

Bedeutung des Hallopeau-Siemens-Syndroms in der MKG Chirurgie

Sprache: Deutsch

Autoren: Mohsen Dabir-Zadeh¹, Siegfried Jänicke¹, Frank Gerhards¹, Dieter Riediger¹

¹Klinik für Zahn-, Mund-, Kiefer- und Plastische Gesichtschirurgie der RWTH Aachen, Pauwelsstraße 30, 52074 Aachen

Datum/Veranstaltung/Ort:

24. - 26. Mai 2001.

52. Jahrestagung der Arbeitsgemeinschaft für Kieferchirurgie in der DGZMK.

Bad Homburg v.d.H.

Kasuistik

Im vorliegenden Fall berichten wir über einen 41 jährigen Patienten aus einer konsanguinen Beziehung zwischen Vater und Tochter. Bereits postnatal wurde bei dem Patienten eine Epidermolysis bullosa an den Extremitäten beschrieben. Im 24. Lebensjahr trat eine operationswürdige Ösophagusstenose hinzu und durch eine genetische Untersuchung konnte die oben genannte Diagnose erstmals gesichert werden.

Bereits seit 1985 waren papillomatöse, verruköse enorale Schleimhautveränderungen bekannt und wiederholt hatten Exzisionen stattgefunden. Im Jahre 1999 konnte eine maligne Entartung erstmals histologisch gesichert werden. Alio loco wurden diese lediglich umschrieben exzidiert. Unsererseits erfolgte eine radikal intendierte Nachresektion mit Deckung der Resektionsdefekte durch ein mikrovaskulär reanastomosiertes Transplantat sowie Spalthauttransplantate.

Präoperativer Befund

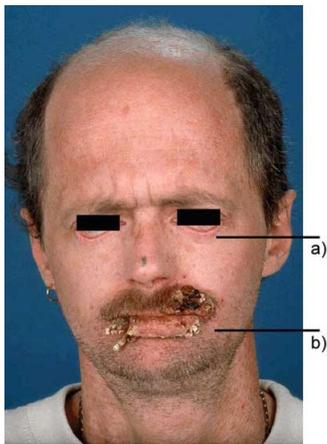


Abb. 1:

a) Durch Hautatrophie bedingte Ektropien

b) Charakteristische weiße albulo-papuloide Hautläsionen (Pasini - Papeln)

Differentialdiagnose

Epidermo-lysetyp	Prädilektionsstellen	Zahnanomalien	Narben	Blasenbildung	Verlauf	Erbgang
Köbner	Hände, große Gelenke	-	-	intra-epidermal	leicht	autosomal-dominant
Herlitz	Kopf, Gesicht, Stamm, Glutäen	+	-	sub-epidermal	schwer	autosomal-rezessiv
Pasini	Hände, Gesicht, Fußrücken, Stamm	+	+	sub-epidermal	leicht	autosomal-dominant
Cockayne-Touraine	Hände, Fußrücken, große Gelenke	+	+	sub-epidermal	leicht	autosomal-dominant

Hallopeau-Siemens Kopf, Gesicht, Hände oder generalisiert +

+

sub-
epidermal

schwer

autosomal-
rezessiv

Tab. 1: Differentialdiagnose der häufigeren hereditären Epidermolysen

Therapie



Abb. 3: Korrektur der Ektropien mit autologem Spalthauttransplant.



Abb. 4: Intraoperativer Befund bei Resektion in sano.

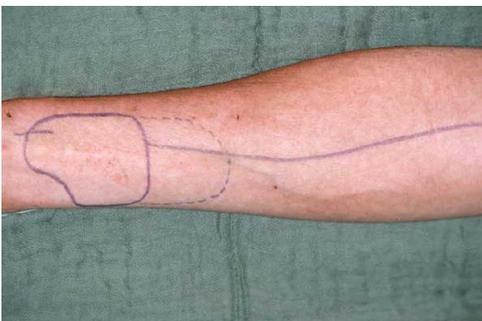


Abb. 5: Konfiguration des Lappentransplantates zur kombiniert intraoralen / extraoralen Defektdeckung.



Abb. 6: Gehobenes Lappentransplantat.

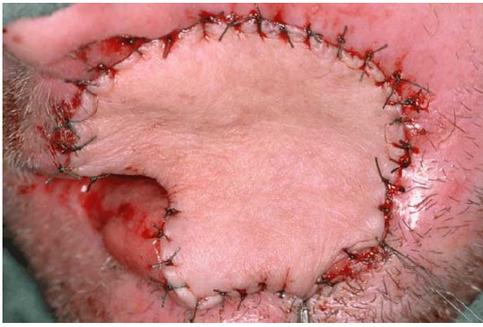


Abb. 7: Mikrovaskulär reanastomosiertes und eingesetztes Transplantat.

Diskussion

Bei bekanntem Nikotinabusus lenken weißliche, verrukös-papillomatöse Veränderungen der Mundschleimhaut die differentialdiagnostischen Überlegungen in Richtung eines Plattenepithelkarzinomes. Neben den bekannten chemischen und physikalischen Noxen wird eine genetische Prädisposition bei der Entstehung maligner Prozesse diskutiert. Bei dem Hallopeau-Siemens-Syndrom (Epidermolysis bullosa hereditaria dystrophica) handelt es sich um die häufigste vernarbende autosomal rezessiv vererbte Epidermolysse, die insbesondere in geographischen Regionen mit hoher Konsanguinität beobachtet wird. Neben einer genetischen Prädisposition stellen die Narbenfelder bei diesem Syndrom weitere fakultative Präkanzerosen dar. Trotz radikaler Tumoresektion führten wir daher eine postoperative Radiatio durch. Wir halten eine engmaschige Tumornachsorge für unerlässlich.

Abschlußbefund

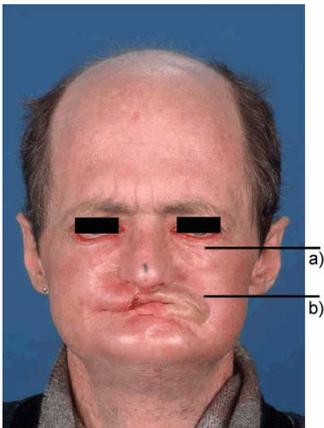


Abb. 2:

- a) Reizfrei eingehheilte Spalthauttransplantate
- b) Eingehheilte "forearm" - flap zur Deckung des perforierenden Wangen- und Lippendefektes.

Literatur

1. Braun-Falco O , Plewig G , Wolff H.H. (1998) Dermatologie und Venerologie: 618-653
2. Briggaman RA, Paller AS, Pessar A (1985) Epidermolysis bullosa. In : Farmer ER, Provost T (eds) Current therapy in dermatology 1985-1986. Mosby, St. Louis, pp 70-75
3. Camm JH, Gray SE, Mayes TC (1991) Combined medical-dental treatment of an epidermolysis bullosa patient. Spec Care Dentist 11 : 148-150
4. Finke C, Haas N, Czarnetzki B.M.(1996) Wertigkeit der zahnärztlichen Behandlung bei der interdisziplinären Betreuung eines Kindes mit Epidermolysis bullosa hereditaria (Hallopeau-Siemens); Hautarzt(1996) 47: 307-310
5. Gedde-Dahl T, Anton-Lamprecht I (1981) Epidermolysis bullosa. In: Emory AE, Rimoin DL (eds) Principles and practise in medical genetics. Livingstone, New York
6. Korting G.W.,(1979) Dermatologie in Praxis und Klinik, Band III : 22.54-22.59
7. Wright JT, Fine JD, Johnson LB (1991) Oral involvement of recessive dystrophic epidermolysis bullosa inversa. AM J Med Genet 47: 1184-1188

Kontakt-Adresse:

Dr. med. Dr. med. dent. Mohsen Dabir-Zadeh
 Klinik für Zahn-, Mund-, Kiefer- und Plastische Gesichtschirurgie
 der RWTH Aachen
 Pauwelsstraße 30
 D-52074 Aachen

Poster Faksimile:

**“Bedeutung des Hallopeau-Siemens-Syndroms in der
 MKG Chirurgie”**

M. Dabir Zadeh¹; S. Jänick¹; F. Gerhards¹; D. Riediger¹

¹Klinik für Zahn-, Mund-, Kiefer- und Plastische Gesichtschirurgie der RWTH Aachen
 Pauwelsstraße 30, 52074 Aachen



RWTH AACHEN
 UNIVERSITÄT
 TECHNISCHE HOCHSCHULE
 AACHEN

Kasuistik

Im vorliegenden Fall berichten wir über einen 41-jährigen Patienten aus einer konsanguinen Beziehung zwischen Vater und Tochter. Bereits postnatal wurde bei dem Patienten eine Epidermolysis bullosa an den Extremitäten beschrieben. Im 24. Lebensjahr trat eine operationsunfähige Ösophagusstenose hinzu und durch eine genetische Untersuchung konnte die oben genannte Diagnose erstmals gesichert werden. Bereits seit 1985 waren papillomatöse, vernebelte orale Schleimhautveränderungen bekannt und wiederholt hatten Exzisionen stattgefunden. Im Jahre 1999 konnte eine maligne Entartung erstmals histologisch gesichert werden. *Alto loco* wurden diese lediglich umschrieben exzidiert. Untererseits erfolgte eine radikal intendierte Nachresektion mit Deckung der Resektionsdefekte durch ein mikrovaskulär reanastomosiertes Transplantat sowie

Therapie



Abb. 3. Kontrolle der Operation mit anastomosiertem Lippensegment



Abb. 4. Intraoperativer Defekt bei Resektion in vivo

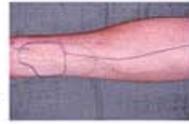


Abb. 5. Konfiguration des Lippensegmentes vor Anastomosierung



Abb. 6. Gefäßnahe Lippenanastomose



Abb. 7. Mikrovaskulär reanastomosiertes und anastomosiertes Transplantat

Diskussion

Bei bekanntem Nikotinabusus lenken weißliche, verruht-papillomatöse Veränderungen der Mundschleimhaut die differentialdiagnostischen Überlegungen in Richtung eines Plattenepithelkarzinomes. Neben dem bekannten chemischen und physikalischen Noxen wird eine genetische Prädisposition bei der Entstehung maligner Prozesse diskutiert. Bei dem Hallopeau-Siemens-Syndrom (Epidermolysis bullosa hereditaria dystrophica) handelt es sich um die häufigste vererbte autosomal rezessiv vererbte Epidermolysie, die insbesondere in geographischen Regionen mit hoher Konsanguinität beobachtet wird. Neben einer genetischen Prädisposition stellen die Narbenfelder bei diesem Syndrom weitere fakultative Präkanzerosen dar. Trotz radikaler Tumoresektionen

Abschlussbefund



Abb. 1

Kieferfrei eingetragene Splattknochenplatte
 Eingebobelter „Forearm“ – Flap zur Deckung des perforierten Nasen- und Lippendefektes.

Präoperativer Befund



Durch flaxatropische bedingte Ektopien
 Charakteristische weiße alba-epithelische Infiltrationen (Parsis-Papeln)

Abb. 2

Differentialdiagnose

Epidermolysietyp	Prädisposition	Zahnmalokklusion	Narben	Stimm	Verlauf	Folgeorg
Köhler	Häufig, groß	-	stark	häufig	autosomal rezessiv	abdominal
Herlitz	Kopf, Gesicht, Nase, Ohren	+	stark	häufig	autosomal rezessiv	abdominal
Passier	Häufig, Gesicht, Palmbilien, Stimm	+	stark	häufig	autosomal rezessiv	abdominal
Chadwick-Duncan	Häufig, Palmbilien, groß-Gebiss	+	stark	häufig	autosomal rezessiv	abdominal
Hallopeau-Siemens	Kopf, Gesicht, Häufig oder generalisiert	+	stark	häufig	autosomal rezessiv	abdominal

Tab. 1 Differentialdiagnose der häufigsten hereditären Epidermolysien

Literatur:

- 1) Braun-Falco O, Plewig G, Wolff H (1998) Dermatologie und Venerologie 418-423
- 2) Higganson R.A, Piller A, Pinner A (1987) Epidermolysis bullosa. In: Farmer III, Pinnell T (eds) Current therapy in dermatology 118-136. Mosby, St. Louis, pp 30-35
- 3) Carron RL, Oey SC, Mayes TC (1991) Combined medical-dental treatment of an epidermolysis bullosa patient. Spec Care Dentist 11: 148-150
- 4) Fokke C, Haas N, Coenraets B.M (1994) Wichtigkeit der zahnärztlichen Behandlung bei der mandibulären Formierung eines Kindes mit Epidermolysis bullosa hereditaria (Hallopeau-Siemens). J. Heredit 1994; 47: 397-410
- 5) Gault-Craig T, Anton-Lamprecht I (1981) Epidermolysis bullosa. In: Enay AJ, Kincaid DR (eds) Principles and practice in medical genetics. Livingston, New York
- 6) Kesting G.W. (1979) Dermatologie in Praxis und Klinik, Band 33: 22-34-22-39
- 7) Wright JT, Fow EL, Johnson LB (1991) Oral involvement of recessive dystrophic epidermolysis bullosa hereditaria. Am J Med Genet 47: 1184-1188