

THEMA DES MONATS

# Das Rhabdomyosarkom

## Die häufigste Sarkomart bei Kindern

Schlüsselwörter: Schwellung, Neoplasie, Aufhellung

**JULIANE ERB<sup>1</sup>**  
**JOACHIM OBWEGESER<sup>2</sup>**  
**HUBERTUS VAN WAES<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Klinik für Kieferorthopädie und Kinderzahnmedizin

<sup>2</sup>Klinik für Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie  
 Zentrum für Zahnmedizin  
 Universität Zürich

**Korrespondenzadresse**

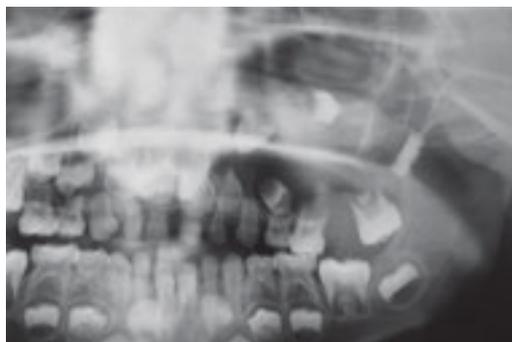
Dr. med. dent. Juliane Erb  
 Zentrum für Zahnmedizin  
 Klinik für Kieferorthopädie und Kinderzahnmedizin  
 Plattenstrasse 11  
 8032 Zürich  
 Telefon 0041 44 634 33 59  
 juliane.erb@zsm.uzh.ch



**Abb. 1** Extraorale Aufnahme mit deutlicher Vorwölbung in der infraorbitalen Region links.



**Abb. 2** Intraorale Aufnahme des Oberkiefers mit massiver palatinaler und bukkaler Schwellung links.



**Abb. 3** Das OPT zeigt eine grosse Aufhellung in der linken Kieferhöhle. Deutlich erkennbar ist die Verdrängung von 23 in Richtung der Nasenhöhle und von 25 bis unter den Rand der Orbita. Außerdem ist die Verdrängung von 26 und 27 nach distal zu erkennen.

Das Rhabdomyosarkom ist eine maligne Neoplasie mesenchymalen Ursprungs mit Anteilen quergestreifter Skelettmuskulatur.

Rhabdomyosarkome treten in allen Altersgruppen auf. Davon werden 50% bei Kindern unter 10 Jahren diagnostiziert und machen 6% aller malignen Tumorerkrankungen bei Kindern aus. Im Kopf- und Halsbereich sind Orbita und paranasale Sinus am häufigsten betroffen. Neben der anatomischen Unterteilung in parameningeale (Nasopharynx, paranasale Sinus, Fossa infratemporalis, Fossa pterygopalatina) oder nonparameningeale (Mundhöhle, Oropharynx, Parotis, Larynx) Subtypen erfolgt eine histologische Einteilung in embryonal, alveolär, pleomorph oder undifferenziert. Der dargestellte Patientenfall (sechsjährig, männlich) entspricht dem am häufigsten betroffenen Patientengut. Eine frühzeitige Diagnose ist oft schwierig, da häufig nur eine schmerzlose Schwellung besteht und meist keine Parästhesien, Funktionseinschränkungen oder systemische Beeinträchtigungen vorliegen. Die Entdeckung erfolgt oft zufällig; so auch hier, als sich der Patient nach einem Sturz auf die linke Gesichtshälfte mit nachfolgender bemerkter Schwellung im Oberkiefer vorstellte (Abb. 1, 2).

Das Orthopantomogramm (Abb. 3) zeigt eine massive Aufhellung in der linken Kieferhöhle. Die Darstellung des Befundes im DVT (Abb. 4) und die histologische Untersuchung der entnommenen Probebiopsie (Abb. 5a, 5b, 6) bestätigten den Verdacht eines embryonalen parameningealen Rhabdomyosarkoms der linken Maxilla. In der Regel besteht die Behandlung aus einer Radio- und Chemotherapie, so auch im vorliegenden Fall, gegebenenfalls mit chirurgischer Unterstützung. Aufgrund der hohen Rezidivneigung (5-Jahres-Überlebensrate 62.8% ± 2.3%) ist eine engmaschige Nachkontrolle unerlässlich.

**Literatur**

ASKEW C, FLEMING PS, FLOOD TR: Successful multimodal management of rhabdomyosarcoma and dento-facial sequelae of treatment. *Oral Oncology EXTRA* (2006) 42, 52–55

SCHROEDER HE: Pathobiologie oraler Strukturen. Karger Basel 1983

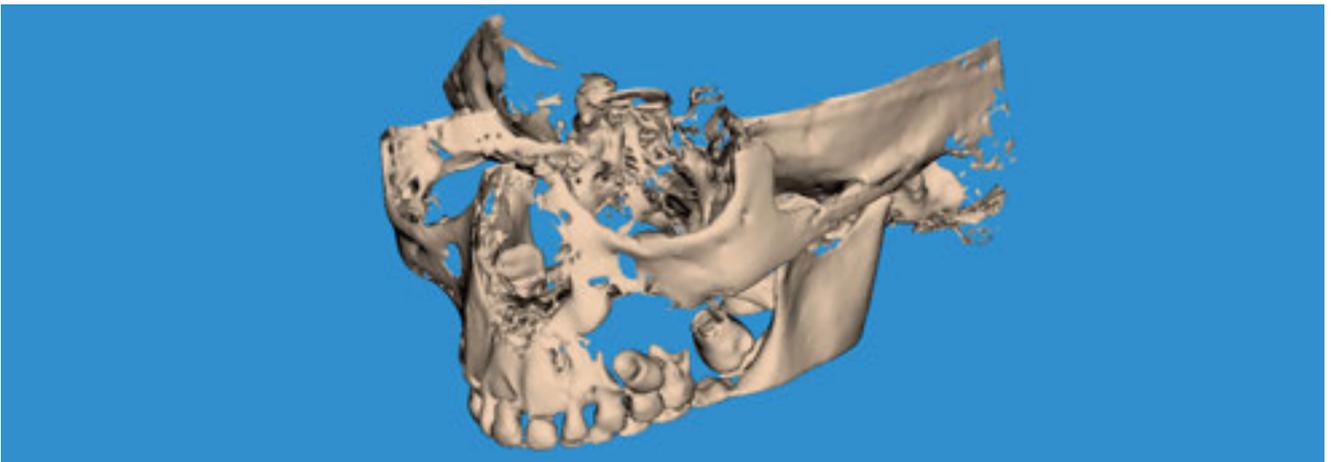
TURNER JH, RICHMOND JD: Head and Neck Rhabdomyosarcoma: A critical Analysis of Population-Based Incidence and Survival Data. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery* (2011) 145(6), 967–973

**Redaktion**

Klinik für Zahnerhaltung, Präventiv- und Kinderzahnmedizin, zmk bern

**Layout**

Ressort für Multimedia und Informatik, zmk bern



**Abb. 4** Das DVT zeigt die knöcherne Destruktion der bukkalen Kieferhöhlenbegrenzung und den Befall der inferioren Nasenhöhle (Ausdehnung des Befundes: 5 cm).



**Abb. 5a und 5b** Chirurgische Präparation und Darstellung der Neoplasie zur Entnahme einer repräsentativen Biopsie.



**Abb. 6** Chirurgische Präparation und Darstellung der Neoplasie zur Entnahme einer repräsentativen Biopsie.