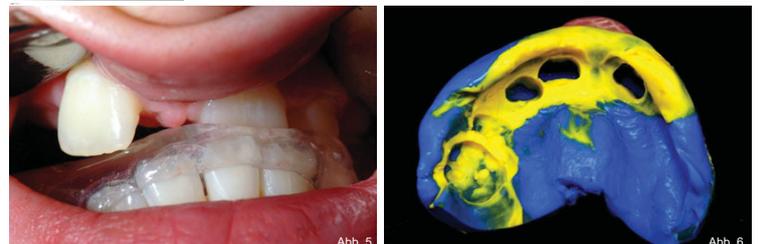


Abb. 5

Abb. 6



Abb. 7

Abb. 8

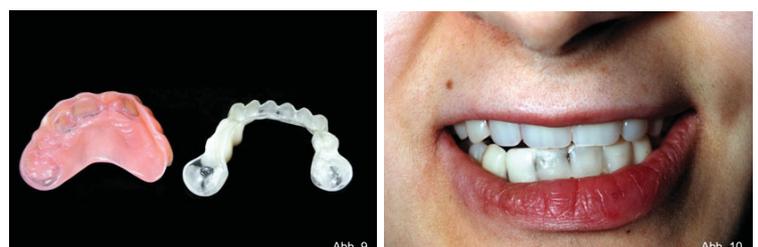


Abb. 9

Abb. 10

## IV. Zusammenfassung

Da Rhabdomyosarkome in sensiblen Körperregionen (u. a. Kopf-Hals-Bereich) lokalisiert sind, ist die Behandlung anspruchsvoll und multidisziplinär. Die bereits initiierte Therapie mit Einbeziehung der morphologisch stark alterierten Zähne ist in dieser Form in der Literatur bisher nicht beschrieben.

## V. Literatur

- Gurney, J.G., et al., Incidence of cancer in children in the United States. Sex-, race-, and 1-year age-specific rates by histologic type. *Cancer*, 1995. 75(8): p. 2186-95.
- Oberlin, O. Rhabdomyosarkom. 2009 [cited 08/05/2017]; Available from: [http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=DE&Expert=780](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=DE&Expert=780)
- Erb, J., J. Obwegeser, and H. Van Waes, Das Rhabdomyosarkom - Die häufigste Sarkomart bei Kindern. *Schweizer Monatsschrift Zahnmedizin*, 2013. 123(10/2013): p. 878-879.