

Spätfolgen der Radiochemotherapie bei einem embryonalen Rhabdomyosarkom der Fossa pterygopalatina

K. Benz¹, M. Hanisch^{1,2}, J. Jackowski¹

¹Abteilung für Zahnärztliche Chirurgie und Poliklinische Ambulanz, Fakultät für Gesundheit, Universität Witten / Herdecke, Alfred-Herrhausen-Straße 45, 58448 Witten

²Praxis Dr. Dr. K. Giesen, Kleppingstraße 24, 44135 Dortmund



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. Der Median des Diagnosealters liegt bei 5 Jahren [1, 2].

Das Rhabdomyosarkom kann überall im Körper entstehen, auch an Stellen, in denen keine quergestreifte Muskulatur vorhanden ist. Kopf- und Halsbereich sind zu 40% betroffen, davon die Orbitae und die paranasalen Sinus am häufigsten.

Die derzeit geltende histologische Subklassifikation unterscheidet beim RMS zwischen embryonal (Varianten: botryoid, spindelzellig) und alveolär (Varianten: solid-alveolär und alveolär), die anatomische Unterteilung erfolgt in parameningeale (Nasopharynx, paranasale Sinus, Fossa infratemporalis, Fossa pterygopalatina) oder nonparameningeale (Mundhöhle, Oropharynx, Parotis, Larynx) Subtypen [3, 4].

Ursache und Entstehung sind bis heute weitgehend unbekannt. Die Reihenfolge und die Durchführung der einzelnen Therapiearten hängt von den Tumor- und Patientenbedingten Risikofaktoren ab.

Die Intention dieses Fallberichtes ist es, die Fehlentwicklungen fazialer und oraler Strukturen nach einer Kombinationstherapie (chirurgische Intervention, Radio- und Chemotherapie) bei einem Rhabdomyosarkom im Kopf-Halsbereich darzustellen.

Fallbericht:

Bei einer heute 15-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 der Folge kam es zu einer vollständigen Anästhesie im Versorgungsgebiet des N. trigeminus rechts und einem Visusverlust des rechten Auges. Das Schädelwachstum entwickelte sich im Seitenvergleich auf der bestrahlten rechten Seite geringer. Da alle Zähne einen Lockerungsgrad II-III aufweisen, ist die Ingestion erschwert (Abb. 1-3).



Abb. 1: 15-jährige Patientin, habituelle Okklusion



Abb. 2: 15-jährige Patientin, Oberkiefer mit reduzierter Dentition



Abb. 3: 15-jährige Patientin, Unterkiefer mit reduzierter Dentition

In der Panoramaschichtaufnahme zeigen sich neben multiplen Nichtanlagen rudimentär entwickelte Apices bei den Dentis permanentes. Die Capites mandibulae und Processi coronoidei erscheinen degeneriert und abgeflacht (Abb. 4-5). Die Patientin klagt über Schmerzen im Bereich der Kiefergelenke und der Kaumuskelatur.



Abb. 4: 15-jährige Patientin, Orthopantomogramm

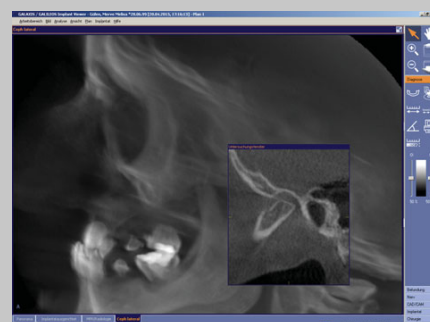


Abb. 5: 15-jährige Patientin, Lateralsicht Caput mandibulae rechts

Im Rahmen der kieferorthopädischen Vorstellung wurde eine Fernröntgen seitenaufnahme angefertigt (Abb. 6) und eine Angle-Klasse III diagnostiziert.

Wegen der nicht vorhersagbaren ossären Regeneration wurde in der Mund-Kiefer-Gesichtschirurgischen Beratung eine bimaxilläre Umstellungsosteotomie abgelehnt.

Als therapeutisches Ziel wünscht sich die Patientin neben der im Vordergrund stehenden funktionellen auch eine ästhetische Verbesserung.

Die aktuelle Therapiestrategie umfasst die Extraktion aller Zähne mit anschließender Interimsprothetik zur Neubestimmung der Vertikaldistanz. Die endgültige prothetische Rehabilitation soll über einen Implantat-vermittelten kombiniert festsitzend-herausnehmbaren Zahnersatz erfolgen.



Abb. 6: 15-jährige Patientin, FRS

Zusammenfassung:

Da Rhabdomyosarkome in sensiblen Körperregionen (u. a. Kopf-Hals-Bereich) lokalisiert sind, ist die Behandlung multidisziplinär und anspruchsvoll. Das Therapieziel ist die Heilung bei gleichzeitiger Inkaufnahme möglichst geringer Nebenwirkungen.

Die unerwünschten Wirkungen einer Strahlentherapie am gesunden Gewebe werden nach der international vereinheitlichten Klassifizierung von RTOG (Radiation Therapy Oncology Group) und der EORTC (European Organization for Research and Treatment of Cancer) in frühe und späte Strahlenfolgen unterteilt [5, 6].

Zu den frühen Strahlenfolgen zählen die Mukositis, die radiogene Sialadenitis und Geschmacks- bzw. Sensibilitätsstörungen.

Zu den späten Strahlenfolgen zählen die Retardierung des Knochenwachstums und die Störung der Zahnentwicklung.

Aus den Einzelfeldbestrahlungen resultieren zudem Asymmetrien der Gesichtsschädelentwicklung bis hin zur Hemiatrophia faciei [7].

Die Prognose von Implantaten nach Strahlentherapie ergibt nach systematischer Literaturrecherche 5-Jahres-Überlebensraten zwischen 75 und 92% [8].

In drei aktuellen Publikationen wird eine erfolgreiche Implantat-vermittelte Therapie bei Patienten mit embryonalem Rhabdomyosarkom beschrieben [9,10,11].

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 2015 27/04/]; Available from: http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=DE&Expert=780.
- AWMF, Weichteilsarkome, in Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie. 2011, AWMF-Register Nr. 025/007, S1.
- 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.
- Seegenschmiedt, M.H. and R. Sauer, The systematics of acute and chronic radiation sequelae. *Strahlenther Onkol*, 1993. 169(2): p. 83-95.
- Perez, C. and L. Brady, Late Radiation Morbidity Scoring Criteria (RTOG / EORTC). 2nd ed. Principles and practice of radiation oncology. 1993b, Philadelphia: p. 53-55
- Groetz, K.A., Periradiotherapeutische zahnärztliche Betreuung bei Kindern, in *Kinderzahnheilkunde. Grundlagen, erfolgreiche Konzepte und neue Methoden der Kinderbehandlung in der Zahnarztpraxis.*, H.-J. Maiwald, Editor. 2000: Balingen.
- Al-Nawas, B. and K.A. Groetz, Implantatgetragene Rehabilitation im Zusammenhang mit Kopf-Hals-Strahlentherapie. *Deutsche Zahnärztliche Zeitschrift*, 2011. 66(11): p. 818-826.
- Bektas-Kayhan, K., et al., Implant-assisted dental rehabilitation of a patient with maxillary rhabdomyosarcoma. *J Craniofac Surg*, 2012. 23(5): p. e384-6.
- Korfage, A., et al., Oral rehabilitation with implant-based prostheses of two adult patients treated for childhood rhabdomyosarcoma. *Support Care Cancer*, 2011. 19(9): p. 1477-80.
- Bilhan, H., et al., Oral rehabilitation following removal of a rhabdomyosarcoma and subsequent microstomia: a case report. *J Oral Implantol*, 2011. 37(3): p. 353-60.