

# Das extraskeletale Chondrom des Kiefergelenks - ein seltener Fall

Holtmann H, Rüggeberg T, Böttinger T, Kübler NR, Langie R

Klinik für Mund-, Kiefer- und Plastische Gesichtschirurgie, Zentrum für Operative Medizin II, Universitätsklinikum Düsseldorf

Korrespondierender Autor: Dr. Dr. Henrik Holtmann (Henrik.Holtmann@med.uni-duesseldorf.de)

66. Kongress der Deutschen Gesellschaft für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie,  
01.-04.06.2016, Hamburg

## Einleitung

Das extraskeletale Chondrom ist eine seltene kartilaginäre Erkrankung mit Auftreten im Weichgewebe. Im Gegensatz zu anderen Chondromtypen ist die hier zu beschreibende Form nicht mit Knochen, Periost oder Gelenkknorpel verbunden<sup>1,2,3</sup>. Zu den häufigen Lokalisationen dieser seltenen Erkrankung gehören Hände und Füße<sup>1</sup>. Ein Auftreten im Kopf-Hals-Bereich, insbesondere präaurikulär, ist hingegen äußerst selten<sup>4</sup>.

## Case Report

Eine 55jährige Patientin wurde vom Hausarzt überwiesen. Der Grund war eine von der Patientin innerhalb der letzten 1 ½ Jahre feststellbare und langsam progrediente, nicht schmerzhafte Schwellung in der rechten präaurikulären Region. In der in unserer Abteilung initial stattfindenden körperlichen Untersuchung war zusätzlich eine Reduktion der Mundöffnung auf 35mm sowie eine Deviation des Unterkiefers zur rechten Seite bei Mundöffnung feststellbar. Eine Affektion der sensiblen Trigemini-funktion ebenso wie der des N. facialis waren nicht feststellbar. In den anschließend durchgeführten radiologischen Aufnahmen (OPTG und CT) war ein das Kiefergelenk (TMJ) u-förmig umrahmender Prozess mit einer geringgradigen wolkigen Verkalkung feststellbar. Man sah weiterhin (im CT; Abb. 1) eine deutliche Weichgewebsproliferation, die diesen Prozess umgab und sowohl Gl. parotidea als auch das Kiefergelenk örtlich affizierte. Ein zusätzlich angefertigter Ultraschall (Abb. 2) konnte eine ausgeprägte Vaskularisation des unbekanntes Prozesses belegen. Ein zur weiteren artdiagnostischen Einordnung angefertigtes MRT (Abb. 2) zeigte den Prozess mit einer Ausdehnung von 40 x 30 x 25mm mit einer peripheren fibrösen Reaktion, die wiederum eine beginnende ossäre Arrosion des Processus articularis mandibulae zu induzieren schien. Ebenso konnte das MRT eine zusätzliche lokale Affektion des Meatus acusticus externus aufdecken. Eine histopathologisch aufgearbeitete und referenzpathologisch bestätigte Probe aus dem Prozess ergab den seltenen Fall eines extraskeletalen Chondroms (Abb. 3). In einem sekundären operativen Schritt erfolgte aufgrund der mildmorphologisch erhobenen Befunde die Entfernung dieses seltenen benignen Tumors über einen präaurikulär-extraoralen Zugang. Aufgrund der ausgedehnten fibrösen Reaktion musste der Unterkieferkondylus reseziert und durch ein schraubenfixiertes Titan-Kondylus-Implantat ersetzt werden. Während die Entfernung des Tumors im Ganzen gelang, bestand bei der Patientin postoperativ eine Fazialisparese (Stirn- und Wangenastes). Diese zeigte sich durch Physiotherapie regredient. Bis zum aktuellen Zeitpunkt konnte in den ambulanten klinischen und radiografischen Nachkontrollen (inzwischen über 1 ½ Jahre) keine Rekurrenz des Tumors festgestellt werden.



Abb. 1: Axiale CT-Aufnahme mit wolkigen, das rechte Kiefergelenk umkreisenden Verkalkungen (Kreis).

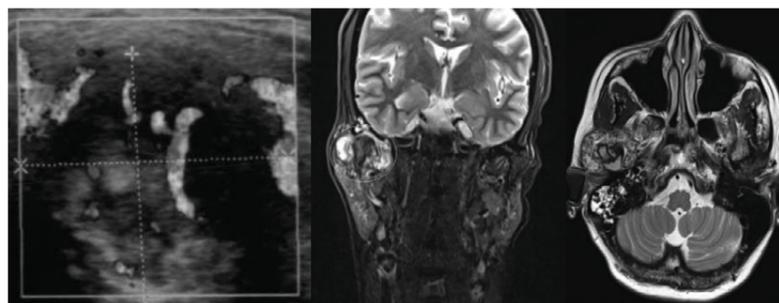


Abb. 2: CW-Ultraschall-Aufnahme (links) mit Darstellung der Hyperperfusion der unklaren Raumforderung (Pfeil). T2-gewichtete MRT-Aufnahmen auf Höhe des rechten Kiefergelenkes mit (Mitte koronal, rechts axial) mit Darstellung der hyperintensiven Raumforderung.

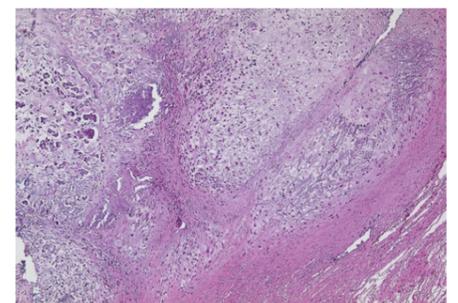


Abb. 3: Histopathologisches Bild der Probenahme: Knorpelgewebe mit retikulärer Mineralisation eingebettet in ein mesenchymales Stroma (H.E., 50x).

## Diskussion

Chondrome sind benigne mesenchymale Tumore, die sich als lobulierte Tumoren aus hyalinem Knorpel präsentieren<sup>5</sup>. Sie werden abgrenzend von Enchondromen landläufig in periostale, juxtaartikuläre und extraskeletale (im Weichgewebe liegende) eingeteilt<sup>3,4,5</sup>. Eine tatsächliche allgemeingültige Klassifikation existiert bisher nicht<sup>2,3,4,5</sup>. Extraskeletale Chondrome im Speziellen sind eine seltene Krankheitsentität, die wenn sie auftreten, häufiger in den Händen und Füßen Erwachsener in der 3. und 4. Lebensdekade zu finden sind. Im Kopf-Hals-Bereich sind sie insgesamt eine Rarität: Beschrieben wurden wenige Fälle in der Zunge<sup>5</sup>, Einzelfälle hingegen in der bukkalen Mukosa, Wange, Parotis, Nase- und Nasennebenhöhlen, Larynx, Parapharyngealraum, Tonsillen, äußeres Ohr, harter und weicher Gaumen, Masticatorloge, Masseter, Dura und Scalp<sup>3,5,6,7,8,9</sup>. Bisher wurde zusätzlich erst ein Fall eines extraskeletalen Chondroms in der präaurikulären Region beschrieben<sup>4,5</sup>.

Es wird bisher lediglich vermutet, dass dieser Tumor von versprengtem embryonalem Gewebe oder alternativ metaplastischen, pluripotenten mesenchymalen Zellen abstammt, die genaue Ätiologie ist jedoch bisher nicht belegt<sup>4,9</sup>. Aufgrund der Seltenheit dieses Tumors in der präaurikulären Region wird seine klinische Symptomatik sicherlich leicht als kranio-mandibuläre Dysfunktion oder Pathologie der Parotis missdeutet.

Standardröntgenbilder und CTs zeigen eine gut abgrenzbare Masse, die versprengte Kalzifikationen- wie auch in unserem Fall- aufweisen kann. Weitere Zeichen auch unseres Falles sind, dass der anliegende Knochen häufig ein Remodelling aufweist, das sekundär infolge des Tumordruckes entsteht<sup>1,4</sup> und das insbesondere in T2-gewichteten MRT-Aufnahmen eine starke Hyperintensität zu finden ist<sup>2</sup>.

Histologisch zeigt (nicht nur) das extraskeletale Chondrom ein Mischbild aus Verkalkungen, einer fokalen Fibrose und myxoidem Stroma eingebettet in eine hyaline Knorpelmasse, von einer bindegewebigen Kapsel umgeben<sup>1,3</sup>. Zusätzlich finden sich histologisch zahlreiche nukleäre Polymorphismen und Mitosen, die diesen Tumor histologisch schwer unterscheidbar von einem Chondrosarkom machen. Im Gegensatz zu diesem jedoch zeigen extraskeletale Chondrome weder einen maligne Transformation noch eine Metastasierung<sup>1,7,8</sup>. Eine weitere histologisch wichtige Differentialdiagnose ist die synoviale Chondromatose, die viele histologische Features mit dem extraskeletalen Chondrom teilt, im Gegensatz hierzu jedoch über intraartikuläre freie Gelenkkörperchen verfügt<sup>4</sup>.

Zusätzlich zu den histologischen genannten Differentialdiagnosen muss klinisch grundsätzlich weiterhin an Tumoren des Kiefergelenks und der Parotis gedacht werden (Chondromyxoidfibrom, Chondroblastom, Osteochondrom, Pleomorphes Adenom, Synovialzyste, etc<sup>4,5</sup>). Die Behandlung des extraskeletalen Chondroms besteht – wie auch in unserem Fall- in einer lokal großflächigen Resektion. Erfasst sein muss die Kapsel im Ganzen, ansonsten droht das in 10-15% der Fälle beschriebene Rezidiv<sup>6,7</sup>. In diesem Fall muss eine erneute Resektion erfolgen und regelmäßige Nachkontrollen über mindestens ein Jahr sollten folgen<sup>4</sup>.

## Literatur:

- Kransdorf MJ, Meis JM. Extraskeletale osseous and cartilaginous tumors of the extremities. *RadioGraphics* 1993; 13:853-884.
- Rizzello G, Franceschi F, Meloni MC, Cristì E, Barnaba SA, Rabitti C, Denaro V. Para-articular osteochondroma of the knee. *Arthroscopy* 2007; 23(8):910e1-4.
- Suganuma, S., Tada, K., Tsuchiya, H.: Giant extraskeletal chondroma of the index finger: A case report. *J. Plast. Reconstr. Aesthet. Surg.*, 64: 1377-1379, 2011.
- Watanabe F, Saiki T, Ochochi Y. Extraskeletal chondroma of the preauricular region: a case report and literature review. *Case Rep Med.* 2012;2012:121743.
- Vázquez-Mahía I, López-Cedrón-Cembranos JL, Ferreras-Granado J, Lorenzo-Franco F. Temporomandibular juxtaarticular chondroma: Case report. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2007;12:E171-4.
- Choi Y, Choi H, Jin KS, Oh J-H. A Case of Auricular Chondroma. *Korean Journal of Audiology.* 2013;17(3):156-158.
- Paolo Vescovi, Marco Meleti, Elisabetta Merigo, et al., "Soft Tissue Chondroma of the Oral Cavity: An Extremely Rare Tumour Localized on the Hard Palate," *Case Reports in Medicine*, vol. 2014, Article ID 414861, 5 pages, 2014.
- de Riu G, Meloni SM, Gobbi R, Contini M, Tullio A. Soft-tissue chondroma of the masticatory space. *International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery.* 2007;36(2):174-176.
- Falletti J, De Cecio R, Mentone A, et al. Extraskeletal chondroma of the masseter muscle: a case report with review of the literature. *International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery.* 2009;38(8):895-899.