

ZMK-Heilkunde

Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie

Zahn-Mund-Kiefer-Heilkunde

Bearbeitet von
Norbert Schwenzer, Michael Ehrenfeld

4. vollst. überarb. Aufl. 2010. Buch. 536 S. Hardcover

ISBN 978 3 13 593504 1

Format (B x L): 19,5 x 27 cm

[Weitere Fachgebiete > Medizin > Chirurgie > Mund-, Kiefer- & Gesichtschirurgie](#)

schnell und portofrei erhältlich bei


DIE FACHBUCHHANDLUNG

Die Online-Fachbuchhandlung beck-shop.de ist spezialisiert auf Fachbücher, insbesondere Recht, Steuern und Wirtschaft. Im Sortiment finden Sie alle Medien (Bücher, Zeitschriften, CDs, eBooks, etc.) aller Verlage. Ergänzt wird das Programm durch Services wie Neuerscheinungsdienst oder Zusammenstellungen von Büchern zu Sonderpreisen. Der Shop führt mehr als 8 Millionen Produkte.

beeinträchtigt sein. Daneben kann durch den erhöhten intrakraniellen Druck der Nervus opticus geschädigt werden.

Wachstumsbehinderung des Viszerokraniums

Bei Störungen des Schädelbasiswachstums ist neben einer Wachstumshemmung des Neurokraniums auch das *Viszerokranium* betroffen. Die antero-kaudale Rotation des Wachstums des Mittelgesichtes ist behindert. Als Folge tritt eine *Hypoplasie* des gesamten Mittelgesichts auf, wobei das Gesicht zu transversalem Wachstum tendiert und ein *Hypertelorismus* entsteht (vg. Abb. 9.7).

Da die Infraorbitalränder weit zurückliegen, ist der *Exophthalmus* der auffälligste Befund (Abb. 9.11). Durch die Wachstumsbehinderung ist der Orbitatrichter mitunter so flach ausgebildet, dass eine *Protrusio bulbi* mit mangelndem Lidschluss vorliegt. Dadurch besteht die Gefahr einer chronischen Keratokonjunktivitis mit Hornhauterosion und Visusbeeinträchtigung.

Durch den *engegengten Nasen-Rachen-Raum* wird das Mittelohr über die Tuba auditiva nur mangelhaft belüftet, sodass rezidivierende Paukenergüsse und Mittelohrentzündungen resultieren. Die Kinder entwickeln sich zu reinen Mundatmern, was zur Gingivahyperplasie mit chronischen Entzündungen führt. Häufig treten auch bronchopulmonale Infekte auf. In Extremfällen kann zeitweilig eine Tracheotomie unmittelbar postnatal erforderlich werden.

Die Wachstumsbeeinträchtigung des Viszerokraniums hat auch direkte Auswirkungen auf das stomatognathe System. Je nach Ausprägung der Erkrankung kommt es zum *frontal offenen Biss*, der so stark ausgeprägt sein kann, dass die Zähne nur noch im Molarenbereich Kontakt finden. Oft treten Zahnfehlstellungen infolge Platzmangels durch den zu kleinen Oberkieferbogen auf. Die Unterentwicklung der Maxilla begünstigt auch eine *Rhinolalia clausa*. Zusätzlich kann es durch die hohe und schmale Gaumenform und die abnorme Unterkieferlage mit offenem Biss zu Zungenfehlfunktionen kommen, welche die sprachliche Entwicklung behindern. Da der Unterkiefer nicht betroffen und normal ausgebildet ist, entsteht das Bild einer *Pseudoprognie* mit positiver Frontzahn- bzw. Lippenstufe.

Kraniosynostosen

Einteilung und Pathogenese

Kraniosynostosen sind vorzeitige Schädelnahtverschlüsse, die zur Schädeldeformierung mit Einengung des Schädelinnenraumes führen. Ihre Klassifikation kann nach verschiedenen Kriterien erfolgen. *Virchow* teilt die Schädeldeformierungen nach der Schädelform, also nach dem äußeren Erscheinungsbild ein. Er erkannte, dass die Entwicklung des Knochens durch eine prämatüre Synostose senkrecht zur befallenen Naht gehemmt wird, wobei

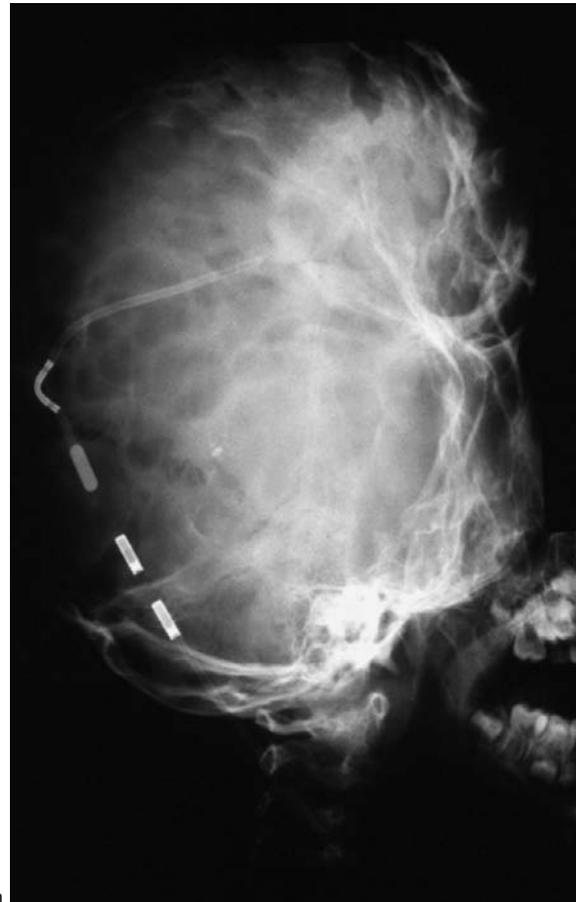


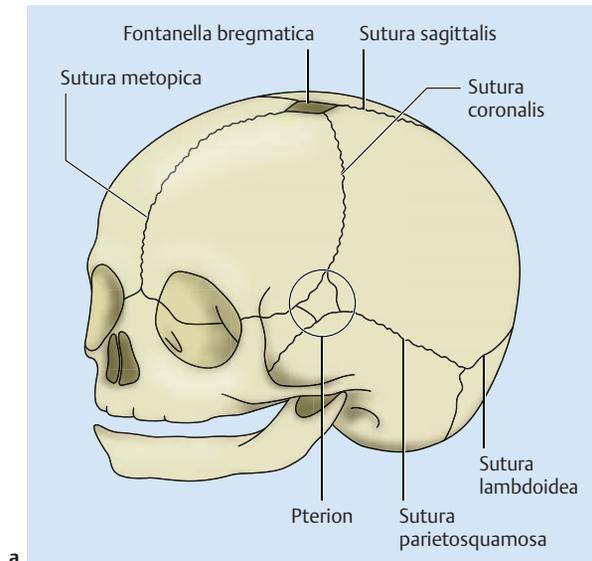
Abb. 9.2 Pansynostose.

a Röntgenbild eines „Wolken-“ oder „Wabenschädels“ bei Pansynostose.

b Operationspräparat mit *Impressiones digitatae* an der Kalotteninnenseite bei chronisch erhöhtem intrakraniellen Druck.

gleichzeitig eine verstärkte Ausdehnung in Richtung der betroffenen Naht stattfindet. Diese Einteilung der Schädelform hat sich gegenüber der Klassifikation nach der betroffenen Naht bzw. nach ätiologischen Gesichtspunkten durchgesetzt.

Für die operative Therapie hat sich (aufbauend auf der Virchow-Einteilung) eine Klassifikation in nur fünf typi-



sche Schädeln nach *Marchac und Renier* bewährt (Abb. 9.3 b): Trigonocephalus, Plagiocephalus, Oxycephalus, Brachycephalus und Skaphocephalus. In neuester Zeit wird noch die (echte) *Lambdanahstsynostose* hinzugefügt. Innerhalb dieser vereinfachten Typisierung der Schädeldeformitäten infolge prämaturer Synostosierung werden eine Vielzahl von Kombinationsformen beobachtet.

Trigonocephalus

Der Trigonocephalus (Abb. 9.4 a) entsteht durch vorzeitige Verknöcherung der metopischen Naht. Die Fehlbildung setzt meist bei der frühen intrauterinen Schädelentwicklung ein und ist häufig schon bei Geburt deutlich erkennbar.

Durch die Synostose der metopischen Naht kommt es zu einer Aufwulstung im Bereich der Stirnmitte, die bei manchen Patienten als deutliche Knochenleiste erkennbar ist. Die stärkste Verdickung findet sich in der Region der Glabella. Durch die gleichzeitige Abflachung der fronto-lateralen Region nimmt das Os frontale im horizontalen Schnitt die Form eines Dreiecks an (Abb. 9.4 b). Die Supra-orbitalwülste flachen sich nach lateral ab. Durch Einschnürung des Knochens fronto-lateral beidseits wird das Erscheinungsbild zusätzlich verstärkt, wodurch vornehmlich die Region der Frontallappen eingeengt wird. Die Augen liegen im Sinne eines *Hypotelorismus* eng zusammen. Sämtliche Ausbildungsformen, von der leichten Aufwulstung im Bereich der Stirnmitte bis zur Extremform, können auftreten (Abb. 9.4 c). Auffällige neurologische Symptome und Funktionsstörungen fehlen meist vollständig.

Eine geistige Retardierung im Zusammenhang mit der Trigonocephalie wird in der Regel nur bei ausgeprägten Krankheitsbildern beobachtet.

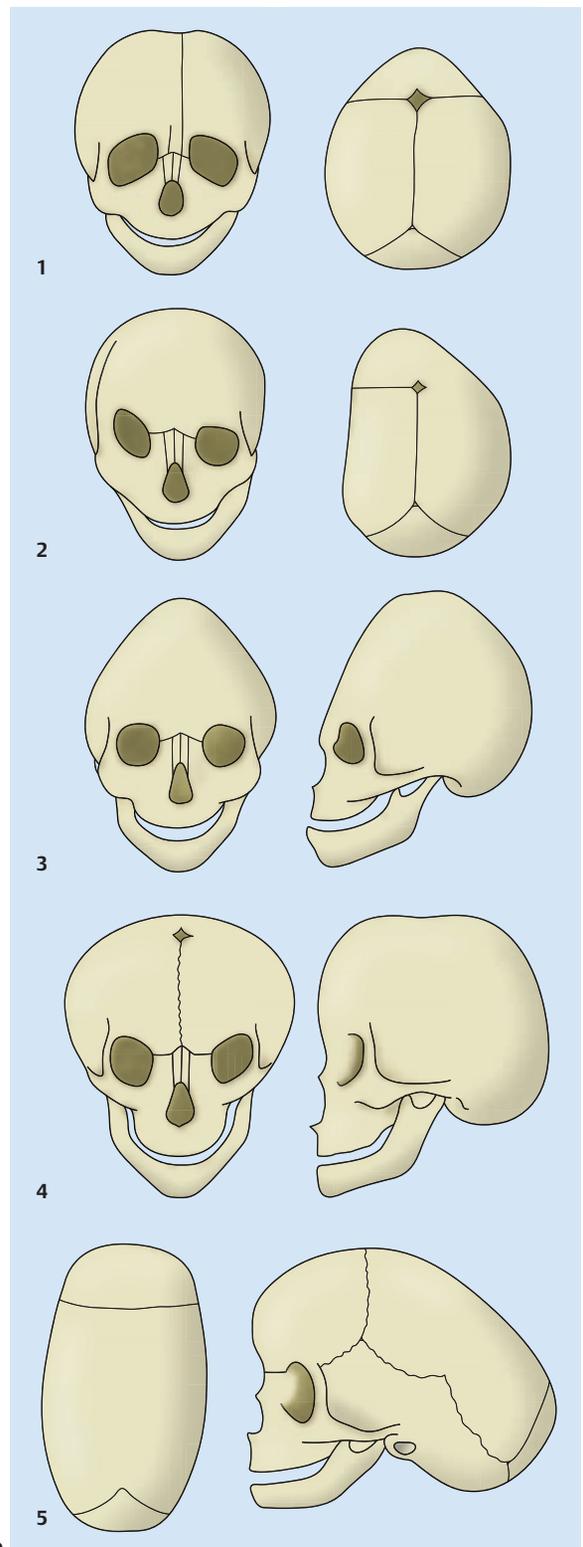


Abb. 9.3 Einteilung der Kraniosynostosen.

a Schädelnähte des Neugeborenen

b Schematische Darstellung der 5 typischen Schädeldeformierungen: (1) Trigonocephalus, (2) Plagiocephalus, (3) Oxycephalus, (4) Brachycephalus, (5) Skaphocephalus.

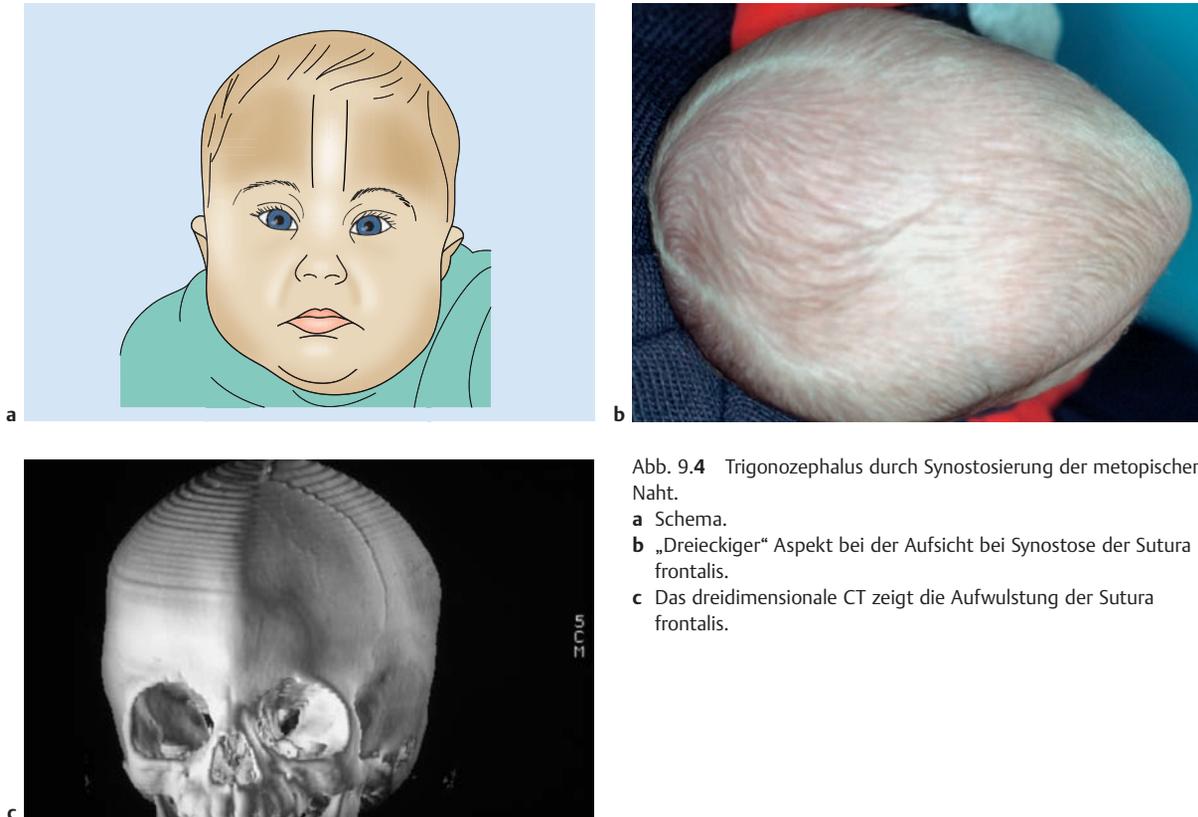


Abb. 9.4 Trigonozephalus durch Synostosierung der metopischen Naht.

- a Schema.
 b „Dreieckiger“ Aspekt bei der Aufsicht bei Synostose der Sutura frontalis.
 c Das dreidimensionale CT zeigt die Aufwulstung der Sutura frontalis.

Plagiozephalus

Dem Plagiozephalus liegt eine unilaterale Koronarnahtsynostose zugrunde. Die Fehlbildung ist meist schon bei Geburt erkennbar, wird jedoch oft als Geburtstrauma oder Lagerungsschaden fehlgedeutet.

Das Erscheinungsbild verstärkt sich im Verlauf des Wachstums (Abb. 9.5 a). Durch die Wachstumshemmung kommt es zu einer Abflachung der Stirn auf der betroffenen Seite. Die Asymmetrie des Schädels reicht bis in das Hinterhaupt. Oft findet sich auf der betroffenen Seite fronto-lateral eine Einschnürung. Der Orbitatrichter ist verkürzt. Durch das verstärkte Wachstum in Richtung der befallenen Naht weicht die Gesichtssache zur gesunden Seite ab. Dadurch neigt sich die Augenachse zur gesunden Seite ab, während die Okklusionsebene zur kranken Seite abfällt. Am ausgeprägtesten tritt das Abweichen der Nasenachse zur gesunden Seite in Erscheinung. Das Erscheinungsbild kann verschieden stark ausgeprägt sein. Neurologische Störungen sind meist nicht ausgebildet.

Eine dezente Gesichtsskoliose kann auch bei einer *unilateralen Lambdanahtsynostose* auftreten (Abb. 9.5 b). Diese ist durch eine okzipitale Abflachung auf der betroffenen Seite gekennzeichnet, die bis in die Parietalregion reicht. Auf der kontralateralen Seite ist die Hinterhauptregion verstärkt vorgewölbt. Wegen der ebenfalls involvierten Schädelbasis ist das äußere Ohr auf der betroffenen Seite nach ventro-kaudal verlagert. Ein erhöhter intrakranieller Druck tritt in der Regel nicht auf. Die Diag-

nose der Lambdanahtsynostose ist nicht selten rein klinisch zu stellen, weil im Gegensatz zu anderen Synostosen häufig die radiologischen Zeichen eines Nahtverschlusses fehlen. Neuere Untersuchungen deuten auf eine isolierte Fusion der Tabula interna hin. Da oft der radiologische Befund nicht mit der Ausprägung des klinischen Erscheinungsbildes korreliert, wird auch von einer *funktionellen Lambdanahtsynostose* gesprochen.

Bei der *bilateralen funktionellen Lambdanahtsynostose* ist der gesamte Hinterkopf abgeflacht und verbreitert (Abb. 9.5 c). Beide Ohren imponieren tiefstehend und sind nach ventral verlagert. Je nach Ausmaß der Kraniosynostose ist ein erhöhter intrakranieller Druck zu beobachten, der in etwa 50% der Fälle eintritt.

Oxyzephalus

Die Ursache des Oxyzephalus oder Turmschädels wird von verschiedenen Autoren unterschiedlich beurteilt. Meist wird hierfür eine beidseitige Koronarnahtsynostose verantwortlich gemacht. Sind zusätzlich andere Nähte involviert, spricht man von *oxyzephalem Schädelwachstum*. Da die Schädelbasinähte bei der reinen Oxyzephalie nicht betroffen sind, liegt auch keine direkte Wachstumshemmung des Mittelgesichts vor (Abb. 9.6).

Die Fehlbildung wird im frühen Säuglingsalter häufig nicht gleich diagnostiziert. Meist werden die Kinder erst bei funktionellen Störungen bzw. stärkerer Ausprägung des Krankheitsbildes im Verlauf des Wachstums vorge-

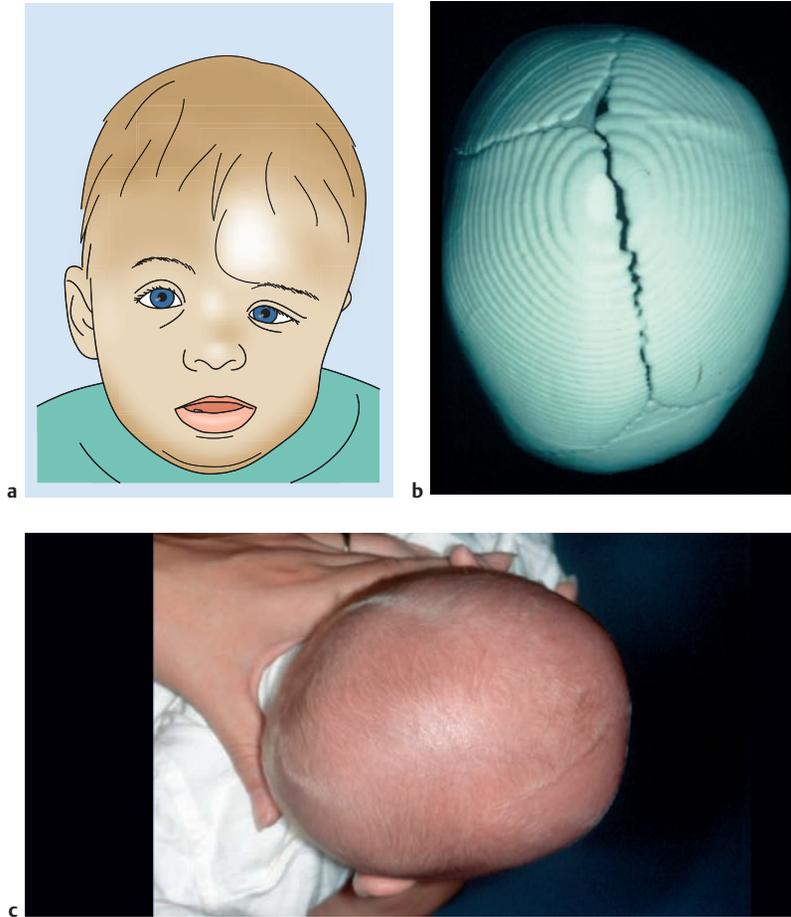


Abb. 9.5 Plagiozephalus linksseitig bei einseitiger Koronarnahtsynostose
a Schema.
b Darstellung der rechtseitigen synostosierten Kranznaht im dreidimensionalen CT.
c Einseitige Abflachung des Hinterkopfes bei unilateraler „funktioneller Lambdanahtsynostose“.

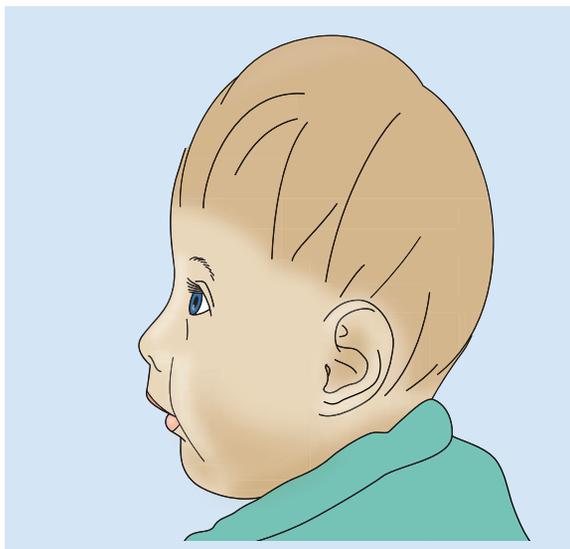


Abb. 9.6 Oxyzephalus bei beidseitiger Koronarnahtsynostose.

stellt. Durch die Wachstumshemmung senkrecht zur befallenen Naht und durch das verstärkte Wachstum in Richtung der betroffenen Naht entwickelt sich eine flache und hohe Stirn. Im Profil betrachtet setzt sich der Nasenrücken annähernd gerade in der Stirn fort. Durch die flachen Orbitalwülste entsteht ein *Exophthalmus* im oberen Bereich. Die Infraorbitalränder sind normal ausgeprägt. Durch den meist erhöhten intrakraniellen Druck besteht beim Oxyzephalus die Gefahr neurologischer Störungen.

Brachycephalus

Der Brachycephalus wird durch eine vorzeitige Verknöcherung der beiden Kranznahte bei gleichzeitiger Fusion der Schädelbasisnahte und zum Teil auch der Sagittalnaht verursacht. Das Wachstum des Keilbeinmassivs ist in toto gehemmt. Die Fehlbildung bleibt somit nicht wie bei den anderen Formen hauptsächlich auf das Neurokranium beschränkt, sondern hat erhebliche Auswirkungen auf das Viszerokranium bis in das stomatognathe System (Abb. 9.7 a). Zusätzlich können Nähte des Gesichtsschädels betroffen sein (Abb. 9.7 b). Die Erkrankung ist meist schon bei der Geburt erkennbar.

Der Schädel ist kurz, breit und rund. Die Supraorbitalregion liegt zurück, während sich meist der obere Anteil der