

Aus der Klinik und Polikliniken für Zahn-, Mund-, und Kieferkrankheiten
der Universität Würzburg

Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer-, und Gesichtschirurgie

Direktor: Professor Dr. med. Dr. med. dent. Jürgen Reuther

**Klinik und Pathologie des Epignathus
Literaturübersicht und Falldarstellung**

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der

Medizinischen Fakultät

der

Bayerischen Julius-Maximilians-Universität zu Würzburg

vorgelegt von

Ronak Ghasryani

aus Winnenden

Würzburg, August 2004

Referent: Priv.-Doz. Dr. med. Dr. med. dent. J. S. Bill

Korreferent: Univ.-Professor Dr. med. C. Speer

Dekan: Univ.-Professor Dr. med. S. Silbernagl

Tag der mündlichen Prüfung:

Die Promovendin ist Zahnärztin

*Meinen Eltern
und meinem Bruder
in Liebe und Dankbarkeit
gewidmet.*

Inhalt

1 Einleitung	1
1.1 Definition.....	1
1.2 Historische Betrachtung.....	4
1.3 Ätiologie.....	5
1.4 Diagnostik.....	6
1.5 Therapie.....	6
1.6 Zielsetzung.....	7
2 Falldarstellung	9
2.1 Familienanamnese.....	9
2.2 Spezielle Schwangerschaftsanamnese.....	9
2.3 Geburtsanamnese.....	10
2.4 Spezielle Anamnese.....	10
2.5 Operative Korrektur der Gesichtsfehlbildung.....	13
2.6 Postoperativer Verlauf.....	17
2.7 Weiterer Verlauf.....	18
2.8 Aktueller Befund.....	27
3 Diskussion und Literaturübersicht	32
3.1 Lokalisation und Häufigkeit.....	32
3.2 Ätiologie.....	33
3.3 Diagnostik.....	35
3.4 Therapie.....	35
4 Zusammenfassung	43
5 Literatur	45

1 Einleitung

1.1 Definition

Der Epignathus ist eine kongenitale parasitäre asymmetrische Missbildung, die hauptsächlich vom Rachendach im Bereich des Rathkeschen Ganges ausgeht. Er gehört in die Gruppe der Doppelmissbildungen, die aus einer mütterlichen Keimzelle stammen, aus der sich zwei Embryonalanlagen herausbilden.

Kommt es nicht zur kompletten Trennung der beiden Keimlinge, so können je nach Grad und Umfang der Verschmelzung bzw. Trennung die verschiedensten Doppelmissbildungen entstehen (Scholtes 1971).

Dabei unterscheidet man

- ▶ symmetrische Doppelmissbildung: Hierbei sind beide Teile annähernd gleichweit in ihrer Entwicklung (siamesische Zwillinge).
- ▶ asymmetrische Doppelmissbildung: Hierbei entwickeln sich die beiden Embryonalanlagen ungleich, wobei die eine Fruchtanlage der anderen parasitär aufsitzt (Epignathus).

Der Epignathus wird auch zu den Teratomen gezählt, welche Mischgeschwülste an verschiedenen Stellen des Körpers darstellen. Teratome sind bei Neugeborenen die am häufigsten auftretenden Tumore, die bevorzugt im Bereich der Keimdrüsen vorkommen (35-50% als Hodentumore, 15% als Ovarialtumore) (Lautenbach 1992).

In wenigen Fällen wurde auch von Teratomen in der Haut, Gehirn, Rückenmark, Leber und Lunge berichtet (Emami-Nouri 1978).

Das Vorkommen eines Teratoms im Kopf- und Halsbereich - wozu der Epignathus zählt - beträgt 2-10% (Levine et al. 1990, Demajumdar et al. 1999). Hierbei wurden bisher keine malignen Entartungen beobachtet.

Die Häufigkeit des Epignathus beträgt 1 von 35000 - 200000 Geburten, wobei das Auftreten bei weiblichen Foeten mit 1:2 bis 1:5 häufiger ist (Greenhouse et al.

1960, Tharington et al. 1992, Smith et al. 1993, Oliveira-Filho et al. 1998, Vandenhoute et al. 2000).

Das Tumorwachstum beginnt wahrscheinlich bereits in der 3. Gestationswoche, um zwischen der 7. bis 9. Woche mit dem embryonalen Gaumen zu verschmelzen (Smart et al. 1990).

Bei Epignathi handelt es sich laut Lautenbach (1992) um rudimentäre Parasiten, die als verkümmerte Zwillinge aufgefasst werden .

Neben möglichen fingerartigen Fortsätzen mit Nägeln sowie penis- und scrotum-ähnlichen Strukturen, wird der weitaus größte Teil des verkümmerten Zwillings-Parasiten makroskopisch von einer haarlosen Haut umgeben.

Das unförmige knollige Gebilde, dessen Durchschnittsgröße dem Umfang einer Männerfaust entspricht, ist von intakter Haut überzogen und weist Einsenkungen, unregelmäßige Kerben und Ansätze von Hautanhangselementen wie Haare, Talg- und Schweißdrüsen auf. Neben gallertigen Massen mit epithelialen Zysten gibt es solide Areale mit Knochen und Knorpelstücken. Als andere Gewebselemente wurden im rudimentär entwickelten Keimling auch Muskelzellen, Neuralgewebe, lymphatisches Gewebe, Thyroidzellen, Zahnanlagen, Gehirn-, Leber-, Darm-, Milz- und Fettzellen sowie Anteile des Plexus Choroideus und des malpighischen Epithels gefunden (Keswani 1968, Rintala et al. 1974, Paul et al. 1977, Holmgren et al. 1987, Valente et al. 1988, Maeda et al. 1989, Vandenhoute et al. 2000).

Der Tumor ist normalerweise am Oberkiefer, Unterkiefer oder an der Schädelbasis fixiert. Das raumfordernde Gebilde, das die Mundhöhle meist vollkommen ausfüllt, und sogar aus ihr herausragen kann, verdrängt Kiefer, Zunge und Zungengrund aus ihrer physiologischen Lage. In manchen Fällen extendiert der Tumor intrakraniell bis zur Hypophysenregion und verdrängt die Sella turcica.

Je nach Ursprung und Lokalisation der Geschwulst existieren zahlreiche Synonyme für den Epignathus, wie z.B. Palatopagus, Teratopagus, Epishenoid, Sphenopagus parasiticus und Epicranus (Lautenbach 1992).

Außer der Deformation von Oberkiefer und Unterkiefer verursacht der Epignathus oft ein gespaltenes Gaumendach bis hin zu vollständigen Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten. Das Erscheinungsbild der Betroffenen wird meist auch durch Makrostomie, Mikrognathie, Malokklusion und Sprachstörungen geprägt (Hirshowitz et al. 1973, Ang et al. 1990).

Obwohl bei diesem Krankheitsbild nicht von einer Vererbbarkeit ausgegangen wird, wird es häufiger bei Patienten mit angeborenem Herzfehler, Doppelanlage der Hypophyse und Pierre-Robin-Sequenz beobachtet. Nicht selten enthalten einige Teratome den gleichen Karyotyp wie bei der Trisomie 21 (Levine et al. 1990, Schwartz et al. 1992, Demajumdar et al. 1999).

Diese Entwicklungsanomalie wird von Gülzow et al. (1975) je nach Fehlbildungsgrad wie folgt eingestuft:

- ▶ **Komplette Fehlbildung:** Beim Entspringen des Nabelstranges des Zwillings im Mund-/ bzw. Rachenraum des zweiten Zwillings – auch 'Fetus in Fetu' genannt.
- ▶ **Weniger vollständige Fehlbildung:** Bei doppelt gebildeten Körperteilen, die in der Mundhöhle entspringen.
- ▶ **Am einfachsten gebildete Fehlbildung:** Bei unförmigen Massen mit organähnlichen Teilen in der Mundhöhle.
- ▶ **Primitivste Fehlbildung:** Bei angeborenen Tumoren, die aus zwei oder mehreren Geweben bestehen.

Zur Differentialdiagnose bei kongenitalen Massen am Kopf und Hals müssen folgende Anomalien in Betracht gezogen werden (Sevelde et al. 1985, Jawad et al. 1990, Catalano et al. 1992, Brühwiler et al. 1995, Vandenhoute et al. 2000):

Mediane Mundbodenzyste, zervikales Teratom, Neuroblastom, zystisches Hygrom, Dermoidalzyste, Hämangiom, Kiemenbogenspaltzyste, kongenitaler Kropf, Laryngozele, ethmoidale und sphenoidale Meningoenzephalozele, Lymphangiom.

Hierbei kann man Teratome dadurch unterscheiden, dass sie als einzige röntgenologisch sichtbare Verkalkungen oder Verknöcherungen aufweisen (Schwöbel et al. 1986).

1.2 Historische Betrachtung

Missbildungen haben seit frühester Zeit allgemeine Aufmerksamkeit auf sich gezogen. Schon in der antiken Mythologie wurden „menschenähnliche Monster“ mit mehr als zwei Köpfen bzw. doppeltangelegten Körperpartien beschrieben.

Unter den bekannten Autoren jener Zeit gehörten unter anderem Hippokrates, Aristoteles und Galen (Gould et al. 1896).

Ab der zweiten Hälfte des 18. Jahrhunderts beginnt die wissenschaftliche Auseinandersetzung mit der Teratologie. Einer der bedeutendsten Namen dieser Ära ist Geoffroy St. Hilaire. Der Zoologe St. Hilaire erwähnt 1837 zum ersten Mal in der Literatur den Begriff „Epignathus“ (Chew et al. 1972).

Nach Arnold erfolgte 1870 die Klassifizierung der nasopharyngealen Missbildungen in 4 Typen (Emami-Nouri 1978, Pieritz et al. 1984, Ang et al. 1990):

a) Dermoide

Dermoide sind die am häufigsten vorkommenden Tumore, die gutartiger Natur sind. Sie kommen meist im Bereich des Nasenrückens und der Glabella vor. Dermoide sind ektodermaler und mesodermaler Herkunft und beinhalten Hautanhänge, Haarfollikel und seborrhische Drüsen.

b) Teratoide

Teratoide sind sehr selten. Hier sind alle drei Keimblätter beteiligt. Charakteristisch ist die geringgradige Differenzierung der Zellen.

c) Teratome

Teratome beinhalten ebenfalls Anteile aller drei Keimblätter (>Tridermom) (Schade 1969). Teratome können als solide, gut differenzierte Tumore und als solitär- oder

multizystische Gebilde auftreten. Sie können maligne entarten.

d) Epignathi

Epignathi sind die seltensten Tumore dieser Art. Es entstehen meist zwillingsartige Gebilde mit der höchsten Form der Differenzierung. So enthalten sie z. B. fetale Organe bis hin zu richtigen Gliedmaßen, die meist vom Kiefer oder Keilbein ausgehen.

Seit der ausführlichen Fallbeschreibung durch Brown-Kelly 1918 wurde bis zum Jahr 1990 von 117 Fällen berichtet, wobei vier nasopharyngeale Teratome mit Einbeziehung des Cerebrums beschrieben wurden.

1.3 Ätiologie

Es wurde eine Vielzahl von Hypothesen zur Entstehung von Teratomen bzw. Epignathi aufgestellt, die nicht sicher wissenschaftlich bestätigt werden konnten.

Bei der Entstehung dieser Anomalie wird weder von Vererbung noch von externen Faktoren ausgegangen. Man kann davon ausgehen, dass jüngere Mütter (zwischen 15 und 33 Jahren) häufiger betroffen sind, wobei das mittlere Alter 24,6 Jahre beträgt (Vandehaute et al. 2000).

Bei der Diagnose eines Embryos mit Epignathus wurden in fast allen Fällen folgende Anzeichen beobachtet:

- rasches Uteruswachstum
- vergrößerte Plazenta (wie es auch häufig bei Sakrokokzygealteratomen der Fall ist)
- schnelle Zunahme des Abdomenumfanges, aufgrund der vermehrten Fruchtwasseransammlung durch den gestörten Schluckakt und manchmal auch den High-output-Herzfehler des Foetus

(Wynn 1956, Schade 1969, Kaplan et al. 1980, Lodeiro et al. 1989, Levine et al. 1990, Brühwiler et al. 1995, Vandehaute et al. 2000).

Die bislang in der ersten Schwangerschaftshälfte diagnostizierten Fälle wurden zunächst im Rahmen der Abklärung einer Polyhydramnie durch gezielte Ultraschalldiagnostik und durch die Abklärung eines erhöhten Alpha-fetoproteins (AFP) gefunden (Zwahr et al. 1987, Ng et al. 1993, Oliveira-Filho et al. 1998). Ein weiteres bedeutendes Anzeichen ist eine erhöhte Acetylcholinesterase (AChE)-Konzentration im Fruchtwasser (Schwartz et al. 1992). Nicht selten enden diese Schwangerschaften mit toten Frühgeburten, bzw. mit einem Spontanabortus (Scholtes 1971, Vohra et al. 1989).

1.4 Diagnostik

Zur Diagnose stehen Untersuchungen wie Ultraschall, Radiologie, Magnetresonanztomographie, Kernspintomographie, Alphafetoprotein-nachweis in Serum und Fruchtwasser, AChE-Tests sowie chromosomale Tests zur Verfügung. Allerdings erschwert die komplexe Zusammensetzung und Struktur eines Teratoms, sowie dessen Seltenheit die frühzeitige Diagnostik im Rahmen der routinemäßigen Ultraschalluntersuchung (Keswani 1968, Nogales et al. 1977, Holmgren et al. 1987, Levine et al. 1990, Jawad et al. 1990, Brühwiler et al. 1995).

1.5 Therapie

Ohne zerebrale Beteiligung und zusätzliche Missbildungen gilt ein Epignathus als ein grundsätzlich resezierbarer Tumor, wobei seit dem von Keswani et al. (1968) beschriebenen Fall bisher kein Rezidiv bekannt ist (Brühwiler et al. 1995).

Da der Tumor mit zunehmendem Gestationsalter wächst, ist eine frühe Entbindung des Foetus vorzuziehen, um die chirurgische Resektion zu erleichtern (Catalano et al. 1992). Hierfür ist jedoch der Reifegrad der Lungen ausschlaggebend, da bei der Resektion die ausreichende Luftzufuhr des Kindes das Hauptproblem nach der Geburt darstellt.

Die meisten Kinder mit nasopharyngealen Teratomen sterben bei der Geburt durch

Atemnot, da deren Atemwege durch diese Tumore behindert werden. Seltener ist jedoch der intrauterine Tod durch nasopharyngeale Teratome (Banerjee et al. 1988).

Um Neugeborenen eine gewisse Überlebenschance zu gewähren, ist eine optimale interdisziplinäre Zusammenarbeit zwischen Geburtshelfern, Neonatologen, Anästhesisten, Kinderchirurgen und Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgen, Hals-Nasen-Ohren-Ärzte und Neurochirurgen wichtigste Voraussetzung.

Als Sofortmaßnahme bei Riesenepignathi, die die Luftwege behindern, wird unmittelbar nach der Geburt eine Endotrachealintubation oder Tracheotomie durchgeführt. Hierbei empfiehlt Levine (1990), die Nabelschnur erst nach der Tracheotomie abzuklemmen, um jederzeit die Sauerstoffzufuhr sicherzustellen. Dabei hat das Ärzteteam insgesamt 5-10 Minuten Zeit, den Tumor zu entfernen und zugleich die Atemwege durchgängig zu machen.

Durch die Exzision des Epignathus wird nicht nur die Atmung gesichert, sondern auch die Ernährung des Kindes.

Bleibt ein Epignathus zu Beginn der Geburt unbemerkt, da er nicht aus dem Mund herausragt, kommt es in der Folge dennoch zu einer rasch auftretenden Dyspnoe, die auf ein Epignathus schließen lassen kann (Schwöbel et al. 1986).

Die postoperative Langzeitbehandlung von Epignathuspatienten beinhaltet die Beobachtung lokal auftretender Rezidive, die Korrektur von Deformationen im Gesichtsbereich, das Beheben sprachlicher Hindernisse sowie dentaler Unregelmäßigkeiten und die Korrektur einer Malokklusion der Kiefer (Ang et al. 1990).

1.6 Zielsetzung

Ziel der vorliegenden Untersuchung ist eine kritische Analyse der Literatur zum Epignathus, welche die genetischen, patho-anatomischen und patho-histologischen Grundlagen erfasst, die Darstellung bisheriger Therapieansätze, sowie die Darstellung und Dokumentation eines Kindes mit Epignathus welches im Jahre 2000 in der Klinik

und Poliklinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie der Universität Würzburg
behandelt worden ist.

2 Falldarstellung

Dargestellt wird der Behandlungsverlauf eines Mädchens mit Vorliegen eines Epignathus, welches vier Tage nach Zwillingsgeburt im Jahre 2000 aus einem städtischen Krankenhaus in die Universitätsklinik Würzburg zur Weiterbehandlung verlegt wurde.*

2.1 Familienanamnese

Auf Befragen der gesunden 38 jährigen Mutter und des gesunden 48 jährigen Vaters wird angegeben, dass in der Familie keine Fehlbildungen oder erbliche Leiden bekannt sind.

Zu früheren Schwangerschaften gibt die Mutter an, dass sie im Jahre 1997 ein gesundes Mädchen zur Welt gebracht hat. Bei diesem Kind liegen nach Angaben der Eltern keine Auffälligkeiten vor.

2.2 Spezielle Schwangerschaftsanamnese

Nach in vitro Fertilisation stellte sich eine Zwillingsschwangerschaft ein.

Bereits in der Frühschwangerschaft wurden sonographische Hinweise für eine komplexe Schädel-, Gehirn- und Gesichtsmißbildung festgestellt.

Unter Berücksichtigung der Entwicklung des gesunden Zwillings wurde die Schwangerschaft fortgeführt und auf interventionelle Maßnahmen verzichtet.

Im Einvernehmen mit den Eltern sollten bei vermeintlich infauster Prognose postnatal keine Reanimationsmaßnahmen durchgeführt werden.

* Die schriftliche Genehmigung zur Veröffentlichung der Bilder der Patientin durch die Eltern liegt vor.

2.3 Geburtsanamnese

Das Mädchen wurde per primärer Sectio aus Beckenendlage als zweiter Zwilling in der 35. Schwangerschaftswoche entbunden.

Die APGAR-Werte betragen 1'02/ 5'04/ 10'04 und der Nabelarterien-Ph lag bei 7,5.

Das Neugeborene wog bei der Geburt 2640 g, die Körperlänge betrug 45 cm (25. Perzentile) und der Kopfumfang 41,5 cm (weit über 97. Perzentile).

Es war die zweite von drei Geburten einer gesunden 38-jährigen Mutter. Sowohl bei der ersten als auch bei der dritten Geburt wurde vaginal entbunden.

Die Entwicklung des erstgeborenen Zwillings verlief unauffällig und wird hier nicht weiter dargestellt.

2.4 Spezielle Anamnese

Postpartal wies das Kind zunächst eine schnappende Spontanatmung auf bei Herzfrequenzen um 30 bis 40 Schlägen pro Minute, es war zyanotisch und zeigte mäßige aber seitengleiche Spontanmotorik. Nach Absaugen sowie leichter Stimulation und Sauerstoffvorlage stabilisierten sich Herzfrequenz und Atmung allmählich.

Die Atmung war flach mit leichten Einziehungen, aber suffizient, auskultatorisch war die Lunge seitengleich belüftet.

Das Abdomen war weich und es gab keine Anzeichen einer Hepatosplenomegalie.

Die Peristaltik war rege und der Magen gut sondierbar. Die weiblichen Genitale waren unauffällig.

Bezüglich der bereits intrauterin ultrasonographisch festgestellten Fehlbildungen im Bereich des Schädels fiel eine ausgeprägte Makrocephalie bei massivem Hydrocephalus und ein vergrößerter Augenabstand im Sinne eines Hypertelorismus mit einer verbreiteten Nase auf.

Es imponierte eine infranasal, im Bereich des Philtrum und des Naseneingangs gestielte, ca. 3 cm breite Bindegewebsverbindung zur Unterlippe und dem Kinnbereich, so dass sich zwei symmetrische Mundspalten mit einer Länge von jeweils 2 cm, in einer medial nach lateral schräg abfallenden Stellung darstellen ließen (Abb. 1).



Abbildung 1: Extraorale Ausdehnung des Tumors vor Exzision

Im Kinnbereich stellte sich links und rechts jeweils eine polsterartige Hautaufwerfung, entsprechend voneinander getrennten Fettpölsterchen zweier Kinnprominenzen, dar. Median fand sich im unteren Anteil der häutig überzogenen Veränderung, in Höhe der Unterlippe, eine furchige Einziehung, welche einem Nasenansatz entsprechen könnte. Die Palpation in beiden Ostien ergab einen knöchernen Aufbau des Tumors mit einer Ausdehnung median im Bereich der gesamten Mundhöhle bis etwa zum Isthmus faucium.

Augen, Ohren und die Nasenwurzel waren regelrecht angelegt.

Der große, die Mundhöhle einnehmende Tumor ließ sich palpatorisch nach hinten abgrenzen, die Zunge schien palpatorisch ebenfalls angelegt zu sein und eine mediane Gaumenspalte des harten Gaumens war tastbar. Der Saugreflex war genauso wie der Greifreflex auslösbar.

Die Patientin wurde mit 30% Sauerstoffvorlage im Inkubator auf die neonatologische Intensivstation verlegt, nachdem sie bereits im Kreißsaal auf Wunsch der Eltern notgetauft wurde.

Auf der Intensivstation des Heimatkrankenhauses wurde das Mädchen im Inkubator überwacht. Die weitere kardiorespiratorische Adaptation nach Übernahme erfolgte ohne supportive Maßnahmen problemlos. Nur in den ersten Lebensstunden benötigte sie zusätzliche Sauerstoffvorlage.

Über eine Magensonde wurde mit dem oralen Nahrungsaufbau mit Humana ES, welches gut vertragen wurde, begonnen.

Am zweiten Lebenstag fiel eine Hypoglykämie auf, so dass eine Infusionstherapie mit Glukose 5% und Calciumzusatz begonnen wurde.

Aufgrund des stabilen Zustandes des Kindes wurden gemeinsam mit den Eltern die weiteren Maßnahmen erörtert und beschlossen, eine bildgebende Diagnostik durchzuführen, um im Anschluss eventuell die Lebensqualität verbessernde chirurgische Eingriffe zu planen. In die Gespräche wurden sowohl die Neurochirurgische als auch die Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgische Abteilung des Heimatkrankenhauses einbezogen.

Die Schädelsonogramme ein und zwei Tage nach Geburt ergaben einen Hydrocephalus mit massiver Aufweitung beider Seitenventrikel sowie des 3. Ventrikels. Im occipitalen Bereich ließ sich nur ein schmaler Hirnsaum darstellen. In den vorderen Anteilen war eine symmetrische Aufteilung in beide Hirnhemisphären zu sehen. Der Balken ließ sich nicht sicher darstellen. Ebenfalls konnten der 4. Ventrikel und das Kleinhirn nicht dargestellt werden.

Das Babygramm vom ersten postpartalen Tag ergab bis auf die Makrocephalie einen unauffälligen Befund.

Die Echokardiographie und die Nierensonographie vom ersten postpartalen Tag waren unauffällig.

Die Computertomographie des Kopfes am zweiten Tag und die Magnetresonanztomographie am dritten Tag nach Geburt zeigten zusammenfassend einen druckbedingten, ausgeprägten Hydrocephalus, wobei nach dem NMR ein 2x2 cm großer, im 4. Ventrikel liegender Tumor, was am ehesten auf ein Hamartom schließen ließ, als Ursache vermutet werden konnte. Dieser verhinderte die Liquorzirkulation. Außerdem imponierten eine Balkenagenesie und eine Kleinhirnhypoplasie. Dabei hatte dieser Tumor keine Verbindung zum Tumor in der Mundhöhle.

Eine Verbindung des Gesichtsterratoms zur vorderen Schädelbasis konnte ebenfalls nicht festgestellt werden.

Für eine weitere Differenzierung des Tumors musste die histologische Auswertung abgewartet werden.

Aufgrund der Komplexität und Schwere des Befundes erfolgte am fünften Tag nach Geburt die Verlegung auf die Intensivstation der Universitäts-Kinderklinik Würzburg. Konsiliarisch wurden mit den Kollegen der Pädiatrischen Neurochirurgie und den Kollegen der Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie die therapeutischen Optionen diskutiert.

Gemeinsam mit den Eltern wurde beschlossen, eine Shuntanlage und anschließend eine operative Korrektur der Gesichtsfehlbildung durchzuführen.

Am zwölften postpartalen Tag wurde in der Abteilung für Pädiatrischen Neurochirurgie komplikationslos ein Delta I VP-Shunt rechts occipital implantiert.

2.5 Operative Korrektur der Gesichtsfehlbildung

Die operative Korrektur der Gesichtsfehlbildung wurde bei der zwei Wochen alten Patientin in der Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie der Universität Würzburg durchgeführt.

Entsprechend dem geplanten Vorgehen einer Entfernung des tumorösen Gebildes, bei welchem Verdacht auf ein Teratom im Sinne eines Epignathus bestand, bzw. differenzialdiagnostisch an einen unterentwickelten, in der Untergesichtsmedianen mit dem Kinn verschmolzenen Drilling, bzw. Vierling gedacht wurde, erfolgte nach Einzeichnen der Schnittführung ca. 1 cm unterhalb der Oberlippe und nach Ausmessen des Lippenrotes die Schnittführung durch die Haut des Tumors und die Präparation in das Oberkiefer-Vestibulum.

Bei tiefer Präparation stellte sich in der Tumormasse Knochengewebe dar, welches in der Medianen vom Aspekt her dem Ansatz eines Os nasale entsprechen könnte. Bei weiterer Präparation stellte sich eine symmetrische flügelige Ausziehung der knöchernen Grundlage des Tumors dar, welche einem Ansatz von Orbitärtrichtern, bzw. einer Schädelbasis entsprechen könnte. Eine genauere Zuordnung war jedoch erst nach patho-histologischer Aufarbeitung zu erhoffen.

Bei der weiteren Präparation stellte sich dar, dass die tumoröse Masse zum Septum nasi knöchern verbunden war, sowie dass sich oberhalb des Tumors eine breit klaffende Spalte des Oberkiefers im Sinne einer medianen Spalte des harten und weichen Gaumens fand.

Aufgrund der zarten Ausprägung ließ sich die knöchernen Verbindung zwischen Septum nasi und Tumor mit dem Resparatorium und dem Luer lösen. Nun stellte sich dar, dass nach kaudal eine bindegewebige und häutige Verbindung zur Unterlippe, sowie der Unterkiefer- Vestibulum- Schleimhaut bestand, sowie eine knöchernen Verbindung zum medianen Anteil der Mandibula des Kindes. Es stellte sich ebenfalls eine Spaltung der vorderen zwei Drittel der Zunge bis zu den Papillae valatae mit Einlagerung zweier vollständig scheinender Zungenkörper, einschließlich jeweils einer Raphe mediana, in den Mundboden dar.

Nach vorne hin erfolgte das Absetzen des Tumors zur Unterlippe hin unter Durchtrennung der Unterlippe nach Punktmarkierung, sowie das Herauslösen der knöchernen Verbindung zum Unterkiefer.

Hier sah man, dass große Anteile des medianen Knochenanteils sich verändert zeigten und nicht der Morphologie eines normalen Säuglingsunterkiefers entsprachen. Diese knöchernen Anteile sowie eine größere Anzahl von Zahnkeimen wurden ebenfalls entnommen.

Nun war die zweigeteilte Zunge sehr gut zu erkennen. Daraufhin erfolgte die Darstellung der Epiglottis und des korrekt liegenden nasotrachealen Tubus. Als nächstes wurden die Stümpfe des in seiner Kontinuität unterbrochenen Unterkiefers dargestellt und die Bohrung jeweils eines Loches sowie eine Drahtosteosynthese durchgeführt.

Somit wurden die Unterkieferstümpfe zusammengesetzt, was aufgrund des Knochendefektes zu einer klinisch eindeutigen Mikrogenie führte. In diesem Zusammenhang fiel der, aufgrund des eingelagerten teratomatösen Gewebes und der breiten Gaumenspalte, stark verbreiterte und vergrößerte Oberkiefer auf.

Sodann wurden die beiden Zungenanlagen im Bereich der medianen Zungenraphe bis zu den Papillae valatae durchtrennt. Die Vereinigung der beiden lateralen Zungenhälften zu einem gemeinsamen Zungenkörper erfolgte mittels Vicrylnaht 3x0. Der anteriore Mundboden wurde mittels eines kleinen gestielten Schleimhautlappchens von der linken Zungenunterseite rekonstruiert und mit Vicryl 4x0 vernäht.

Nun erfolgte nach Punktmarkierung die Excision eines Anteils des überschüssigen Unterlippengewebes.

Es wäre zwar eine Readaptation in den vermutlich anatomisch korrekten Grenzen aufgrund der minderen Gewebespannung möglich gewesen, dies hätte jedoch zu einer sehr starken Diskrepanz in der Lippenausdehnung im Verhältnis zur Oberlippe geführt.

Als nächstes wurde eine keilförmige Exzision eines medianen Unterlippenanteils zur Kinnregion hin durchgeführt. Die Kinnhaut wurde zum unterliegenden Fettgewebe im Sinne einer Entepithelisierung gelöst und das Unterhautfettgewebe zur Auffüllung der rekonstruierten Unterlippe eingelagert und mit Vicryl 4x0 fixiert.

Zuletzt erfolgte die Adaptation der Oberlippe mit Muskelnaht mit Vicryl 4x0, Hautnaht mit Seralon 5x0, Naht des Lippenrots mit Seide 4x0 und Naht der Oberkiefer-Vestibulumschleimhaut mit Seide 3x0.

Im Bereich der Unterlippe und der Kinnhaut wurde analog vorgegangen.

Der postoperative Aspekt ergab eine wiederhergestellte Kontinuität von Oberlippe und Unterlippe, wobei die Mundöffnung überproportional groß ausfiel. Hierbei wurde überlegt, im Alter von eineinhalb Jahren gegebenenfalls sekundär eine Korrektur durchzuführen (Abb. 2).

Abschließend wurde im Bereich der Unterlippe Fibrinkleber eingespritzt und ein Pflasterverband mit Steristrips angebracht. Danach wurde das Kind auf die Intensivstation der Universitätskinderklinik verlegt.



Abbildung 2: Postoperativer Aspekt

Zur patho-histologischen Begutachtung wurde ein einseitig von Epidermis überkleidetes, 5,5 x 4,5 x 4,3 cm großes Resektat übergeben (Abb. 3).



Abbildung 3: Exzidiertes Resektat

Die Epidermis des Präparates zeigte eine wulstartige Oberfläche mit zentraler Öffnung, welche nur begrenzt sondierbar war. Auf sagittaler Schnittführung traf man auf knöcherne Anteile sowie reichlich Fettgewebe. Die lateralen Gewebssareale wurden von hellfarbener, glänzender Oberfläche, was auf Nasenschleimhaut oder eine Nasenmuschel schließen lassen konnte, abgegrenzt. Histologisch wurden diese Areale von einem regelhaft stratifizierten, nicht verhornten Plattenepithel überkleidet mit subepithelial mukösen Drüsen sowie reichlich quergestreifter Muskulatur. In dem entkalkten Material befanden sich reifes Knochen- und Knorpelgewebe sowie reif aufgebautes quergestreiftes Muskelgewebe.

Im kortikalen Gewebe, welches mandibulaartig erschien, war eine regelhafte Zahnanlage und in den Markräumen eine regelhafte Hämatopoese nachzuweisen. Das überkleidende Epithel war zytologisch ebenfalls regelhaft.

Im Ganzen betrachtet ergab die abschließende patho-histologische Begutachtung ein Gesichtsteilresektat mit regelhaftem, altersentsprechendem geweblichen Aufbau ohne Hinweise auf unreifes Gewebe. Unter Miteinbeziehung der mitübersandten Fotografien des Resektates handelte es sich um eine schwerwiegende Gesichtsfehlbildung, im Sinne eines Epignathus, welches als eine sogenannte parasitäre Doppelfehlbildung im

Gesichtsbereich zu deuten war. Für einen Tumor, im Sinne eines differentialdiagnostisch in Erwägung gezogenen Teratoms bestand kein Anhalt.

2.6 Postoperativer Verlauf

Der postoperative Aspekt ergab eine aufgrund des Knochendefektes klinisch eindeutige Mikrogenie, sowie im Zusammenhang mit dem eingelagerten teratomatösen Gewebe und der breiten Gaumenspalte einen stark verbreiterten und vergrößerten Oberkiefer. Ferner wurde die Kontinuität der Oberlippe und Unterlippe wiederhergestellt, wobei die Mundöffnung überproportional groß ausfiel. Durch die Operation war es zu einer Pierre-Robin-artigen Anatomie mit Mikrogenie und Glossoptose gekommen. Zum Offenhalten der oberen Atemwege musste als Platzhalter ein Wendel-Tubus eingesetzt werden, über den die Patientin sehr häufig abgesaugt werden musste, da sich im Nasen-Rachen-Raum viel Sekret bildete und die Patientin keine Schluckbewegung zeigte.

Postoperativ erfolgte die Wiederverlegung auf die Intensivstation der Universitäts-Kinderklinik, wo vermehrt Apnoen und Bradykardien auftraten. Klinisch und laborchemisch fanden sich keine Hinweise für eine Infektion, so dass angesichts der Hirnfehlbildung von einer zentralen Atemstörung ausgegangen wurde. Vorübergehend wurde mit Theophyllin behandelt. Polysomnographisch zeigten sich aber zu 90% obstruktive Apnoen, dass in der Folge versucht wurde, mit einer Gaumenplatte durch einen dort angebrachten Sporn die nach hinten fallende Zunge nach vorne zu drücken. Diese kieferorthopädische Behandlung führte allerdings nur zu einer geringfügigen Verringerung der Entsättigungen. Die fehlende Schluckaktion des Mädchens wurde krankengymnastisch durch Mundbodengymnastik behandelt. Dadurch wurde eine gewisse Verbesserung der Zungenmotilität erreicht. Nach wenigen Tagen trat ein Abszess im Unterkieferbereich auf, der sich spontan nach submental entleerte. Es erfolgte die Einlage einer Streifendrainage. Unter antibiotischer Therapie mit Cefotiam kam es zu einer Rückbildung des Abszesses.

Der orale Nahrungsaufbau mittels nasogastraler Sonde wurde durch einen ausgeprägten gastroösophagealen Reflux erschwert. Deswegen führte man die meiste Nahrung über eine Duodenalsonde zu.

Neurologisch zeigte sich bei der Patientin eine komplexe Entwicklungsstörung im kortikalen, subkortikalen und infratentoriellen Bereich. Es bestand der Verdacht auf eine höhergradige Hörstörung und auf eine zentrale Sehstörung bei regelrechter Augenstruktur.

Zu jenem Zeitpunkt gab es auch keinen Hinweis für altersentsprechende Fähigkeiten. Das Kind besaß eine mimische Asymmetrie und eine gute Beinmotorik. Die motorischen Fähigkeiten erschienen insgesamt besser als die kognitiv-sensorischen.

2.7 Weiterer Verlauf

Auf Wunsch des Vaters wurde das Mädchen mit drei Monaten in eine andere Universitätsklinik aufgenommen, um durch die dortige Kieferorthopädie eine Gaumenplatte anpassen zu lassen, wobei versucht wurde, die vermehrt auftretenden Apnoen und Bradykardien, die bislang durch kieferorthopädische Maßnahmen nur unzureichend beherrschbar waren, zu beheben. Ziel der Gaumenplatte war der Erhalt der Spontanatmung und der Aufbau des Schluckaktes mithilfe der Logopädie. Nach Anpassung der Trinkplatte war das Kind zunächst stabil. Im Verlauf kam es jedoch zu einer Phase mit Tachydyspnoe, wobei radiologisch der Verdacht auf eine Pneumonie bestand.

Es wurde daraufhin eine dreifach antibiotische Therapie mit Binotal, Claforan und Refobacin begonnen, die nach zwei Wochen zu einer deutlichen Befundbesserung führte.

Im Alter von sieben Monaten erfolgte *allo loco* die zweite Unterkieferteilkorrektur, wobei der Draht am Unterkieferspalt entfernt und statt dessen zwei Titanplatten angebracht wurden.

Ferner wurde in dieser Sitzung eine 2x3 cm große zystische Struktur entfernt, die auf der Luftröhre lag. Bei der histologischen Untersuchung stellte sich heraus, dass es sich bei dieser Struktur um nicht malignes Speicheldrüsengewebe handelte.

Unter endoskopischen Kontrollen wurden wiederholt Gaumenplatten mit Dorsalzapfen zur Zurückhaltung des Zungengrundes, zum Teil auch rohrartiger Verlängerung bis in Richtung Epiglottis und zuletzt mit Anfügen seitlicher Flügel zum Zurückdrängen

restlicher zystischer Strukturen im Larynxbereich, welche die Atemwege verlegten, angepasst.

Mehrere Versuche scheiterten an laryngealen Strukturen, die sich in den Atemweg hineinlegten, sowie an anhaltend entzündlich geschwollenen Arytenoidknorpeln, welche das Atemwegslumen zusätzlich einschränkten. Darüberhinaus kam es stets zu einer massiven Sekretbildung, so dass ständig das minimale Restatemlumen durch Sekret verlegt wurde. Durch die hieraus resultierenden heftigen Atembemühungen des Kindes kam es unter dem Bild einer Tracheomalazie zu einem laufenden Kollaps im glottischen und subglottischen Bereich und letztendlich schlugen mehrere Versuche, das Kind von der Beatmung zu befreien, fehl, wobei immer nur für wenige Tage auf eine Beatmung verzichtet werden konnte.

Die längste Dauer ohne Beatmungstubus lag zu der Zeit bei sieben Tagen, was nur unter massiver Sedierung möglich war, welche einer Narkose gleichkam.

Hierunter kam es jedoch zu einer massiven bakteriellen Pneumonie mit bedrohlicher Verschlechterung des Gesamtzustandes. Ferner zeigte sich zuletzt an der Schleimhaut des Pharynx im Bereich des Gaumenplattenendes eine zunehmende und für das Kind offensichtlich schmerzhaft Nekrose, welche durch das andauernde Reiben der sich atemabhängig bewegenden laryngealen Strukturen an der Gaumenplatte provoziert zu sein schien. Dadurch war es letztlich notwendig gewesen, die Gaumenplatte wieder zu entfernen und konsekutiv das Kind erneut zu intubieren und zu beatmen.

Schließlich wurde im Einvernehmen mit den Eltern die Tracheostomaanlage als einzig gangbarer Weg gesehen, welche mit neun Monaten vorgenommen wurde.

Danach konnte das Kind rasch vom Respirator entwöhnt werden und atmete zuverlässig, aber immer mit starker Sekretbildung.

Aufgrund eines rezidivierenden Seromucotympanon erfolgte im Alter von 10 Monaten problemlos eine beidseitige Paracentese und das Einlegen zweier Goldpaukenröhrchen. Anschließend wurde in der gleichen Sitzung eine BERA durchgeführt, die ein deutlich reduziertes Hörvermögen festlegte.

Da das Mädchen von Anbeginn an einem gastroösophagealen Reflux litt, mussten die Mahlzeiten zunächst über die nasogastrale Sonde über einen Zeitraum von 60-90 Minuten verabreicht werden. Die nasogastrale Sonde stellte bei erheblich eingeschränktem Luftwegslumen eine zusätzliche Einengung dar, woraufhin die Anlage einer PEG-Sonde unter gleichzeitig kompletter Ösophago-Gastro-Duodenoskopie

erfolgte. Dabei fiel eine entzündlich vorgewölbte Papilla vateri auf, Allerdings wurde auf eine Probeexcision bei gleichzeitig aufgetretenen Beatmungsproblemen verzichtet. Über die PEG-Sonde wurde ein allmählicher Nahrungsaufbau durchgeführt und zusätzlich weiterhin parallel eine parenterale Ernährung über einen Subclavia-Zentralvenenkatheter aufrecht gehalten. Kurze Zeit später trat jedoch eine Kathetersepsis auf, woraufhin der Zentralvenenkatheter entfernt und eine antibiotische Therapie über einen neuen Zentralvenenkatheter begonnen wurde.

Des weiteren erfolgte zweimal täglich krankengymnastische Behandlung. Hierunter machte das Kind entwicklungsneurologisch im Verlauf Fortschritte, zeigte insgesamt jedoch eine ausgeprägte motorische und vermutlich auch kognitive Retardierung. Die derzeitige entwicklungsneurologische Untersuchung ergab eine wenig, jedoch harmonische, seitengleiche Spontanmotorik. Die Hände konnten zur Mittellinie gebracht werden. Die Augenstellung war parallel und die Pupillenreaktion war direkt und indirekt vorhanden. Es bestand eine kurze Augeneinstellung auf visuellen Reiz, jedoch kein sicheres Fixieren.

Ferner wurde eine muskuläre Hypotonie ohne Strecktendenzen sowie ungenügende Kopf- und Rumpfkontrolle festgestellt.

Vereinzelt wurden Kontaktaufnahme und Reaktion auf Reize beobachtet. Die Patientin äußerte ihren Unwillen in Form von Wimmern und Stöhnen.

Der Hydrocephalus war stationär, tendenziell sogar etwas rückläufig und die Kopfumfänge lagen im altersentsprechenden Normbereich.

Trotz der unklaren Befundlage wurde bei dem Kind sogar regelmäßiges Hör- und Sehtraining durch verschiedene Stimulationsmethoden durchgeführt.

Im Alter von ca. einem Jahr wurde eine erneute Operation in der Klinik für Mund-, Kiefer-, und Gesichtschirurgie an der dortigen Universitätsklinik geplant, um die anatomischen Strukturen möglichst zu normalisieren.

Bis zum Eingriff im laryngealen Bereich sollte jedoch die Zeit ausgenutzt werden, die globale Entwicklungsretardierung zu verbessern, vor allem aber die orale Stimulation durch spezielle Logopädie zu initiieren, damit zu weiteren Operationen eine gute Mundboden-, Zungen- und Larynxmuskulatur vorliegen würde. Da die logopädische Betreuung durch eine Logopädie-Spezialistin ohne stationäre Betreuung nicht denkbar

war, wurde die Patientin in ein Kreiskrankenhaus in der Nähe verlegt, wo sie zweimal täglich therapiert wurde.

Aufgrund eines zeitweiligen Personalmangels im dortigen Kreiskrankenhaus wurde die Patientin in das dortige Universitätsklinikum rückverlegt, wo unter anderem wieder eine Kontrolluntersuchung des Hörvermögens durchgeführt wurde.

Bei der Spiegeluntersuchung zeigte sich das linke Paukenröhrchen in situ,

Rechts war das Paukenröhrchen abgestoßen, das Trommelfell war geschlossen und leicht verdickt.

Die Hirnstammaudiometrie, die am sedierten Kind durchgeführt wurde, ergab nach wie vor eine beidseitige Schalleitungsschwerhörigkeit von 60 dB bei normaler Innenohrfunktion.

Angesichts der persistierenden Schalleitungsschwerhörigkeit, die auf dem linken Ohr trotz Paukenröhrcheneinlage nachgewiesen werden konnte, wurde die Verdachtsdiagnose einer Mittelohrmissbildung gestellt.

Im rechten Ohr hatte sich nach spontaner Abstoßung des Paukenröhrchens erneut ein Erguss entwickelt. Aufgrund des geplanten weiteren kieferchirurgischen Eingriffs wurde das Paukenröhrchen rechts erneuert.

Außerdem wurden beiderseits Hörgeräte angepasst, was zu einem Hörgewinn von 20 bis 40 dB führte.

Während des dortigen Aufenthalts ereignete sich ein Aspirationsvorfall mit Entwicklung einer Pneumonie und Beatmungspflichtigkeit. Im Verlauf gelang es jedoch, den Allgemeinzustand der Patientin wieder zu stabilisieren.

Im guten Allgemeinzustand und nach Beseitigung des Personalmangels im dortigen Kreiskrankenhaus wurde das nun 13 Monate alte Mädchen auf die Intensivstation rückübernommen, um die intensive logopädische Betreuung weiterzuführen.

Während des stationären Aufenthaltes erkrankte sie an einer Rotaviren-Enteritis sowie an einer beidseitigen Otitis media, weshalb die logopädische Therapie kurzzeitig ausgesetzt werden musste. Ferner wurde eine Antibiotika-Therapie veranlasst.

Zur Besserung der massiven Otorrhoe pausierte man die Hörgeräteapplikation und begann mit einer Spülung beider Ohren mit Wasserstoffperoxid sowie mit lokaler Antibiotika-Gabe.

Zur heimatnahen Weiterbetreuung wurde das Mädchen wieder in das Heimatkrankenhaus verlegt, wo sie, wie zuvor in den anderen Krankenhäusern, immer wieder auch gallig erbrach und häufig weiche bis wässrige Stühle absetzte, ohne Nachweis von Rotavirus im Stuhl.

In der zweiten Woche traten nur noch einzelne Temperaturspitzen auf und nach Umstellung der Sondennahrung auf Frebini über den duodenalen Schenkel und Offenlassen des gastralen PEG-Sondenschenkels traten keine Durchfälle mehr auf und das Erbrechen sistierte.

Auch die zwei mal täglich durchgeführte Krankengymnastik sowie die logopädische Behandlung wurden fortgesetzt, wobei in beiden Bereichen erfreuliche Schritte erzielt werden konnten.

Jedoch verschlechterte sich wieder der Allgemeinzustand durch Infektionen mit nachgewiesenen Keimen im Trachealsekret, was erneut zu einer Antibiotika-Therapie führte.

Mit ca. 14 Monaten wurde ein MRT in Kurznarkose durchgeführt.

Auffällig zu der Zeit war ein vermehrtes Speicheln, was auf einen anstehenden erneuten Zahndurchbruch zurück geführt wurde.

Auf Ansprache und Geräusche reagierte die Patientin gut ohne Hörgeräte, wobei sie im Hörtest bei 35 dB Reaktionen zeigte.

Vor der Entlassung zeigte sich das Kind in gutem Allgemein- und Ernährungszustand. In einem Universitätsklinikum erfolgte im Alter von fast 15 Monaten in Intubationsnarkose über das Tracheostoma der operative Verschluss des Hart- und Weichgaumens, die Unterlippenkorrektur und die Entfernung der Unterkieferosteosyntheseplatten. Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Zeitgleich zu der Entfernung der Fäden im Unterlippenweiß in Kurznarkose wurde von Kollegen der Hals-, Nasen- und Ohren-Klinik eine Ohrmikroskopie und flexible Tracheolaryngoskopie durchgeführt. Daraufhin wurde die Versorgung mit einer Sprechkanüle zur Anbahnung der Stimm- und Sprachbildung angeraten. Nach 11 Tagen konnte die Oberkieferverbandplatte ohne Narkose entfernt werden, wobei sich der Gaumen geschlossen darstellte.

Die damals erneut durchgeführte entwicklungsneurologische Kontrolle ergab eine schwere Retardierung des Kindes mit einem Entwicklungsstand, das etwa einem Alter von zwei bis vier Monaten entsprach.

Der Kopfumfang lag mit 45 cm auf der 10% Perzentile, die Länge mit 76 cm auf der 25% Perzentile und das Gewicht mit 9,3 kg ebenfalls auf der 25% Perzentile.

In Ruhe waren die Augenbewegungen konjugiert und das Kind folgte fraglich eher nach links. Im Blickfeld griff sie gezielt im Scherenblick, wenn das Objekt direkt vor ihr lag, wobei die Bewegungen harmonisch waren.

Durch das weite Öffnen der Augen und das kurze Fixieren, zeigte sie eine kurze Aufmerksamkeitsreaktion. Das Hören war nicht sicher zu überprüfen, wobei das Kind jedoch auf beruhigende Sprache ruhiger wurde.

Im gehaltenen Sitzen war die Kopfkontrolle vorhanden. Jedoch zeigte sich weiterhin eine ausgeprägte Rumpfhypotonie und Extremitätenhypotonie - lediglich das rechte Bein zeigte Strecktendenzen.

Die Magnetresonanz-Verlaufskontrolle zeigte eine deutliche Parenchymfaltung ohne wesentliche hydrozephalere Ventrikelerweiterung. Damit lag bei einem Kopfumfang auf 10% Perzentile das Hirnvolumen im normalen Bereich.

Das Kernspintomogramm zeigte zusammenfassend relativ wenig Defekt bzw. Fehlbildung, was diskrepanz zum schweren klinischen Bild stand. Es wurde angenommen, dass dieses jedoch mehr durch die Retardierung als durch definitive neurologische Ausfälle bestimmt worden ist. Eventuell spielte die Kleinhirnhypoplasie eine Rolle für die deutlich eingeschränkte Entwicklung.

Um das Kind wieder heimatnah zu betreuen, wurde es in die Kinderklinik des Heimatkrankenhauses rückverlegt. Hier wurde der jejunale PEG-Sondenschenkel bei Dislokation in den Ösophagus entfernt. Ferner wurde wieder eine Otoskopie sowie Laryngo-Tracheo-Bronchoskopie durchgeführt und beidseits Diabolo-Paukenröhrchen neu angelegt.

Es wurde ebenfalls eine Hirnstammaudiometrie durchgeführt, welche diesmal rechts eine Hörschwelle zwischen 70 und 80 dB und links bis 90 dB keine Hörschwelle als Nachweis hatte.

Im Alter von einem Jahr und sieben Monaten erfolgte eine Oberlippen- und Nasenkorrektur an einer auswärtigen Universitätsklinik. Hierbei wurde eine Oberlippenexcision vorgenommen und die seitlichen Lippenanteile zusammengefügt. Die Nasenflügel wurden anrotiert und anschließend wurde ein Nasensteg gebildet. Der peri- und postoperative Verlauf gestaltete sich problemlos und afebril, bis auf einen verzögerten Nahrungsaufbau wegen rezidivierenden Erbrechens in den ersten Tagen. Nach Entfernung der Fäden in Kurznarkose wurde das Kind in gutem Allgemeinzustand wieder in die heimatnahe Klinik zur weiteren Betreuung verlegt.

Dort wurde zunächst abgewägt, ob durch einen plastischen Tracheostomaverschluß ein einzeitig freier Atemweg erzielt werden sollte oder nicht, weil ein früherer Verdacht auf eine Missbildung laryngealer Strukturen zwischenzeitlich ausgeschlossen werden konnte.

Da allerdings wegen der fehlenden Nahrungsaufnahme über den natürlichen Weg die Aspirationsgefahr zu der Zeit nicht eindeutig zu beurteilen war, wurde zunächst die Implantation eines Montgomery Safe-T-Tubus empfohlen, wobei so der Atemweg für das Kind hergestellt werden, und jederzeit entweder durch den T-Ansatz die Lunge abgesaugt werden konnte, oder bei ausgiebigen Komplikationen umgehend eine erneute Tracheostomakanüle eingesetzt werden konnte.

Darüber hinaus wurde bei anhaltender Refluxösophagitis eine Fundoplicatio durchgeführt.

Bei einer erneuten Ösophago-Gastro-Duodenoskopie wurde außer einem Ösophagusdivertikel, der sich 19-20 cm zwischen dem mittleren und unteren Ösophagusdrittel befand, keine pathologischen Auffälligkeiten festgestellt.

Bei einer korrekt liegenden PEG-Sonde und insbesondere festschließender Cardia bestanden keine Zeichen einer Refluxösophagitis oder eines Barrett-Ösophagus.

Die Histologie aus dem distalen Ösophagus ergab eine leichte Entzündung.

Schlagartig besserte sich das Erbrechen. Das Kind gedieh, doch traten immer wieder im weiteren Verlauf Phasen von Erbrechen auf.

Das Tracheostoma wurde schließlich nach Entfernung der Trachealkanüle still gelegt.

Zur großen Erleichterung der Eltern ergab sich hierdurch zunächst eine erhebliche Pflegeererleichterung, da die Atmung des Mädchens spontan in den ersten Tagen stattfand.

Wahrscheinlich kompliziert durch einen Infekt war es dann zum erneuten Auftreten von Apnoen und einer beginnenden Pneumonie gekommen, die auch zu Beginn ihrer Krankheit aufgrund ihrer Unterkieferhypoplasie aufgetreten waren.

Für eine Besserung des Zustandes wurde empfohlen, entweder eine Extension des Unterkiefers oder das Anfertigen einer Mundbodenplatte, die dem Wachstum entsprechend angepasst werden musste, vorzunehmen.

Bei mehrfachen Voreingriffen am Unterkiefer des Kindes entschied man sich für letztere Maßnahme. Neben der geplanten kieferorthopädischen Verbesserung der Atemsituation wurde in der gleichen Narkose eine Adenotomie empfohlen, nachdem HNO-ärztlicherseits massive adenoide Vegetationen beschrieben worden waren.

Die Anpassung der Mundbodenplatte setzte eine hohe Erfahrung im Hinblick auf das Management des Zurückfallens des Zungengrundes und der mangelhaften Tonisierung der Mundbodenmuskulatur voraus.

Zur fachspezifischen kieferorthopädischen Versorgung wurde die Patientin in eine Universitätsklinik verlegt.

Während ihres stationären Aufenthaltes im Heimatklinikum erhielt sie intensiv Krankengymnastik und Atemtherapie. Außerdem bekam sie einmal täglich eine logopädische Übungsbehandlung der Mundmotorik. Hierunter zeigte sich eine deutliche Verbesserung des Schluckaktes in nicht erwartetem Maße.

Nach Entfernung der Trachealkanüle lautete sie mit Freude, lachte und kommunizierte mit ihrem Umfeld.

Daneben beschrieb der Augenarzt eine fragliche Abduzenzparese beidseits bei gutem Fixieren.

Mit fast zwei Jahren wurde zunächst durch die Universitätsklinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie alio loco versucht, eine Platte mit langem volarem Fortsatz einzusetzen, woraufhin das Kind mit ständigem Würgen reagierte, woraufhin ein erneuter Versuch mit kürzerem Fortsatz gestartet wurde. Zur Korrektur der dorsalen Zungenposition wurde eine Platte mit beweglicher Perle eingesetzt.

Insgesamt zeigte sich jedoch, dass es zu keiner wesentlichen Besserung kam und die Patientin weiterhin trotz Sauerstoffgabe anhaltend hypoxisch blieb, mit pulsoxymetrischen Sättigungen zwischen 85% und 90%.

Daher wurde im Einverständnis mit den Eltern eine Tracheostoma-Neuanlage durchgeführt.

In gleicher Sitzung wurde rechts wieder ein Paukenröhrchen eingesetzt, eine BERA sowie eine Adenotomie durchgeführt. Hiernach war eine deutliche Verbesserung ohne weitere Sauerstoffabfälle zu beobachten. Das Kind wirkte insgesamt deutlich ruhiger und zufriedener.

Im Verlauf erhielt die Patientin statt der bisherigen Rüsck-Kanüle eine Portex „Blue Line“ mit Fensterung, die ihr ein Lautieren ermöglichte und die mit weniger Zug nach kranial zu fixieren war.

Kurz vor der weiteren Verlegung wurde ihr eine weitere Platte mit beweglicher Perle zur Zungenstimulation eingesetzt, die sie initial nur mäßig, dann jedoch gut tolerierte. Dieselbe sollte prinzipiell tagsüber, die Knopfplatte prinzipiell nachts eingesetzt werden.

Zurück im Heimatkrankenhaus, litt das Kind unter rezidivierenden pulmonalen Infektionen und musste deshalb wiederholt antibiotisch therapiert werden.

Auffällig war auch der wieder bestehende Sauerstoffbedarf und reichliches Sezernieren aus dem Tracheostoma, weshalb ihr ein Heimmonitoring mit Sauerstoff-Monitor sowie Absauggerät verordnet wurde.

Bezüglich der Fördertherapie wurde neben intensiver Krankengymnastik und Atemtherapie einmal pro Woche Logopädie durchgeführt. Aufgrund des Tracheostomas trotz gefensterter Kanüle konnte das Mädchen kaum lautieren, obwohl es dazu in der Lage gewesen war. Auch das Schlucken hat es nach der Tracheostomaanlage wieder eingestellt.

Die Ernährung über die PEG-Sonde machte zwar keine Probleme, doch eine Steigerung der Nahrungsmenge wurde nicht toleriert.

Im Alter von zwei Jahren und einem Monat wurde das Kind in eine heimatnahe Einrichtung für geistig Behinderte verlegt, wo seither die Versorgung erfolgt. Die Behandler sowie die Eltern des Kindes hielten es für das Beste, es bis auf weiteres in diesem Pflegeheim betreuen zu lassen.

Aufgrund einer Pneumokokkenpneumonie und einer fieberhaften Gastroenteritis musste die kleine Patientin zwischenzeitlich erneut in das Heimatkrankenhaus verlegt werden, wo sie aber nach erfolgreicher Behandlung wieder entlassen wurde.

Die letzte Nachsorgeuntersuchung fand im April 2002 statt, in der konsiliarisch erneut eine Endoskopie der oberen und unteren Atemwege sowie der Hörorgane durchgeführt wurde.

Dabei zeigte sich, dass die Atemwege im Bereich der Trachea oberhalb und unterhalb des Tracheostomas frei waren. Im Bereich des Tracheostomas selbst wurden sie allerdings durch einen Schürzenlappen verlegt. Darum wurde vor einem Dekanülement ohne plastischen Tracheostomaverschluß gewarnt.

Unabhängig davon bestand aufgrund der Aspiration weiterhin die Indikation zur Tracheotomie.

Infolge der ständigen Linkslagerung durch Muskelkontrakturen der Halsmuskulatur war der linke Gehörgang offensichtlich nicht gut zu belüften und ständig feucht.

Dies führte zu einer granulierenden Mittelohrentzündung. Aufgrund dessen wurde eine Myringoplastik durchgeführt, wobei das Paukenröhrchen entfernt und das Trommelfell adaptiert wurde. Ziel des Verschlusses der Trommelfellperforation war die Ausheilung des ständigen Infektionsherdes im linken Mittelohr bzw. Warzenfortsatz.

Kontralateral war das Paukenröhrchen reizlos in situ und es wurde empfohlen, hier weiterhin ein Hörgerät zu tragen.

Links wurde das Hörgerät erst wieder eingesetzt, nachdem das Trommelfell und der Gehörgang abgeheilt waren.

2.8 Aktueller Befund

Bei unserem Besuch im Wittekindshof im März 2003 befand sich das Mädchen in stabilem Zustand. Wie uns berichtet wurde, bestand zwei bis drei Monate nach der letzten Entlassung aus dem Heimatkrankenhaus kein Bedarf an zusätzlicher Sauerstoffzufuhr mehr. Das Kind litt auch nicht mehr an Stridor.

Entwicklungsneurologisch hatte es insgesamt Fortschritte gemacht, insbesondere im Fixieren und Folgen, im Kontaktverhalten und im Greifen sowie in der Rumpfkontrolle.

Sie kann sich um ihre eigene Achse drehen, wobei sie es bevorzugt, sich von der Rückenlage auf die linke Seite zu drehen. In Bauchlage kann der Kopf für ein bis zwei Minuten hochgehalten werden. Sie kann jedoch nicht ohne Hilfe sitzen.

Um die Hypotonie der Nackenmuskulatur zumindest teilweise zu beheben, wurde im Januar 2003 über drei Monate konsiliarisch eine Botulinumtoxintherapie durchgeführt, mit unbefriedigendem Resultat. Nach Meinung der Betreuer brachte die Krankengymnastik mehr Erfolg.

Die Spontanmotorik ist harmonisch und symmetrisch. Ihre Feinmotorik ist als relativ gut zu bezeichnen. Sie kann den Mund spitzen und mittlerweile auch schließen.

Fraglich ist noch, inwieweit sie räumlich sehen kann. Trotz ihrer angenommenen eingeschränkten Sicht greift sie mit beiden Händen nach Objekten. Sie ist auch in der Lage, Gegenstände die sie stören, wie z.B. Trachealkanüle oder Hörgerät, wegzureißen. Einen äußerst interessanten Aspekt stellt die Tatsache dar, dass sie bei Aufregung ihre Sauerstoffsättigung heruntermanipulieren kann.

Sie reagiert auf Geräusche, v.a. Musik, und dreht den Kopf in die Richtung aus der sie kommt.

Um ihre Körpersensorik zu stimulieren, bedarf es jedoch starker Reize, wie z.B. stärkeres Klopfen auf dem Rücken oder kräftiges Reiben der Haut, was ihr aber offensichtlich Freude bereitet und sie es dem Umfeld durch ein Lächeln zu verstehen gibt.

Im Falle von Müdigkeit knirscht sie mit den Zähnen, reibt sich den Bauch und das linke Auge. Hierbei hat sie es gern, wenn man ihr den Kopf streichelt.

Die Gestaltung des Tagesablaufes im Heim ist tabellarisch aufgeführt (Tab.1).

Tabelle 1: Tagesablauf im Heim

Uhrzeit	Beschäftigung
8.00 Uhr	Aufwachen Frühstück
9.00 Uhr	Beginn der jeweiligen Förderung - Frühförderung - Schwimmen - Krankengymnastik - Logopädie
11.30 - 12.30 Uhr	Mittagessen
bis 15.00 Uhr	Mittagsschlaf
ab 15.00 Uhr	- Familienbesuch - Fernsehen - Selbstbeschäftigung
17.00 Uhr	Zwischenmahlzeit
19.00 Uhr	Abendessen
20.00 Uhr	Schlafenszeit

Ferner wird die Patientin gewöhnlich zweimal am Tag an der Maschine sondiert.

Ihre Nahrung besteht täglich aus 4 mal 240ml Biosorb/ Multifibre, wobei sie andere Kost nicht verträgt.

Zur Frühförderung macht es den Anschein, dass sie ihr Spaß macht. Im Gegenteil dazu hat sie eine ablehnende Haltung zur Krankengymnastik, was sie durch häufiges Erbrechen deutlich macht.

Ihre starke Persönlichkeit beweist sie v.a. bei den logopädischen Übungen, in denen sie durch ihren Ehrgeiz erstaunliche Fortschritte gemacht hat. Dabei lacht sie viel.

Obwohl sie sich sehr gut selbst beschäftigen kann, genießt sie den Kontakt mit ihren Mitmenschen. Fast jeden Sonntag bekommt sie Besuch von der gesamten Familie und wenn möglich, kommt sie die Mutter unter der Woche zweimal besuchen.

Abbildung 4 stellt das kleine Mädchen im Pflegeheim im März 2003 dar.



Abbildung 4: Aktuelles Foto der Patientin im Pflegeheim

Als weitere Maßnahmen sind vorerst ein neuer BERA-Test sowie eine erneute zahnärztliche und kieferorthopädische Untersuchung vorgesehen.

Es soll unter anderem festgestellt werden, ob ein Hören ohne Hörgeräte möglich ist. Nach den anstehenden kieferchirurgischen Korrekturoperationen strebt man an, das Tracheostoma zu schließen und die PEG-Sonde zu entfernen.

Der gesamte Behandlungsverlauf wurde systematisch in Tabelle 2 zusammengefasst.

Tabelle 2: Verlauf der Behandlungen

Alter	Behandlungen
Januar 2000	Geburt
11 Tage	Delta I VP-Shuntanlage
16 Tage	Entfernung des Tumors und Unterkieferdrahtosteosynthese
19 Tage	Anpassung einer Gaumenplatte und Mundbodengymnastik
7 Monate	Unterkieferteilkorrektur mit Titanplatten und Entfernung zystischer Struktur im Larynxbereich
8 Monate	Anlage einer PEG-Sonde
9 Monate	Entfernung der Gaumenplatte und Anlage eines Tracheostomas
10 Monate	beidseitige Paracentese und Einlage von Goldpaukenröhrchen, anschließend Durchführung einer BERA, regelmäßiges Hör- und Sehtraining
11 Monate	spezielle Logopädie zur oralen Stimulation
12 Monate	Durchführung einer Hirnstammaudiometrie und Erneuerung des rechten Paukenröhrchens, beiderseits Anpassung von Hörgeräten
1 Jahr 2 Monate	Operativer Verschluss des Hart- und Weichgaumens, Unterlippenkorrektur und Entfernung der Unterkieferosteosyntheseplatte, Ohrmikroskopie und flexible Tracheolaryngoskopie, anschließend Anbringung einer Sprechkanüle
1 Jahr 3 Monate	Entfernung des jejunalen PEG-Sondenschenkels, beidseitige Neuanlage von Diabolo-Paukenröhrchen
1 Jahr 5 Monate	Erneute Hirnstammaudiometrie
1 Jahr 7 Monate	Oberlippen- und Nasenkorrektur
1 Jahr 9 Monate	Funduplicatio
1 Jahr 10 Monate	Stilllegung des Tracheostomas nach Entfernung der Trachealkanüle
1 Jahr 11 Monate	Anpassung einer Mundbodenplatte
2 Jahre	Tracheostoma-Neuanlage, Wiedereinsetzen eines Paukenröhrchens rechts, Durchführung einer BERA sowie Adenotomie, Austausch der bisherigen Rüsck-Kanüle durch eine Portex „Blue Line“ und Einsetzen einer weiteren Platte zur Zungenstimulation
2 Jahre 3 Monate	Myringoplastik
3 Jahre	Botulinumtoxintherapie

3 Diskussion und Literaturübersicht

Epignathi sind spontan auftretende oro- und nasopharyngeale Teratome, die vom harten oder weichen Gaumen in der Region der Rathke'schen Tasche entspringen. Diese stellen eine Abschnürung aus dem Dach der primitiven embryonalen Mundhöhle dar und enthalten pluripotente Zellen des Primitivstreifens.

Der Name "Epignathus" taucht erstmalig in der Literatur 1837 im einzigen von Geoffroy St. Hilaire unvollständig beschriebenen Fall auf (Chew et al. 1972).

3.1 Lokalisation und Häufigkeit

Diese sehr seltene Form eines Teratoms liegt meistens in oder nahe der Körpermediane. Die Häufigkeit des Epignathus beträgt 1 von 35000-200000 Geburten.

Bei 105 untersuchten Fällen von Teratomen in Kopf- und Halsbereich durch New und Erich (1937) befand sich die Hälfte im Bereich der Orbita, 23,3% am Mundboden und in der Submentalregion, 12,6% im Nasopharynx und 14,6% betrafen die übrigen Bereiche (Pieritz et al. 1984).

Die Tumore füllen den Rachen und die angrenzenden Höhlen aus und wachsen üblicherweise, wie in unserem Fall, über den Mund hinaus.

In seltenen Fällen kann das Teratom zusätzlich über eine dünne Gewebsbrücke durch den offenen Rathke'schen Gang intrakraniell vorwachsen (Abendstein et al. 1999) oder durch die Eustachsche Röhre bis in das Mittelohr vordringen (Demajumdar et al. 1999). Banerjee et al. beschreiben 1988 einen Epignathus, dessen Basis vom Gaumen bis zur hinteren Schädelgrube reicht und zur Fossa temporalis extendiert ist.

Das Vorkommen eines Teratoms im Kopf- und Halsbereich, wozu der Epignathus zählt, beträgt nach Levine (1990) und Demajumdar (1999) 2-10%. Hierbei wurden bisher

keine malignen Entartungen beobachtet. Dies könnte damit zusammenhängen, dass die Tumore relativ frühzeitig entfernt werden oder die Patienten in einer sehr frühen Phase versterben; wohingegen sie in anderen Körperregionen, v.a. im sakrokokzygealen Bereich, im Peritoneum und im retroperitonealem Raum Teratome häufig maligne entarten können (Rintala et al. 1974).

Was Rezidive betrifft, wurde in der Literatur bisher nur von einem einzigen Fall berichtet:

Nach inkompletter Entfernung eines Teratoms kam es fünf Monate später zu einem ausgeprägten Lokalrezidiv, welches zum Tod des Säuglings führte (Keswani et al. 1968). Um Rezidive vorzubeugen, sollte die Exzision mit peinlichster Sorgfalt durchgeführt werden.

3.2 Ätiologie

Die Ätiologie des Epignathus ist nicht geklärt.

Eine Theorie basiert auf der Überlegung, dass Epignathi die differenzierteste Form eines Tumors darstellen, der aus allen drei Keimblättern entsteht: Aus dem Ektoderm entstehen Areale von gliösem Gewebsaufbau mit Fettkörnchenzellen und spongiös aufgelockerter Grundsubstanz. Aus dem Entoderm entstehen seröse, muköse und seromuköse, wohl abgegrenzte drüsige Parenchyminseln, sowie Anteile der Darmschleimhaut. Aus dem Mesoderm entsteht embryonales Bindegewebe, kollagene Fasern, Knorpel und Muskelfasern (Richieri-Costa et al. 1997).

Eine andere Theorie besagt, dass der Tumor aus einer pluripotenten Primordialzelle entsteht (Chew et al. 1972), und steht derjenigen nahe, die besagt, dass das unkontrollierte Wachstum von omnipotenten Zellen während des Blastomerstadiums für die Entstehung des Tumors verantwortlich ist (Pieritz et al. 1984, Richieri-Costa et al. 1997).

Ferner wird darüber diskutiert, ob die komplizierten Verlagerungen von Gewebe im Kopfbereich während der Embryogenese eine Ursache für Fehlbildungen sind, wobei die Teratome gehäuft im Bereich der Suturen auftreten (Gülzow et al. 1975).

Des Weiteren wird ein Vitaminmangel der Mutter während der Schwangerschaft als ein Faktor vermutet (Banerjee et al. 1988).

In der bereits erwähnten Fallbeschreibung durch Banerjee et al. (1988), litt die Mutter in der antenatalen Periode unter starkem Polyhydramnion und immer wiederkehrenden Episoden von Stomatitis und Nachtblindheit, was auf einen Vitaminmangel zurückgeführt wird.

Die gesunde 38-jährige Mutter unserer Patientin litt nach eigenen Angaben weder an Polyhydramnion noch an anderen außergewöhnlichen Beschwerden. Verglichen mit ihren anderen Schwangerschaften, empfand sie geringere Übelkeit.

Einen Vitaminmangel schließt die Mutter unserer Patientin aus, da sie sich stets bewusst und vitaminreich ernährt hatte. Sie gibt jedoch an, sich vor der in-vitro-Fertilisation einer Hormontherapie unterzogen zu haben, was vielleicht bei der Epignathus-Entstehung eine Rolle spielen könnte.

Wie in unserem Fall, erinnerte sich keine der befragten Mütter, Drogen oder ungewöhnliche Nahrung in den ersten zwei Monaten der Schwangerschaft zu sich genommen zu haben (Bale et al. 1976), noch Strahlen ausgesetzt gewesen zu sein (Smart et al. 1990).

Das Tumorwachstum beginnt möglicherweise schon in der dritten Gestationswoche. Ein Zeichen des frühen Wachstums des Epignathus ist eine Gaumenspalte, welches oft mit nasopharyngealen Teratomen in Verbindung gebracht wird, wobei das Teratom ein mechanisches Hindernis beim Zusammenwachsen der Gaumenhälften zwischen der siebten und neunten Schwangerschaftswoche darstellt (Rintala et al. 1974).

Obwohl in unserem Fall die Anomalie erst im sechsten Schwangerschaftsmonat durch Hilfe der Sonographie festgestellt wurde, ist aufgrund der Gaumenspalte des Kindes mit einem viel früheren Zeitpunkt der Entstehung zu rechnen.

Eine familiäre Häufung liegt laut Demajumdar et al. (1998), Oliveira-Filho et al. (1998) und Abendstein et al. (1999) nicht vor. Eine gewisse Prädominanz für das weibliche Geschlecht, wie es in unserem Fall bestätigt wird, liegt vor.

Das Auftreten bei weiblichen Foeten beträgt 1:2 bis 1:5 (Greenhouse et al. 1960, Tharington et al. 1992, Smith et al. 1993, Oliveira-Filho et al. 1998, Vandenhoute et al. 2000).

3.3 Diagnostik

Zur Diagnose stehen die bildgebende Diagnostik, der Alphafetoprotein-Nachweis in Serum und Fruchtwasser, AChE-Test sowie chromosomale Tests zur Verfügung.

Laut Gull et al. (1999) ergab die in der pränatalen Diagnostik routinemäßig angewandte Ultraschalldiagnostik bis 1999 nur acht Fälle von pränataler Diagnostik eines Epignathus.

Auch in unserem Fall wurde die komplexe Schädel-, Gehirn- und Gesichtsmisbildung des Foetus pränatal sonographisch festgestellt. Ferner wurden während der Schwangerschaft ein erhöhtes Maß an Alphafetoprotein nachgewiesen und ein chromosomaler Test durchgeführt, welcher keine Atypien aufwies.

3.4 Therapie

Unter besonderer Berücksichtigung der Entstehung des gesunden Zwillings, wurde in vorliegender Kasuistik die Schwangerschaft fortgeführt und auf interventionelle Maßnahmen verzichtet. Im Einvernehmen mit den Eltern sollten jedoch bei vermeintlich infauster Prognose postnatal keine Reanimationsmaßnahmen durchgeführt werden.

Im Jahre 1995 wurde von Brühwiler et al. empfohlen, einen Schwangerschaftsabbruch in der ersten Schwangerschaftshälfte durchzuführen, falls das Teratom das Gehirn des Foetus ebenfalls in Mitleidenschaft zieht und mit Polyhydramnion und erhöhtem Alphafetoprotein verbunden ist.

Ohne zusätzliche Missbildung und ohne zerebrale Beteiligung gilt ein Epignathus jedoch als grundsätzlich reserzierbarer Tumor.

Wie in fast allen bisher in der Literatur beschriebenen Fällen (Tab. 3) wurde der Epignathus bei unserer kleinen Patientin alsbald nach der Geburt exzidiert und mit ca. 15 Monaten der operative Verschuß des Hart- und Weichgaumens durchgeführt. Dabei empfehlen Todd et al. (1991) nach Exzision des Tumors, die Gaumenspalte im Alter von drei bis vier Monaten zu verschließen, wohingegen Hirshowitz et al. (1973) einen späteren Zeitpunkt favorisieren.

Tabelle 3 stellt sämtliche verfügbare Kasuistiken zum Auftreten eines Epignathus synoptisch zusammen.

Insgesamt wurden in der verfügbaren Literatur 168 Fälle eines Epignathus beschrieben. Nach unserem Wissen hatten 32 der Fälle einen tödlichen Ausgang. Zu den Todesursachen gehörten Interruptio, Abort, Respirationsbeschwerden, Verlegung der Atemwege und Exitus letalis während der Tumorexzision. Die Zeitspanne, in der jene Patienten verstarben, lag zwischen unmittelbar nach der Geburt und 5 Monaten. Von den Patienten die bis dato überlebt hatten, haben nur vier das Alter des von uns vorgestellten Kindes erreicht, bzw. überschritten. Zum Zeitpunkt der Schilderungen waren diese Patienten im Alter von 5, 7, 12 und 20 Jahren.

Tabelle 3: Tabellarische Darstellung sämtlicher in der verfügbaren Literatur geschilderte Kasuistiken zum Epignathus. Fälle von Epignathi von 1870 bis 2001.

Autor	Jahr	Diagnose	Geschlecht	Therapie	Bemerkungen
Arnold	1870	Lipom der Zunge und Pharynx mit Perforation in die Schädelhöhle	?		Das Kind verstarb nach 6 Tagen aufgrund Respirationsbeschwerden
New et Erich	1910 bis 1935	Dermoidalzysten und Teratome des Kopfes und des Halses	53 x m 50 x w	Extirpation bzw. Kauterisation durch Diathermie	Beobachtung von 103 Patienten mit Dermoidalzysten bzw. Teratome im Kopf- und Halsbereich von 1910 bis 1935 in verschiedenen Altersgruppen
Ochsner et al.	1951	Epignathus	w	-Tracheotomie: 5 h nach Geburt -Gastrostomie: 19 h nach Geburt -Tumorexzision: 4 Tage nach Geburt	Vag. Entbindung; bis zum 6. Lebensmonat sehr häufiges Übergeben, danach Besserung; letzte Nachkontrolle im Alter von 15 Monaten: - rezidivfrei - kaum Deformationen des Mundes zu sehen - gute neurologische und psychomotorische Entwicklung
Wynn et al.	1956	Epignathus	m	Tracheotomie	Vag. Entbindung 28. SSW; das Kind verstarb 10 h nach Geburt
Keswani et al.	1968	Epignathus	m	Tumorexzision	- Mundschluss nach OP nicht möglich aufgrund Deformation des Unterkiefers - in der Folge weiterhin Probleme mit der Nahrungsaufnahme; damit verbunden Gewichtsabnahme - Versuch des Mundschlusses durch eine Kopf-Kinn-Kappe scheitert - Nachkontrollen in 2-Monats-Abständen - Befund: Tumorrezidiv - Tod nach 5 Monaten
Bennett	1970	Epignathus	m	Tumorexzision postpartal	- Im Alter von 2 Monaten 1. Korrektur-Operation - bis zum 11. Monat Tumorwachstum - im Alter von 12 Monaten wurde 90% des Tumors exziiert - im Alter von 2 Jahren Korrektur der Gaumenspalte - im Alter von 2½ Jahren letzte Kontrolle
Scholtes	1971	Epignathus	w		Vag. Entbindung 27. SSW;

Tuson et al.	1971	Epignathus	w	Endotracheale Intubation; Tumorexzision	Vag. Entbindung 34½. SSW; Im Alter von 8 Wochen zweite Korrektur-OP bzw. Tumorexzision; Entlassung im Alter von 3 Monaten Letzte Nachkontrolle im Alter von 1½ Jahren: rezidivfrei und zufriedenstellende Entwicklung
Chew et al.	1972	Epignathus	m		Abort 28. SSW
Steinhilber	1972	Partielle Doppelanlage des Unterkiefers mit Epignathus, Zwischenbürzel und Zungenspalte	w		Vag. Entbindung 28. SSW; das Kind verstarb 2 h nach Geburt
Hirshowitz et al.	1973	Epignathus und gespaltene Nase	w	Tumorexzision im Alter von 3½ Monaten	Nachkontrollen zufriedenstellend
Rintala et al.	1974	Separate Epignathi des Unterkiefers und des Nasopharynx mit Gaumenspalte	w	- Tumorexzision am Unterkiefer und Rekonstruktion der gespaltene Zunge 7 Tage nach Geburt - Tumorexzision am Nasopharynx 8 Wochen nach Geburt	Vag. Entbindung nach normaler Schwanger- schaft; Blassens einer großen Gaumenspalte - Im Alter von 22 Monaten wurde die Gaumenspalte geschlos- sen - 6 Wochen später wurde das Makrostoma reduziert - Im Alter von 2 Jahren und 4 Monaten war außer beim Essen kein Mundschluss möglich Nachkontrolle: rezidivfrei und keine Anzeichen einer mentalen Retardierung; jedoch Sprach- schwierigkeiten
Gülzow et al.	1975	Epignathus bzw. behaarter Rachenpolyp	w	Tumorexzision	Vag. Entbindung ; Nachkontrollen o.B.
Bale et al.	1976	Epignathus, Hypophysen- Doppelanlage und Agenesie des Corpus callosum	1.K.: w 2.K.: m		1.K.: vag. Entbindung 37. SSW; das Kind verstarb 6 h nach Geburt 2.K.: vag. Entbindung 38. SSW; das Kind verstarb 24 h nach Geburt aufgrund respir. Beschwerden
Nogales et al.	1977	Epignathus	?		Vag. Entbindung 38. SSW; unmittelbarer Tod nach Geburt
Paul et al.	1977	Epignathus	m	Im Alter von 8 Monaten:	Letzte Kontrolle im Alter von 18 Monaten:

				Extrakranielle Tumorexzision ; Belassen eines kleinen intrakraniellen Tumoranteils	das Kind war im guten Zustand
Emami-Nouri	1978	Malignes Teratom in der Kieferhöhle	m	Tumorextirpation	Tumor im Alter von 20 Jahren entdeckt; Nachkontrollen o.B.
Hatzihaberis et al.	1978	Epignathus	m	Tracheotomie, anschließend Tumorexzision	Vag. Entbindung 38. SSW; im Alter von 5 Tagen Entfernung der Tracheostomaanlage; Nachkontrollen o.B.
Kaplan et al.	1980	Epignathus	m		Abort 27. SSW
Sengupta et al.	1982	Epignathus	w	Tumorresektion	Vorstellung und OP im Alter von 2 Jahren; letzte Nachkontrolle im Alter von 7 Jahren: rezidivfrei und gute Erholung
Pieritz et al.	1984	Zystisches Teratom am Oberkiefer	m	Partielle Oberkieferresektion	- Zunächst Verdacht einer follikulären Zyste beim 12-jährigen Patienten - Entfernung der „Zyste“ - Rezidiv 14 Monate nach der Operation > partielle Oberkieferresektion Nachkontrolle: rezidivfrei
Sevelda et al.	1985	Epignathus	w	Tracheotomie; anschließend Tumorexzision	Sectio 29. SSW; während der Tumorexzision Exitus letalis
Schwöbel et al.	1986	Epignathus	1.K.: w 2.K.: w	1.K.: radikale Tumorresektion 2.K.: radikale Tumorresektion	1.K.: vag. Entbindung 38. SSW; postoperativer Verlauf o.B.; letzte Nachkontrolle im Alter von 1½ Jahren: rezidivfrei; Korrekturoperation im Alter von 6 Jahren vorgesehen 2.K.: vag. Entbindung 38. SSW; postoperativer Verlauf o.B.; letzte Nachkontrolle im Alter von 8 Monaten: rezidivfrei
Zakaria	1986	Epignathus	w	Tumorexzision	Vorstellung im Alter von 3 Tagen; postoperativ rasche Erholung
Holmgren et al.	1987	Epignathus ausgehend vom Sinus ethmoidale	?		Sectio 29. SSW; das Kind verstarb 35 min. nach Geburt
Zwahr et al.	1987	Epignathus	w		Interruptio 22. SSW
Abiose et al.	1988	Epignathus	1.K.: m	1.K.: Tumorexzision	1.K.: vag. Entbindung; Entlassung nach 5 Tagen; nicht zu den Nachkontrollen erschienen

			2.K.: m	2.K.: Tumorexzision	2.K.: vag. Entbindung in der 23. SSW; Entlassung nach 8 Wochen; nicht zu den Nachkontrollen erschienen
Banerjee et al.	1988	Epignathus	w		Abort 32. SSW
Shouno et al.	1988	Epignathus	m		Abort 23. SSW
Valente et al.	1988	Epignathus bzw. Teratom der Tonsillen	m	Tumorexzision	Vag. Entbindung 39. SSW; Belassen der weichen Gaumenspalte; Entlassung wenige Tage nach Geburt; letzte Nachkontrolle: gute Erholung
Cohen et al.	1989	Epignathisches Teratom	m	Tumorexzision postpartal	Im Alter von 5 Jahren während CT-Kontrolle Neuentdeckung eines kranio-pharyngealen Ganges
Lodeiro et al.	1989	Epignathus	m	Tracheotomie, anschließend Tumorexzision	Sectio 38. SSW; Entlassung nach 37 Tagen
Maeda et al.	1989	Epignathus	1.K.: w 2.K.: w	1.K.: Tumorexzision postpartal 2.K.: Tumorexzision 27 Tage nach Geburt	1.K.: vag. Entbindung 39. SSW; Exzision des Resttumors; Nachkontrollen: -altersgerechte Entwicklung -kein Rezidiv 2.K.: vag. Entbindung 40. SSW; respir. Beschwerden nach Geburt
Vohra et al.	1989	Epignathus	?	Tracheotomie	Das Kind verstarb nach der Geburt durch respir. Beschwerden
Ang et al.	1990	Epignathus sowie intrakranielles Teratom	m	Tumorexzision	Sectio 35. SSW; das Kind verstarb 10 min. nach Geburt
Jawad et al.	1990	Epignathus bzw. nasopharyngeales Teratom	w	Tumorexzision	Vag. Entbindung; Nachkontrollen zufriedenstellend
Levine et al.	1990	Epignathus	w	Tracheotomie, anschließend Tumorteilresektion	- Sectio 36. SSW - postoperativer Befund: Mikrogathie und verkürzter Hypopharynx - im Alter von 6 Monaten und 1 Jahr Exzision des Resttumors - Nachkontrollen o.B.
Smart et al.	1990	Epignathus	w		Interruptio 20. SSW

Todd et al.	1991	Epignathus	w	Intubation und Tumoresektion im Alter von 2 Tagen	Vag. Entbindung; im Alter von 3 Monaten Gaumenspalte geschlossen; letzte Nachkontrolle im Alter von 2 Jahren: - rezidivfrei - normale mentale und körperliche Entwicklung - moderate Sprachretardierung - rezidivierende Ohrinfektionen
Catalano et al.	1992	Epignathus	?	Tracheotomie, anschließend Tumorexzision	Sectio 36. SSW ; im Alter von 1 Jahr letzte Kontrolle
Schwartz et al.	1992	Epignathus bzw. pharyngeales Teratom	w		Interruptio 24. SSW
Tharrington et al.	1992	Nasopharyngeales Teratom	w	Nasopharyngoskopie und Tumoresektion im Alter von 15 Tagen	Vag. Entbindung 39. SSW; Entlassung am dritten postoperativen Tag; letzte Nachkontrolle im Alter von 6 Monaten: rezidivfrei
Ng et al.	1993	Intrakranielles Teratom	1.K.: w 2.K.: w		1.K.: Interruptio 25.SSW 2.K.: Abort 30. SSW
Richieri-Costa et al.	1993	Heteropagus Epignathus	m	?	Sectio 38. SSW
Smith et al.	1993	Epignathus mit intrakranieller Extension	1.K.: w 2.K.: w		1.K.: Interruptio 29. SSW 2.K.: Interruptio 18. SSW
Gera et al.	1994	Epignathus	w		Abort
Brühwiler et al.	1995	Epignathus	?		Interruptio 17.SSW
Yapar et al.	1995	Epignathus	m		Interruptio 24. SSW
Ekici et al.	1996	Epignathus	m		Vag. Entbindung 26. SSW; das Kind verstar 2 min. nach Geburt aufgrund respir. Obstruktion
Oliveira-Filho et al.	1998	Epignathus	m	Nasotracheale Intubation; anschließend Tumorexzision	Vag. Entbindung 38. SSW; respirator. Beschwerden nach Geburt; die Gaumenspalte im weichen Gaumen wurde belassen; Entlassung nach 20 Tagen nach OP; unauffällige Erholung; Nachkontrolle o.B.
Abendstein et al.	1999	Epignathus bzw. nasopharyngeales Teratom	w		Nach Spontangeburt verstarb das Kind an Asphyxie durch Verlegung der Atemwege
Dematjundar et al.	1999	Epignathus bzw. Nasopharyngeales Teratom	w	Tumorexzision	Vag. Entbindung; postoperativ gut erholt; Nachkontrollen o.B.
Gull et al.	1999	Epignathus	m		Interruptio 17. SSW
Kaewpila et al.	2000	Epignathus bzw. nasopharyngeales Teratom	m		Vag. Entbindung 34. SSW; präpartale spontane Trennung des Epignathus von der Uvula -Gegend des Fetus

Papageorgiou et al.	2000	Epignathus	w		Interruptio 19. SSW
Wandenhaute et al.	2000	Epignathus	1.K.: w 2.K.: w 3.K.: w	1.K.: Tumorexzision nach der Geburt 2.K.: Tumorexzision nach der Geburt 3.K.: Tumorexzision nach der Geburt	1.K.: Vag. Entbindung 40. SSW; das Kind verstarb 2 Monate nach Geburt 2.K.: Vag. Entbindung 40. SSW; - im Alter von 1 Monat: Cheilorhinoplastik - im Alter von 14 Monaten: Schließen der Gaumenspalte Letzte Nachkontrolle im Alter von 5 Jahren: Normale psychomotorische Entwicklung 3.K.: Vag. Entbindung 37. SSW; im Alter von 7 Monaten: - Schließen der Gaumenspalte im haren und weichen Gaumen Letzte Nachkontrolle im Alter von 16 Monaten: Normale neurologische und psychomotorische Entwicklung
Clement et al.	2001	Epignathus	m		Interruptio 17. SSW

4 Zusammenfassung

Epignathi sind embryonale Tumore, die aus Gewebe aller drei Keimblätter bestehen und zu den Teratomen zählen. Sie liegen meist in oder nahe der Körpermediane.

Die Häufigkeit des Epignathus beträgt 1 von 35000-200000 Geburten, wobei das Auftreten bei weiblichen Foeten häufiger ist.

Obwohl der Epignathus zu den Mischgeschwülsten zählt, wurden bisher keine malignen Entartungen beobachtet.

Im Jahre 2000 wurde ein Mädchen vier Tage nach Zwillingsgeburt mit Vorliegen eines Epignathus im Kiefer-Gesichtsbereich in der Klinik und Poliklinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie der Universität Würzburg aufgenommen und anschließend behandelt.

In diesem von uns beschriebenen Fall bestanden bereits in der 24. Gestationswoche ultrasonographische Hinweise für ein kongenitales Teratom im Kopfbereich.

Im Hinblick auf die unversehrte Entwicklung der gesunden Zwillingschwester wurde von einem Interruptio abgesehen und die Schwangerschaft fortgeführt.

Das Kind wurde per primärer Sectio aus Beckenendlage als zweiter Zwilling in der 35. SSW entbunden.

Klinisch ergab sich eine ausgeprägte Makrocephalie bei massivem Hydrocephalus und ein vergrößerter Augenabstand im Sinne eines Hypertelorismus mit einer verbreiterten Nase. Der Hydrocephalus wurde durch einen zweiten Tumor im vierten Ventrikel verursacht.

Es imponierte eine infranasal, im Bereich des Philtrum und des Naseneingangs gestielte, ca. 3 cm breite Bindegewebsverbindung zur Unterlippe und dem Kinnbereich, so dass sich zwei symmetrische Mundspalten mit einer Länge von jeweils 2 cm und in einer medial nach lateral schräg abfallenden Stellung darstellen ließen.

Im Alter von 11 Tagen wurde ein Delta VP-Shunt angelegt, im Alter von 16 Tagen wurde der fazioorale Tumor exzidiert und eine Drahtosteosynthese des Unterkiefers durchgeführt.

Dem schlossen sich alio loco weitere operative Eingriffe an, so die Unterkiefer-
teilkorrektur mit Titanplatten und die Exzision einer zystischen Struktur im
Larynxbereich, Anlage einer PEG-Sonde, Anlage eines Tracheostomas, beidseitige
Paracentese, beiderseits Anpassung von Hörgeräten, operativer Verschluss des Hart-
und Weichgaumens, Unterlippenkorrektur und Entfernung der Unterkiefer-
osteosyntheseplatte, Anbringung einer Sprechkanüle, Oberlippen- und Nasenkorrektur,
Fundoplicatio und die Myringoplastik .

Des weiteren wurden Gaumenplatten angepasst und es wurde versucht, durch
intensive logopädische Übungen den fehlenden Schluckakt auszulösen.

Das heute dreieinhalbjährige Mädchen lebt in einem heimatnahen Pflegeheim unter
ständiger Betreuung.

Die Spontanmotorik ist harmonisch und symmetrisch. Die Feinmotorik wird als relativ
gut bezeichnet.

Der kasuistischen Darstellung schließt sich eine Übersicht der gesamten verfügbaren
Literatur zum Epignathus im Mund-Kiefer-Gesichtsbereich seit Erstbeschreibung an.

Seit Erstbeschreibung im Jahre 1870 bis 2001 sind 168 Fälle von Epignathus in der
Literatur beschrieben worden. Davon haben lediglich vier Patienten das Alter des in
vorliegender Kasuistik beschriebenen Kindes erreicht.

5 Literatur

1. **Abendstein B., Auer A., Pümpel R., Mark E., Desch B., Tscharf J.:**
Epignathus: pränatale Diagnostik mittels Ultraschall und
Magnetresonanztomographie.
Ultraschall Med 20 (1999) 207-211
2. **Abiose B.O., Akingbehin N.A., Marinho A.O.:**
Epignathus: a report of two cases and a review of literature.
East Afr Med 65 (1988) 60-66
3. **Ang A.T., Ho N.K., Ong C.L.:**
Giant epignathus with intracranial teratoma in a newborn infant.
Australas Radiol 34 (1990) 358-360
4. **Arnold J.:**
Ein Fall von congenitalem zusammengesetztem Lipom der Zunge und des Pharynx
mit Perforation in die Schädelhöhle.
Virchows Arch 50 (1870) 482-516
5. **Bale P.M., Reye R.D.K.:**
Epignathus, double pituitary and agenesis of corpus callosum.
J Pathol 120 (1976) 161-164
6. **Banerjee K.S., Chaturvedi P., Swaroop K., Jajoo S.:**
Epignathus.
Indian Pediatrics 25 (1988) 388-389
7. **Beckh U., Meythaler H., Seyer H.:**
Teratom der Orbita.
Klin Monatsbl Augenheil 202 (1993) 154-155

8. **Bennett J.P.:**
A case of epignathus with long term survival.
Br J Plast Surg 23 (1970) 360-364

9. **Brown Kelly A.:**
Hairy or dermoid polypi of the pharynx and naso-pharynx.
The journal of laryngology, rhinology and otology 33 (1918) 65-70

10. **Brühwiler H., Mueller M.D., Rabner M.:**
Ultraschalldiagnose eines Epignathus in der 17. SSW. Fallbericht und
Literaturübersicht.
Ultraschall Med 16 (1995) 238-240

11. **Catalano P.J., Urken M.L., Alvarez M., Norton K., Wedgewood J., Holzman I.,
Biller H.F.:**
New approach to the management of airway obstruction in „high risk“ neonates.
Arch Otolaryngol Head Neck Surg 118 (1992) 306-309

12. **Chew P.C.T., Teoh E.S.:**
Epignathus: report of a case.
Singapore Med J 13 (1972) 54-56

13. **Clement K., Chamberlain P., Boyd P., Molyneux A.:**
Prenatal diagnosis of an epignathus : a case report and review of the literature.
Ultrasound Obstet Gynecol 18 (2001) 178-181

14. **Cohen R., Jr., Nelson M.D., Segall H.D.:**
Epignathic teratoma associated with craniopharyngeal canal.
AJNR Am J Neuroradiol 10 (1989) 652

15. **Demajumdar R., Bhat N.:**
Epignathus: a germ-cell tumour presenting as neonatal respiratory distress.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol 47 (1999) 87-90

16. **Drut R.M., Drut R., Fontana A., Grosso J.J.:**
Mature presacral sacrococcygeal teratoma associated with a sacral “epignathus”.
Pediatr Pathol 12 (1992) 99-103
17. **Emami-Nouri M.:**
Teratom in der Kieferhöhle.
Laryng Rhinol 57 (1978) 67-69
18. **Ekici E., Soysal M., Kara S., Dogan M., Gokmen O.:**
Prenatal diagnosis of epignathus causing acute polyhydramnios.
Acta Obstet Gynecol Scand 75 (1996) 498-501
19. **Gera N., Bhatia A.:**
Epignathus: a case report with review of literature.
Indian J Pathol Microbiol Suppl 37 (1994) 50-51
20. **Gould G. M., Pyle W.L.:**
Anomalies and curiosities of medicine.
<http://www.worldwideschool.org> Chapter V (1896)
21. **Greenhouse A.H., Neuburger K.J.:**
Intracranial teratomata of the newborn.
Arch Neurol 3 (1960) 718-724
22. **Gülzow J., Schneider-Affeld F.:**
Ein pendelnder „ behaarter Rachenpolyp“ als Ursache für einen plötzlichen
Verschluß des Larynx bei einem Neugeborenen.
Laryngol Rhinol Otol 54 (1975) 904-908
23. **Gull I., Wolman I., Har-Toov J., Amster R., Schreiber L., Lessing J.B.,
Jaffa A.:**
Antenatal sonographic diagnosis of epignathus at 15 weeks of pregnancy.
Ultrasound Obstet Gynecol 13 (1999) 271-273

24. **Hatzihaberis F., Stamatis D., Staurinos D.:**
Giant epignathus.
J Pediatr Surg 13 (1978) 517-518
25. **Hirshowitz B., Mahler D., Heifetz M.:**
Epignathus and bifid nose: a report of a rare congenital anomaly.
Br J Plast Surg 26 (1973) 271-273
26. **Holmgren G., Rydnert J.:**
Male fetus with epignathus originating from the ethmoidal sinus.
Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 24 (1987) 69-72
27. **Jawad A.J., Khattak A., Al-Rabeeh A., Zakzouk S.M., Ur-Rahman N.,
Izzidien Al-Samarrai A.Y.:**
Congenital nasopharyngeal teratoma in Newborn: case report and review of
literature.
Z Kinderchir 45 (1990) 375-378
28. **Kaewpila N., Rochanawutanon M., Tangcharoenpanich K., Chansakulporn S.:**
Congenital nasopharyngeal teratoma (epignathus).
J Med Assoc Thai 83 (2000) 23-27
29. **Kaplan C., Perlmutter S., Molinoff S.:**
Epignathus with placental hydrops.
Arch Pathol Lab Med 104 (1980) 374-375
30. **Keswani R.K., Chugh T.D., Dhall J.C., Mehrotra G.C.:**
Epignathus- a case report.
Br J Plast Surg 21 (1968) 355-359
31. **Lautenbach E.:**
Epignathus.
Wörterbuch Zahnmedizin (1992) 388. Verlag Werner Dausien, Hanau, Auflage 1

32. **Levine A.B., Alvarez M., Wedgwood J., Berkowitz R.L., Holzman I.:**
Contemporary management of a potentially lethal fetal anomaly: a successful perinatal approach to epignathus.
Obstet Gynecol 76 (1990) 962-966
33. **Lodeiro J.G., Feinstein S.J., McLaren R.A., Shapiro S.L.:**
Antenatal diagnosis of epignathus with neonatal survival. A case report.
J Reprod Med 34 (1989) 997-999
34. **Maeda K., Yamamoto T., Yoshimura H., Itoh H.:**
Epignathus: a report of two neonatal cases.
J Pediatr Surg 24 (1989) 395-397
35. **New G.B., Erlich J.B.:**
Dermoid cyst of the head and neck.
Surg. Gynec & Obst 40 (1935) 183-195
36. **Ng H.N., Ong C.L.:**
Two case reports of intracranial teratoma diagnosed antenatally.
Annals Academy of Medicine 22 (1993) 823-825
37. **Nogales F.F., Jr., Gasca L., Llamas R., Blanco A., Fernandez Sanz J. :**
Case report: epignathus- clinical, radiologic, and pathologic considerations.
Int J Gynaecol Obstet 15 (1977) 41-43
38. **Ochsner A., Ayres W.B.:**
Case of epignathus. Survival of host after its excision.
Surgery 30 (1951) 560-564
39. **Oliveira-Filho A.G., Carvalho M.H., Bustorff-Silva J.M., Sbragia-Neto L., Miyabara S., Rissato Oliveira E.:**
Epignathus: report of a case with successful outcome.
J Ped Surg 33 (1998) 520-521

40. **Papageorgiou C., Papathanasiou K., Panidis D., Vlassis G.:**
Prenatal diagnosis of epignathus in the first half of pregnancy:
A case report and review of the literature.
Clin Exp Obstet Gynecol 27 (2000) 67-68
41. **Paul A.K., Arora U.S.:**
Epignathus.
J Indian Med Assoc 69 (1977) 136-137
42. **Pentogalos G.E., Lascaratos J.G.:**
A surgical Operation performed on siamese twins during the tenth century in
Byzantium.
Bull Hist Med 58 (1984) 99-102
43. **Pieritz U., Schubert G.E.:**
Zystisches Teratom im Oberkiefer.
Dtsch Z Mund Kiefer Gesichtsch 8 (1984) 260-263
44. **Richieri-Costa A., Guion-Almeida M.L.:**
Heteropagus epignathus: report on a Brazilian twin.
Birth Defects Orig Artic Ser 29 (1993) 383-387
45. **Rintala A., Ranta R.:**
Separate epignathi of the mandible and the nasopharynx with cleft palate:
a case report.
Br J Plast Surg 27 (1974) 103-106
46. **Schade R.:**
Über ein angeborenes Teratom des Halses.
Zentralbl Gynaekol 91 (1969) 1583-1586

47. **Scholtes G.:**
Eine seltene Missbildung der Mundhöhle: Epignathus.
Geburtshilfe Frauenheilkd 31 (1971) 783-787
48. **Schwartz S., Raffel L.J., Sun C.-C.J., Waters E.:**
An unusual mosaic karyotype detected through prenatal diagnosis with duplication of 1q and 19p and associated teratoma development.
Teratology 46 (1992) 399-404
49. **Schwöbel M., Briner J., Perko M.:**
Das enorale Teratom (Epignathus), eine seltene konnatale Fehlbildung.
Z Kinderchir 41 (1986) 299-302
50. **Sengupta P., Mukhopadhyay S.D., Palit T., Khasnobis P.K.:**
Epignathus.
J Indian Med Assoc 78 (1982) 198-200
51. **Sevelda P. Amann G.:**
Epignathus, eine seltene Doppelmissbildung.
Geburtsh u Frauenheilk 45 (1985) 572-573
52. **Shouno H., Matsuo N., Miyabara S., Yamasaki M., Kuriyama K., Sugimori H.:**
Intrauterine diagnosis of epignathus using ultrasonic tomography.
Asia Oceania J Obstet 14 (1988) 199-205
53. **Smart P.J., Schwartz C., Kelsey A.:**
Ultrasonographic and biochemical abnormalities associated with the prenatal diagnosis of epignathus.
Prenat Diagn 10 (1990) 327-332
54. **Smith N.M., Chambers S.E., Billson V.R., Laing I., West C.P., Bell J.E.:**
Oral teratoma (Epignathus) with intracranial extension: a report of two cases.
Prenat Diagn 13 (1993) 945-952

55. **Steilhiber W.:**
Partielle Doppelanlage des Unterkiefers mit Epignathus, Zwischenkieferbürzel und Zungenspalte.
Z Kinderheilkd 112 (1972) 171-176
56. **Tharrington C.L., Bossen E.H.:**
Nasopharyngeal teratomas.
Arch Pathol Lab Med 116 (1992) 165-167
57. **Todd D.W., Votava H.J., Telander R.L., Shoemaker C.T.:**
Giant Epignathus. A case report.
Minn Med 74 (1991) 27-28
58. **Tokar B., Boneval C., Mirapoglu S., Tetikkurt S., Aksöyek S., Salman T., Celik A.:**
Congenital granular-cell tumor of the gingiva.
Pediatr Surg Int 13 (1998) 594-596
59. **Torske K.R., Benson G.S., Warnock G.:**
Dermoid cyst of the maxillary sinus.
Ann Diagn Pathol 5 (2001) 172-176
60. **Tuson K.W.R.:**
Epignathus: basicranial teratoma. A case report and review of the literature.
Br J Surg 58 (1971) 935-937
61. **Valente A., Grant C., Orr J.D., Brereton R.J.:**
Neonatal tonsillar teratoma.
J Pediatr Surg 23 (1988) 364-366

62. **Vandehaute B., Leteurtre E., Lecomte-Houcke M., Pellerin P., Nuyts J.P., Cuisset J.M., Soto-Ares G.:**
Epignathus teratoma: report of three cases with a review of the literature.
Cleft Palate Craniofac J 37 (2000) 83-91
63. **Vohra K., Iqbal S., Dasilva M., Sahdev S., Shahar Y., Jhaveri R.:**
Visual diagnosis casebook. Epignathus.
J Perinatol 9 (1989) 448-450
64. **Wynn S.K., Waxman S., Ritchie G., Askotzky M.:**
Epignathus.
A M A Am J Dis Child 91 (1956) 495-497
65. **Sonographic diagnosis of epignathus (oral teratoma), prosencephaly, meromelia and oligohydramnios in a fetus with trisomy 13.**
Clin Dysmorphol 4 (1995) 266-271
66. **Zakaria M.A.K.:**
Epignathus (congenital teratoma of the hard palate): a case report.
Br J Oral Maxillofac Surg 24 (1986) 272-276
67. **Zwahr C., Wiedersberg H., Kruse C.:**
Zur Problematik von Doppelmissbildungen.
Zent bl Gynäkol 109 (1987) 913-918

Danksagung

Herrn Professor Dr. med. Dr. med. dent. J. Reuther danke ich für die Überlassung des Themas.

Herrn Priv.-Doz. Dr. med. Dr. med. dent. J.S. Bill danke ich für die Betreuung der Dissertation und die Übernahme des Referats.

Herrn Professor Dr. med. C. Speer danke ich für die Übernahme des Korreferats.

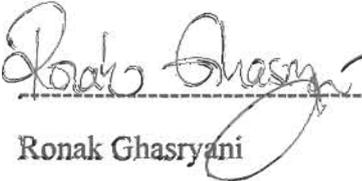
Meinem Bruder Pejwak danke ich für die Anfertigung des Layouts und die technische Hilfestellung.

Curriculum vitae

Mein Name ist Ronak Ghasryani.

Ich bin geboren am 30. Mai 1976 in Teheran/ Iran als Tochter von Bijan und Flor Ghasryani.

- | | |
|---------------------------|---|
| <i>1983-1986</i> | Grundschulen in München und Spraitbach |
| <i>1986-1995</i> | Gymnasien in Heubach und Schwäbisch Gmünd |
| <i>1996-2003</i> | Studium der Zahnmedizin in Würzburg und Approbation als Zahnärztin |
| <i>Juli 2003</i> | Amerikanisches Staatsexamen (National Board of Dentistry Part I) an der University of California, Los Angeles |
| <i>Seit November 2003</i> | Vorbereitungsassistentin in der Zahnarztpraxis Dr. Walter Schneider in Böblingen |


Ronak Ghasryani

