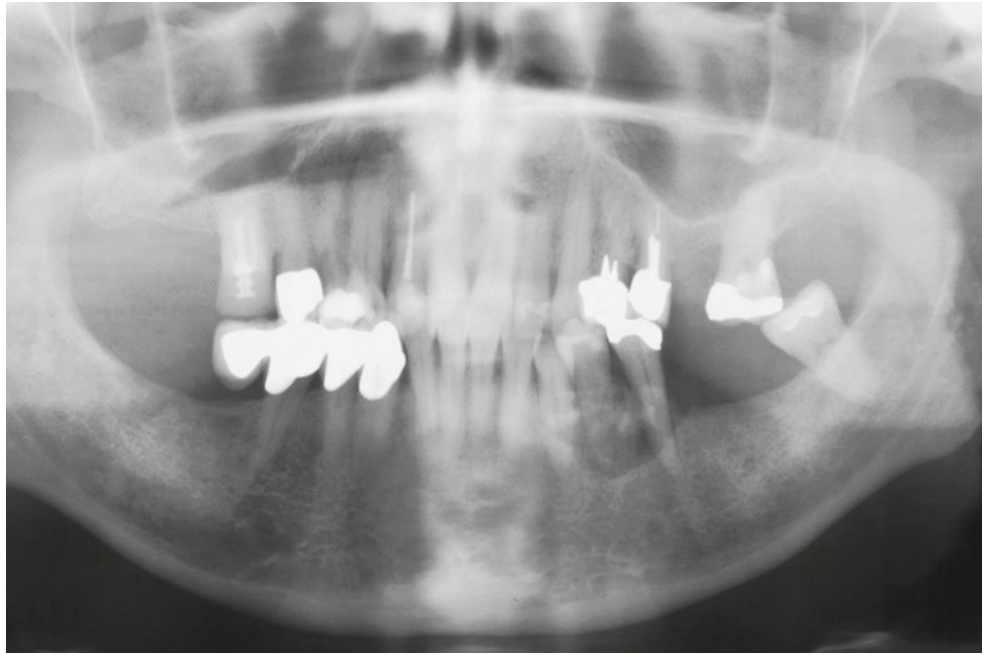


MARTIN LANZER
AYHAN YILDIRIM
ASTRID L. KRUSE
KLAUS GRÄTZ
HEINZ–THEO LÜBBERS

Universitätsspital Zürich
 Klinik für Mund-, Kiefer- und
 Gesichtschirurgie

KORRESPONDENZ

Martin Lanzer, M.D., D.M.D.,
 Dr. scient. med.
 Universitätsspital Zürich
 Klinik für Mund-, Kiefer- und
 Gesichtschirurgie
 Frauenklinikstrasse 24
 8091 Zürich
 Tel. +41 44 255 50 62
 E-Mail: martin.lanzer@usz.ch



CEOT – Kalzifizierende Veränderungen im zahnärztlichen Röntgenbild

Eine fallbezogene Aufarbeitung der Differentialdiagnosen
 röntgenopaker Pathologien in Ober- und Unterkiefer

Kalzifizierende Veränderungen,
 odontogene Tumore,
 CEOT,
 Differenzialdiagnose

Bild oben: OPT Bildgebung, Pindborg-Tumor regio 33–35

ZUSAMMENFASSUNG

Der kalzifizierende epitheliale odontogene Tumor (CEOT) ist eine primär benigne Tumor-Entität, welche zumeist im Bereich der Molaren im Unterkiefer auftritt, und dort lokal expansiv, und nur selten lokal destruierend wächst. Aufgrund der sehr geringen Inzidenz (schätzungsweise vier Fälle pro Jahr weltweit) ist die Diagnose des CEOT sehr schwierig, wenn man nicht auf histologische

Untersuchungen zurückgreifen kann. Da der CEOT auch nur rund ein Prozent aller odontogenen Tumore ausmacht, ist der CEOT als Differentialdiagnose zumeist übersehen und stellt sich meist als «Zufallsbefund» nach dem pathologischen Ergebnis dar. Anhand eines Case-Reports wird die Entität «CEOT» vorgestellt, und die wahrscheinlichsten Nebendiagnosen werden besprochen.

Einleitung

Röntgenopake Veränderungen in Ober- und Unterkiefer werden in der zahnärztlichen Praxis häufig als Zufallsbefund entdeckt. Stets stellt sich die Frage nach der diagnostischen und therapeutischen Konsequenz. In der vorliegenden Arbeit werden aufbauend auf einem realen Patientenfall Diagnose und Differentialdiagnosen dargestellt und beurteilt.

Der kalzifizierende epitheliale odontogene Tumor (CEOT) wurde erstmalig im Jahr 1955 von J. Pindborg beschrieben (PINDBORG 1958). Das klinisch häufig verwendete Eponym ist «Pindborg Tumor» und als solches seit 1992 auch offiziell bestätigt (KRAMER ET AL. 1992). Zur Vermeidung von Missverständnissen sollen Eponyme seit 2002 jedoch nicht mehr als offizielle Bezeichnungen geführt werden, sodass die heute korrekte Bezeichnung «kalzifizierender epithelialer odontogener Tumor» ist. Üblicherweise ist der CEOT ein klinisch langsam wachsender, nicht schmerzhafter Tumor, der gehäuft zwischen der dritten und fünften Lebensdekade auftritt. Als Prädilektionsort wird zumeist der Molarenbereich im Unterkiefer beschrieben (PHILIPSEN & REICHART 2000). Eine Bevorzugung eines Geschlechts wird nicht beschrieben. Zumeist ist der Tumor intraossär gelegen (94% der Fälle), kann aber auch als extraossärer CEOT auftreten. Extraossäre Tumoren zeigen histologisch einen identen Befund, allerdings ist das Hartgewebe wie schon der Name sagt in diesen Fällen nicht betroffen.

Der CEOT ist primär als benigner Tumor einzustufen. Er kann jedoch vereinzelt ein invasives Wachstumsmuster aufweisen. Eine maligne Entartung ist in der Literatur beschrieben, stellt aber eine Rarität dar (BOUCKAERT ET AL. 2000). Eine Streuung im Sinne von Lymphknoten- oder Fernmetastasen wurde nie beschrieben. Nichtsdestotrotz kann der Tumor aufgrund seines Grössenwachstums umliegende Gewebe gefährden und sollte dementsprechend komplett und mit Sicherheitsabstand reseziert werden. Rezidive bei knappen Resektionsrändern wurden beschrieben.

In einer Übersichtsarbeit von 2002 wurden weniger als 200 Patienten identifiziert, die ein CEOT hatten. Bezogen auf den Zeitraum (1955–2002) bedeutet dies weltweites Auftreten von vier CEOT jährlich. Von allen odontogenen Tumoren machen CEOTs nur rund ein Prozent der Fälle auf.

Der Ursprung dieses Tumors und die für die Entstehung verantwortlichen Zellen eines CEOT sind nach wie vor nicht vollständig klar. Von Pindborg selber wurde der Tumor mit retinierten Zähnen assoziiert, da es in der Erstbeschreibung zu einem gehäuften Miteinander dieser beiden Befunde kam. Es wurde angenommen, dass der Tumor aus der Zellpalisade des reduzierten Schmelzepithels des noch nicht durchgebrochenen Zahnes stammen muss. Das Auftreten von extraossären Läsionen widerlegt jedoch diese Theorie. Heutzutage geht die Literatur davon aus, dass es sich um in den Basalschichten des Oberflächenepithels eingeschlossene epitheliale Zellen der postembryonalen Zahnentwicklung handelt. Fraglich bleibt jedoch, inwieweit diese Zellen das Potenzial zur malignen Entartung haben (IDE ET AL. 2005).

Fallbericht

Anamnese

Eine 60-jährige Patientin wird erstmalig in unserer Ambulanz vorstellig aufgrund einer seit 19 Jahren bekannten Schwellung und vor einem Jahr histologisch verifiziertem CEOT-Tumors des linken Unterkiefers im Bereich des zweiten Prämolaren

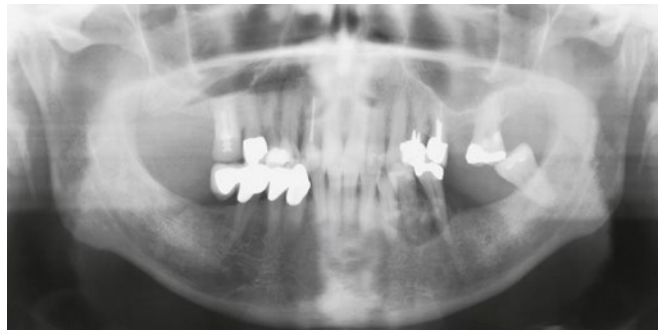


Abb.1 OPT Bildgebung, Pindborg-Tumor regio 33–35

(Abb.1). Die Patientin stellt sich vor, um eine Zweitmeinung einzuholen, nachdem ihr die Resektion des Tumors angeraten wurde. Anamnestisch berichtet sie weiterhin von einem operierten Melanom vier Jahre zuvor sowie von einer Cholezystektomie im Vorjahr und der Diagnose eines Mitralklappenprolapses ebenso im Vorjahr.

Klinik

Klinisch präsentiert sich die Patientin in gutem Allgemeinzustand. Extraoral zeigt sich die Sensomotorik der Hirnnerven V und VII symmetrisch intakt, es besteht keine Lymphadenopathie. Intraoral erkennt man im Bereich des Zahnes 34 vestibulär einen freiliegenden Zahnhals, eine dezent entzündliche Veränderung des Zahnfleisches ebendort sowie eine knöcherne Auftreibung, die sich vom Eckzahn des linken Unterkiefers bis zum zweiten Prämolaren auf der gleichen Seite erstreckt. Die übrige umgebende Schleimhaut ist reizfrei, ebenso ist der Mundboden weich und nicht induriert. Die Zähne im dritten Quadranten sind nicht perkussionsempfindlich und vital, Zahn 35 zeigt eine erhöhte Zahnbeweglichkeit. Es fehlen die Zähne: 17, 18, 26, 28, 36, 37, 47 und 48.

Diagnostik und Therapieempfehlung

Nach Durchführung einer Computer-Tomographie(CT)-Bildgebung (Abb.2) zur Abklärung über das Ausmass des Tumors sowie den restlich verbleibenden gesunden Knochen wurde eine Spangenresektion des Tumors mit Erhalt der basalen Knochenschicht des Unterkiefers vorgeschlagen. Dies wurde von der Patientin zunächst abgelehnt.

Verlauf

Sechs Monate später präsentiert sich die Patientin erneut. Nunmehr bestanden Schmerzen in Region 35. Der Zahn war stärker gelockert. Zusätzlich zeigt sich eine Parodontitis mit Fistelung in das Vestibulum im Bereich des Tumors. Erneut wird der Patientin die Tumorresektion mit Entfernung der beteiligten Zähne 33 bis 35 sowie gleichzeitigem Knochenaufbau mittels autologem Beckenkammtransplantat vorgeschlagen. Die Patientin willigt ein und wird zwei Wochen später operiert (Abb.3). Die histologische Begutachtung des Resektates bestätigt das ursprüngliche Biopsieresultat eines intraossären kalzifizierenden epithelialen odontogenen Tumors (CEOT), besser bekannt unter dem Eponym «Pindborg-Tumor».

Der postoperative Verlauf gestaltete sich regelrecht. Zwei Wochen nach der Operation wurden die intraoralen Fäden entfernt und eine provisorische Prothese angefertigt. Fünf Monate nach Resektion und Knochenaufbau werden vier Titanschrauben-Implantate gesetzt. Bei zweizeitigem Vorgehen erfolgten Frei-

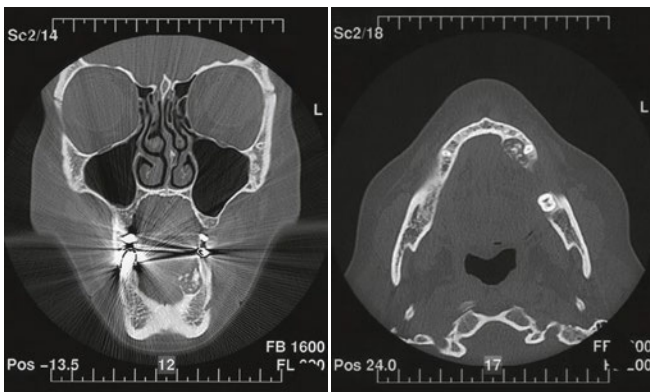


Abb. 2 CT Schädel, Pindborg-Tumor regio 33–35



Abb. 3 Tumorsektat regio 33–35

legungsoperation und definitive festsitzende Versorgung weitere vier Monate später.

Der mittlerweile zehnjährige follow-up war stets komplikationslos und insbesondere ohne einen Anhalt für ein Tumorrezidiv.

Diskussion

Kalzifizierender epithelialer odontogener Tumor

Pindborg-Tumoren, besser CEOT, repräsentieren eine seltene Tumorentität und stellen weniger als ein Prozent aller odontogener Tumoren. Aufgrund dessen und fehlender pathognomischer Kennzeichen des Tumors in der Bildgebung kann die Diagnosestellung ausschliesslich histopathologisch erfolgen. Problematisch ist, dass dieser Tumor zwar nicht bekannt ist für eine Fernmetastasierung (ein einzig beschriebener Fall [KAWANO ET AL. 2007] in der Literatur) oder lokale Metastasierung in die Kopf/Hals-Lymphknoten, nichtsdestotrotz jedoch ein infiltratives Wachstumsmuster aufweisen und dementsprechend vitale Strukturen infiltrieren und gefährden kann (BOUCKAERT ET AL. 2000). Konsequenterweise muss der Tumor als solcher erkannt und in toto entfernt werden.

Typischer Prädilektionsort ist der Unterkiefer, welcher zweimal häufiger betroffen ist als der Oberkiefer. Ein Grossteil der Fälle liegt hierbei im Bereich der Prämolaren und Molaren

(PHILIPSEN & REICHART 2000). Radiologisch lässt sich der Tumor durch fünf Merkmale (CHING ET AL. 2000) beschreiben: 1. Eine perikoronale Aufhellung (falls die Läsion assoziiert ist mit einem retinierten Zahn) 2. Klare Bezirke mit diffuser Opazität 3. Gemischte transluzent/opake Läsionen (nicht mit einem retinierten Zahn in Zusammenhang stehend) 4. Sogenannte «driven snow»-Erscheinung, bei welcher der Grossteil der Läsion transparent erscheint, es innerhalb dieser jedoch ein an Schneeflocken erinnerndes opakes Verteilungsmuster gibt, und 5. Solide opake Läsionen. Eine Veränderung von Zahnstellung sowie Wurzelresorptionen können vorkommen.

Im Weiteren soll nun auf mögliche differentialdiagnostischen Entitäten eingegangen werden:

Fibröse Dysplasie

Die Fibröse Dysplasie (FB) ist eine sporadisch auftretende genetisch-bedingte Erkrankung, die einzelne oder mehrere Knochen vor allem des kraniofazialen Bereichs betreffen kann. Die Diagnosestellung ist zumeist in jungen Jahren, spätestens im jungen Erwachsenenalter und damit abgrenzbar von CEOT. Häufiger tritt die FB auch im Oberkiefer auf und kann dann dort Knochen wie zum Beispiel das Jochbein oder das Keilbein mitbetreffen (AWANGE 1992).

Die Patienten präsentieren sich mit einer schmerzlosen Schwellung, die aufgrund des Ausmasses zu einer Gesichtasymmetrie führen kann. Unter Umständen kann es zu okklusalen Störungen kommen. Gelegentlich wird die Diagnose erleichtert durch auftretende Café-au-lait-Flecken. Die potenziellen Symptome sind abhängig von Grösse und Lage der Veränderung, so kann es zu Hörverminderung bei Befall des Felsenbeins kommen genauso wie zu Sehstörungen bei Beteiligung der knöchernen orbitalen Begrenzung (MACDONALD-JANKOWSKI 2009). Radiologisch gibt es drei unterschiedliche Muster: cystische, sklerotische und gemischte transluzent/opake Läsionen – eben diese können radiologisch auch als CEOT interpretiert werden. Letztgenannte treten dabei auch am häufigsten auf (FRIES 1957). In der CT-Untersuchung kann man die Verlagerung von Mandibularkanal, sowie die Einengung des peridontalen Ligaments als typische Erscheinungen erkennen (DAFFNER ET AL. 1982). Ebenso kann es auch zum Auftreten von Wurzelspitzenresorptionen kommen.

Auch wenn die FB keine typische Differentialdiagnose eines CEOT darstellt, so kann sie doch radiologisch einem CEOT sehr ähnlich sein. Nichtsdestotrotz führt das klinische Erscheinungsbild den Arzt häufig zur richtigen Diagnose, welche dann biopsisch und mittels Nachweis der genetischen Mutation (Mutation des G-Proteins im α -subunit des Genes GNAS [Gsa-Gen] auf Chromosom 20) im Biopsat gesichert wird. Therapeutisch wird modellierend das Erreichen einer funktionell und ästhetisch korrekten Knochenform angestrebt.

Kalzifizierende odontogene Zyste

Andere Namen der kalzifizierenden odontogenen Zyste (KOZ) sind «Gorlin-Zyste», «kalzifizierender zystischer odontogener Tumor» oder «Keratinisierende und kalzifizierende odontogene Zyste» – gemeint ist jedoch immer das Gleiche (GORLIN ET AL. 1964; FREGNANI ET AL. 2003; KNEZEVIC ET AL. 2004; HIDA ET AL. 2006). Ähnlich wie der CEOT kann die KOZ als intraossärer oder extraossärer Tumor auftreten. In der Geschlechterverteilung zeigt sie keine Bevorzugung eines Geschlechts. Im Gegensatz zum CEOT tritt die KOZ gleichermassen verteilt im Bereich der Maxilla und der Mandibula auf (HIRSHBERG ET AL. 1994). Weiterhin liegt sie

vorwiegend im Bereich der Schneidezähne. Radiologisch präsentieren sich diese Zysten zumeist als unilokuläre Aufhellung mit klar identifizierbarer Begrenzung. In rund der Hälfte der Fälle kann auch radioopakes Material auftreten, ebenso wie beim CEOT handelt es sich – wie der Name schon vorschlägt – auch hier um einen kalzifizierenden Prozess. Wurzelresorptionen sowie die Verdrängung von Zähnen können beobachtet werden. Eine Assoziation zu retinierten Zähnen ist hingegen nicht regelmässig beschrieben.

Odontogenes Myxom

Das odontogene Myxom (OM) weist eine Inzidenz von 3 bis 20 Prozent aller odontogener Tumoren auf (ÖCHSENIUS ET AL. 2002). Es ist damit hinter dem Odontom und dem Ameloblastom der dritthäufigste odontogene Tumor und somit deutlich häufiger als der CEOT. Ebenso wie der CEOT tritt der Tumor in zwei Drittel der Fälle im Bereich der Mandibula auf, und auch dort analog dem CEOT zumeist im Bereich der Prämolaren und Molaren (NOFFKE ET AL. 2007). Das klinische Erscheinungsbild ist geprägt von einer asymptomatischen Schwellung. In grösseren OM kann es zu einer Perforation der kortikalen Knochenschicht kommen und im Bereich des Oberkiefers zu einer Obliteration des Sinus maxillaris. Das radiographische Bild zeigt unilokuläre oder multilokuläre Aufhellungen, eventuell getrennt durch dünne Knochensepten. Vereinzelt kann durch die Septierungen das Bild einer «Seifenblase» oder «Honigwabe» entstehen – dies wäre pathognomisch für das OM (KAFFE ET AL. 1997). Wurzelresorption und Zahnverdrängungen können auftreten – ein Umstand der bei CEOT die Ausnahme darstellt. Aufgrund der fehlenden Potenz des OM zu verkalken, sind im Gegensatz zum CEOT keine röntgenopaken Areale zu identifizieren. Assoziationen zu retinierten Zähnen liegen nicht vor.

Ossäre Fernmetastase von Primärtumoren andernorts

Rund ein Prozent der auftretenden malignen Tumoren im Bereich der Mundhöhle betreffen Metastasen von Primärtumoren aus anderen Körperregionen (VAN DER WAAL ET AL. 2003). Die Lokalisation von Knochenmetastasen ist dabei hauptsächlich in der Mandibula. Klinisch präsentieren die Patienten zumeist neu aufgetretene Schwellungen, gelegentlich verbunden mit Schmerzen und/oder Parästhesien. Meist zeigt sich röntgenologisch dabei das Bild eines osteolytischen Prozesses. Bei Frauen ist mit 37 Prozent das Mammakarzinom der wahrscheinlichste Primärtumor, gefolgt von Malignomen der weiblichen Genitalorgane und der Niere. Bei Männern sind vor allem Lungenkarzinome mit 26 Prozent überwiegend, gefolgt von Nieren- und Lebermalignomen (HIRSHBERG ET AL. 2008). Abbildung 4 und 5 zeigt eine 68-jährige Patientin unseres Klinikums mit einem metastasierten Nierenzellkarzinom, welches aufgrund dieser oralen Metastase erkannt wurde. Auch in diesem Fall könnte es sich klinisch und radiologisch um einen «Pindborg-Tumor» handeln. Dazu passend wäre die indolente Schwellung, die Lokalisation, die fehlende Perkussionsdolenz des Zahnes sowie eine kleine ulzerierte Stelle – ein Umstand, der durch sekundäre Traumen auch bei Pindborg-Tumoren zumeist auftritt.

Ameloblastisches Karzinom

Das ameloblastische Karzinom (AK) ist, wie es der Name schon angibt, ein histologisch imponierendes Ameloblastom, welches zusätzlich jedoch zytologische Atypien aufweist. Generell ist das AK eine sehr seltene Tumorentität mit weltweit ungefähr 60 publizierten Fällen. Nicht geklärt ist die hohe Inzidenzrate

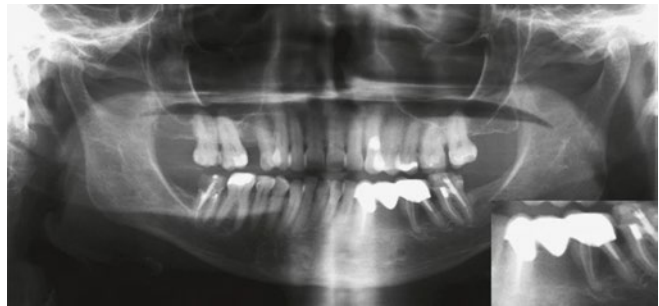


Abb. 4 OPT eines metastasierten Nierenzellkarzinoms im Bereich des linken Unterkiefers



Abb. 5 Klinische Präsentation eines metastasierten Nierenzellkarzinoms

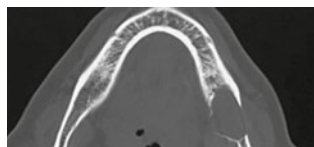


Abb. 6 Axiale Schnitte eines CT-Schädels, ameloblastisches Karzinom

von nahezu sieben Prozent aller odontogener Tumoren in der Volksrepublik China (LU ET AL. 1998). Ähnlich wie der CEOT zeigt auch das AK keine Geschlechterprädisposition, ist in gut zwei Drittel der Fälle in der Mandibula lokalisiert und tritt zumeist in den hinteren Segmenten des Kiefers auf (NAGAI ET AL. 1991). In der konventionellen Röntgenaufnahme erkennt man meist schlecht abgrenzbare oder unregelmässige begrenzte Aufhellungen. Eine Expansion des kortikalen Knochens kann vorkommen, dieser kann jedoch auch perforiert sein; dann verbunden mit einem Durchbruch des Karzinoms in umliegende Strukturen (Abb. 6).

Ossifizierendes Fibrom

Das ossifizierende Fibrom (OF) ist eine sehr polymorph erscheinende Tumorentität, welche histologisch gesehen aus fibrozellulärem Gewebe sowie mineralisiertem Gewebe besteht (DUNFEE ET AL. 2006). Als histologische Varianten davon sind das juvenile trabekuläre ossifizierende Fibrom und das juvenile psammomatoide ossifizierende Fibrom zu benennen. Der Altersgipfel liegt zwischen der 2. und 4. Lebensdekade, wobei sich dieser Umstand auch abhängig von den Subtypen unterscheiden kann (BRANNON & FOWLER 2001; GONDIVKAR ET AL. 2011). Prädilektionsort des OF ist der Molarenbereich des Unterkiefers. Klinisch und radiologisch präsentiert sich das OF als gut abgrenzbare expansive Läsion, die abhängig von der histologischen Beteiligung des mineralisierten Gewebes mehr oder minder stark verkalkte röntgenopake Bereiche in einer sonst sehr transluzenten Läsion zeigen (BRANNON & FOWLER 2001). Auch abhängig von seinen genannten Varianten ist eine röntgenologische Differenzierung zum Beispiel zu einem CEOT nicht möglich und bedarf daher einer histologischen Evaluation. Insbesondere die Variante des psammomatoiden ossifizierenden Fibroms ist radiologisch häufig nicht zuzuordnen.

Das OF ist ein vom periodontalen Ligament ausgehender Tumor, der aufgrund seiner Fähigkeit des Grössenwachstums in toto entfernt werden muss. Chromosomale Veränderung die auf eine genetische Komponente hinweisen sind – jedoch nicht einheitlich – beschrieben (DALCIN ET AL. 1993).

Zentrales Riesenzellgranulom

Ähnlich dem CEOT ist der Prädislokationsort des Zentralen Riesenzellgranuloms (Central Giant Cell Granuloma, CGCG) der Molarenbereich der Mandibula (MIRABILE ET AL. 1986; DE LANGE ET AL. 2007). Die Veränderung tritt häufiger bei jugendlichen Patienten unter 30 Jahren auf und ist dann ein osteolytischer manchmal lokal aggressiv proliferierender Prozess, bestehend aus fibrösem Stroma mit Einblutungen und Hämosiderinablagerungen. Histologisch zeigen sich Osteoklasten ähnliche Riesenzellen mit begleitendem Entzündungsgewebe. Ähnlich dem CEOT können CGCG vereinzelt auch multifokal auftreten (VANDAMME & MOOREN 1994). Klinisch präsentiert sich das CGCG sehr ähnlich wie ein CEOT: Zumeist zeigt sich eine symptomlose Schwellung. Nur gelegentlich kommt es zu Zahnlockerung, Parästhesien oder Schmerzen (MIRABILE ET AL. 1986). Radiologisch zeigt sich das CGCG als expansiver Prozess mit sowohl transluzenten als auch röntgen-opaken Arealen, mit guter Abgrenzung – auch hier wiederum die Verwechselbarkeit mit CEOT. Wurzelresorptionen oder Zahnverlagerungen können, müssen aber nicht vorhanden sein. Hauptsächlich beschriebene therapeutische Möglichkeiten bestehen aus chirurgischer Excochleation, intraläsionaler Applikation von Glukokortikoiden sowie systemischer Calcitonin-Gabe oder Kombinationen hieraus (MIRABILE ET AL. 1986; AL-SHEDY ET AL. 2003; ABDO ET AL. 2005; ALLON ET AL. 2009; SUAREZ-ROA ET AL. 2009).

Ameloblastisches Fibrosarkom

Dieser Tumor ist charakterisiert durch einen benignen epithelialen Anteil und einen malignen ektomesenchymalen Anteil. Er entspricht dem bösartigen Gegenstück eines ameloblastischen Fibroms. Dabei kann dieses Sarkom de novo oder aber aus einem ameloblastischen Fibrom heraus sekundär entstehen. Man schätzt, dass ungefähr ein Drittel aus einem präexistenten ameloblastischen Fibrom entstehen, die exakte Ätiologie ist allerdings nicht bekannt. Ist das ameloblastische Fibrom aufgrund seines sehr jungen Altersgipfels (Median bei 14,8 Jahren) noch nicht als Differentialdiagnose eines CEOT zu sehen, so liegt der Altersgipfel des ameloblastischen Fibrosarkoms (AFS) deutlich höher. Die Mandibula ist zumeist befallen, und dort ist – analog dem CEOT – der Prädislokationsort der hintere Abschnitt des Unterkiefers (MULLER ET AL. 1995; BREGNI ET AL. 2001; WANG ET AL. 2011; LAI ET AL. 2012). Radiologisch präsentiert sich das AFS als expansive intraossäre Aufhellung mit schlechter Abgrenzung (WANG ET AL. 2011). Schwellung, Parästhesien und auch Schmerzen treten regelmässig auf (BREGNI ET AL. 2001).

Ameloblastom (intraossär)

Das Ameloblastom ist ein langsam wachsender, lokal invasiver Prozess ohne Fernmetastasierung. Dementsprechend wird es häufig als semimaligner Tumor geführt. Bei nicht ausreichender Entfernung neigt er sehr stark zur Rezidivierung. Abgesehen vom Odontom ist das Ameloblastom der häufigste Tumor unter den odontogenen Tumoren. Die Ätiologie ist unklar, man vermutet Malassez-Epithelreste als Ausgangsort, jedoch werden auch multiple genetische Dysregulationen als Ursache beschrieben (CARINCI ET AL. 2004). Prädislokationsalter ist zwischen

dem 30. und 60. Lebensjahr, er kann jedoch in jedem Lebensalter auftreten (AVELAR ET AL. 2011; DHANUTHAI ET AL. 2012; FRANCA ET AL. 2012). Wiederum zeigt sich der Unterkiefer als vorwiegend betroffene Lokalisation – dies ist in 80 Prozent (DHANUTHAI ET AL. 2012) der Patienten der Fall. Häufig zeigt sich das Ameloblastom im Bereich der Molaren. Radiologisch zeigt das Ameloblastom keinen eindeutigen radiologischen Befund und kann vor allem mit einem keratozystischen odontogenen Tumor oder einem odontogenen Myxom verwechselt werden. Multilokuläre Osteolysen («Seifenblasen») mit unscharfer Randbegrenzung sowie etwaig auftretender Wurzelresorption sind typische, jedoch keinesfalls pathognomonische radiologische Erkennungszeichen. Die Therapie erfolgt primär chirurgisch, wobei – abhängig vom Subtyp – aufgrund hoher Rezidivraten die Resektion deutlich im Gesunden erfolgt (RUHIN-PONCET ET AL. 2011).

Keratozystisch-odontogener Tumor

Der Keratozystisch-odontogene Tumor (KOT) ist ein lokal aggressiv wachsender, in allen Altersklassen vorkommender Tumor mit hoher lokaler Rezidivneigung. Seine traditionelle Bezeichnung als odontogene Keratozyste hat der Tumor eingebüsst. Er findet sich in 60 bis 80 Prozent im Unterkiefer und dann insbesondere im Bereich des aufsteigenden Unterkieferastes. KOT wird auch als ein Stigmata für das Gorlin-Goltz-Syndrom beschrieben (LI 2011; MACDONALD-JANKOWSKI 2011; KACZMARZYK ET AL. 2012; TITINCHI & NORTJE 2012). Trotz seines invasiven Verhaltens wird der Tumor zumeist durch Schwellung und Schmerzen im Bereich des Kiefers erst zu einem späten Zeitpunkt diagnostiziert.

Radiologisch zeigen sich uni- oder multilokuläre Osteolysen, welche scharf begrenzte sklerotische Randsäume aufweisen und teilweise den gesamten aufsteigenden Unterkieferast einnehmen können. Lokal zeigt sich das aggressive Verhalten an auftretenden Wurzelspitzenresorptionen. Seine hohe Rezidivrate sowie die Möglichkeit von Tochterzysten bestimmen die Therapie, die in einer vollständigen Entfernung mit ausreichendem Randsaum sowie allfälligen weiterführenden adjuvanten Massnahmen besteht. Gerade im angelsächsischen Raum ist jedoch auch die Zystostomie als Therapieform verbreitet. Ihr Erfolg unterstreicht das biologische Verhalten des KOT, welches klinisch eben doch teilweise dem einer Zyste entspricht.

Primäre intraossäre Plattenepithelkarzinome

Zumeist handelt es sich hierbei um einen röntgenologischen Zufallsbefund im Zuge einer Routineuntersuchung. Entstehungsursache ist nicht wie sonst üblich bei Plattenepithelkarzinomen eine exogene Noxe wie Alkohol oder Nikotin, sondern eine Entartung der Malassez'schen Epithelreste oder des reduzierten Schmelzepithels eines impaktierten Zahnes. Ein Umstand, der den Vergleich zum CEOT bringen könnte. Weiter werden ebenso wie beim CEOT Schwellungen und Schmerzen nur selten beschrieben. Intraossäre Plattenepithelkarzinome können aber auch aus keratozystisch-odontogenen Tumoren und odontogenen Zysten entstehen (CHAI SUPARAT ET AL. 2006; FALAKI ET AL. 2009). Hinweis auf ein malignes Geschehen könnte einzig eine progrediente Dysästhesie des N. alveolaris inferior darstellen. Radiographisch zeigt sich das Bild eines osteolytischen Prozesses, wobei die Grenzen der Aufhellung irregulär und nicht sicher abgrenzbar sind. In grösseren Läsionen kann es auch zu Verdrängung der kortikalen Knochenschicht kommen, vereinzelt auch zur Destruktion.

Schlussfolgerung

Aufgrund von Klinik und auch Röntgendiagnostik kann in vielen Fällen keine eindeutige Aussage zur Entität einer Veränderung gemacht werden. Insbesondere können eine fehlende Symptomatik oder auch radiologisch fehlende allgemeine Malignitätszeichen nicht garantieren, dass es sich um ein benignes Geschehen ohne weiteren Krankheitswert handelt. In aller Regel wird man deshalb bestrebt sein, im Rahmen eines diagnostischen Eingriffes eine repräsentative Probe zur pathohistologischen Aufarbeitung und damit definitiven Diagnosestellung zu gewinnen.

Häufig kann aufgrund der vorliegenden Wahrscheinlichkeitsverteilung der Differentialdiagnosen die Probegewinnung so gestaltet werden, dass im Falle der wahrscheinlichsten – häufig eben doch benignen – Differentialdiagnosen die Therapie bereits komplett ist. Dies zum Beispiel durch Biopsie im Rahmen einer Excochleation. Nur selten jedoch kann bei pathognomonischer Radiologie auf jedwede aktive Behandlung verzichtet werden.

Literatur

- ABDO E N, ALVES L C F, RODRIGUES A S, MESQUITA R A, GOMEZ R S: Treatment of a central giant cell granuloma with intralesional corticosteroid. *British Journal of Oral & Maxillofacial Surgery* 43: 74–76 (2005)
- AL-SHEDY M, MOSADOMI H A, AL-DAYEL F: Central giant cell granuloma (CGCG) of jaw bones. How similar or dissimilar compared to giant cell tumor (GCT) of bone? *Journal of Dental Research* 82: 606–606 (2003)
- ALLON D M, ANAVI Y, CALDERON S, TIKVA P: Central giant cell lesion of the jaw: Nonsurgical treatment with calcitonin nasal spray. *Oral Surgery Oral Medicine Oral Pathology Oral Radiology and Endodontology* 107: 811–818 (2009)
- AVELAR R L, PRIMO B T, PINHEIRO-NOGUEIRA C B, STUART-SOARES E C, DE OLIVEIRA R B, DE MEDEIROS J R, HERNANDEZ P A G: Worldwide Incidence of Odontogenic Tumors. *Journal of Craniofacial Surgery* 22: 2118–2123 (2011)
- AWANGE D O: Fibrous Dysplasia of the Jaws – A Review of Literature. *East African Medical Journal* 69: 205–209 (1992)
- BOUCKAERT M M R, RAUBENHEIMER E J, JACOBS F J: Calcifying epithelial odontogenic tumor with intracranial extension: Report of a case and review of the literature. *Oral Surgery Oral Medicine Oral Pathology Oral Radiology and Endodontology* 90: 656–662 (2000)
- BRANNON R B, FOWLER C B: Benign fibro-osseous lesions: A review of current concepts. *Advances in Anatomic Pathology* 8: 126–143 (2001)
- BREGNI R C, TAYLOR A M, GARCIA A M: Ameloblastic fibrosarcoma of the mandible: report of two cases and review of the literature. *J Oral Pathol Med* 30: 316–320 (2001)
- CARINCI F, PALMIERI A, DELAITI G, RUBINI C, FIORONI M, MARTINELLI M, PEZZETTI F, SCAPOLI L, PIATTI A: Expression profiling of ameloblastic carcinoma. *Journal of Craniofacial Surgery* 15: 264–269 (2004)
- CHAI SUPARAT R, COLETTI D, KOLOKYTHAS A, ORD R A, NIKITAKIS N G: Primary intraosseous odontogenic carcinoma arising in an odontogenic cyst or de novo: A clinicopathologic study of six new cases. *Oral Surgery Oral Medicine Oral Pathology Oral Radiology and Endodontics* 101: 196–202 (2006)
- CHING A S C, PAK M W, KEW J, METREWELI C: CT and MR imaging appearances of an extraosseous calcifying epithelial odontogenic tumor (Pindborg tumor). *American Journal of Neuroradiology* 21: 343–345 (2000)
- DAFFNER R H, KIRKS D R, GEHWELER J A, HEASTON D K: Computed-Tomography of Fibrous Dysplasia. *American Journal of Roentgenology* 139: 943–948 (1982)
- DALCIN P, SCIOT R, FOSSION E, VANDAMME B, VANDENBERGHE H: Chromosome-Abnormalities in Cementifying Fibroma. *Cancer Genetics and Cytogenetics* 71: 170–172 (1993)
- DE LANGE J, VAN DEN AKKER H P, VAN DEN BERG H: Central giant cell granuloma of the jaw: a review of the literature with emphasis on therapy options. *Oral Surgery Oral Medicine Oral Pathology Oral Radiology and Endodontology* 104: 603–615 (2007)
- DHANUTHAI K, CHANTARANGSU S, ROJANAWATSIRIVEJ S, PHATTARATATIP E, DARLING M, JACKSON-BOETERS L, SAID-AL-NAIEF N, SHIN H I, AN C H, HONG N T, AN P H, THOSAPORN W, LAM-UBOL A, SUBARNBESAJ A: Ameloblastoma: a multicentric study. *Oral Surgery Oral Medicine Oral Pathology Oral Radiology* 113: 782–788 (2012)
- DUNFEE B L, SAKAI O, PISTEY R, GOHEL A: Radiologic and pathologic characteristics of benign and malignant lesions of the mandible. *Radiographics* 26: 1751–1768 (2006)
- FALAKI F, DELAVARIAN Z, SALEHINEJAD J, SAGHAFI S: Squamous cell carcinoma arising from an odontogenic keratocyst: A case report. *Medicina Oral Patologia Oral y Cirugia Bucal* 14: E171–E174 (2009)
- FRANCA L J D, CURIONI O A, PAIVA D L, VIANNA D M, DEDIVITIS R A, RAPOPORT A: Ameloblastoma demographic, clinical and treatment study – analysis of 40 cases. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology* 78: 38–41 (2012)
- FREGNANI E R, PIRES F R, QUEZADA R D, SHIH I M, VARGAS P A, DE ALMEIDA O P: Calcifying odontogenic cyst: clinicopathological features and immunohistochemical profile of 10 cases. *Journal of Oral Pathology & Medicine* 32: 163–170 (2003)
- FRIES J W: The Roentgen Features of Fibrous Dysplasia of the Skull and Facial Bones – A Critical Analysis of 39 Pathologically Proved Cases. *American Journal of Roentgenology Radium Therapy and Nuclear Medicine* 77: 71–88 (1957)
- GONDIVKAR S M, GADBAIL A R, CHOLE R, PARIKH R V, BALSARAF S: Ossifying fibroma of the jaws: Report of two cases and literature review. *Oral Oncology* 47: 804–809 (2011)
- GORLIN R J, WILLIAMS J J, PINDBORG J J, HANSEN L S, REDMAN R S: Calcifying Odontogenic Cyst – New Entity + Possible Analogue of Cutaneous Calcifying Epithelioma of Malherbe. *Cancer* 17: 723–729 (1964)
- HIRSHBERG A, KAPLAN I, BUCHNER A: Calcifying odontogenic cyst associated with odontoma: A possible separate entity. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 52: 555–558 (1994)
- HIRSHBERG A, SHNAIDERMAN-SHAPIRO A, KAPLAN I, BERGER R: Metastatic tumours to the oral cavity – Pathogenesis and analysis of 673 cases. *Oral Oncology* 44: 743–752 (2008)
- IDE F, OBARA K, MISHIMA K, SAITO I, HORIE N, SHIMOYAMA T, KUSAMA K: Peripheral odontogenic tumor: a clinicopathologic study of 30 cases. General features and hamartomatous lesions. *Journal of Oral Pathology & Medicine* 34: 552–557 (2005)
- IIDA S, FUKUDA Y, UEDA T, AIKAWA T, ARIZPE J E, OKURA M: Calcifying odontogenic cyst: Radiologic findings in 11 cases. *Oral Surgery Oral Medicine Oral Pathology Oral Radiology and Endodontics* 101: 356–362 (2006)

Abstract

LANZER M, YILDIRIM A, KRUSE A L, GRÄTZ K, LÜBBERS H-T: **CEOT – Calcified anomalies in dental X-ray. A case-based review of differential diagnoses in radiopaque lesions in maxilla and mandible** (in German). *SWISS DENTAL JOURNAL SSO* 125: 315–321 (2015)

The calcifying epithelial odontogenic tumor (CEOT) is a benign tumor entity, usually localized in the molar region of the lower jaw. CEOT is not known for a destructive growth pattern, nevertheless it grows expansive. To properly diagnose a CEOT, histological verification is necessary. Due to its rare appearance and low incidence (approximately 4 cases per year worldwide), it is usually not diagnosed or thought of at once. Usually it happens to be the “surprising” diagnosis after histological verification. Hereby, we represent a case report of a CEOT – also known as “pindborg” tumor, and discuss the most likely differential diagnoses.

- KACZMARZYK T, MOJSA I, STYPUKOWSKA J: A systematic review of the recurrence rate for keratocystic odontogenic tumour in relation to treatment modalities. *International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 41: 756–767 (2012)
- KAFFE I, NAOR H, BUCHNER A: Clinical and radiological features of odontogenic myxoma of the jaws. *Dentomaxillofacial Radiology* 26: 299–303 (1997)
- KAWANO K, ONO K, YADA N, TAKAHASHI Y, KASHIMA K, YOKOYAMA S, YANAGISAWA S: Malignant calcifying epithelial odontogenic tumor of the mandible: report of a case with pulmonary metastasis showing remarkable response to platinum derivatives. *Oral Surgery Oral Medicine Oral Pathology Oral Radiology and Endodontology* 104: 76–81 (2007)
- KNEZEVIC G, SOKLER K, KOBLER P, MANOJLOVIC S: Calcifying odontogenic cyst – Gorlin's cyst – Report of two cases. *Collegium Antropologicum* 28: 357–362 (2004)
- KRAMER I R H, PINDBORG J J, SHEAR M: The WHO Histological Typing of Odontogenic Tumors – A Commentary on the 2nd Edition. *Cancer* 70: 2988–2994 (1992)
- LAI J, BLANAS N, HIGGINS K, KLIEB H: Ameloblastic fibrosarcoma: report of a case, study of immunophenotype, and comprehensive review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 70: 2007–2012 (2012)
- LI T J: The Odontogenic Keratocyst: A Cyst, or a Cystic Neoplasm? *Journal of Dental Research* 90: 133–142 (2011)
- LU Y, XUAN M, TAKATA T, WANG C, HE Z, ZHOU Z, MOCK D, NIKAI H: Odontogenic tumors. A demographic study of 759 cases in a Chinese population. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 86: 707–714 (1998)
- MACDONALD–JANKOWSKI D: Fibrous dysplasia: a systematic review. *Dentomaxillofacial Radiology* 38: 196–215 (2009)
- MACDONALD–JANKOWSKI D S: Keratocystic odontogenic tumour: systematic review. *Dentomaxillofacial Radiology* 40: 1–23 (2011)
- MIRABILE R, BROWN A S, GISSER S: Giant–Cell Granuloma of the Jaw. *Plastic and Reconstructive Surgery* 77: 479–481 (1986)
- MULLER S, PARKER D C, KAPADIA S B, BUDNICK S D, BARNES E L: Ameloblastic fibrosarcoma of the jaws. A clinicopathologic and DNA analysis of five cases and review of the literature with discussion of its relationship to ameloblastic fibroma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 79: 469–477 (1995)
- NAGAI N, TAKESHITA N, NAGATSUKA H, INOUE M, NISHIJIMA K, NOJIMA T, YAMASAKI M, HOH C: Ameloblastic Carcinoma – Case–Report and Review. *Journal of Oral Pathology & Medicine* 20: 460–463 (1991)
- NOFFKE C E E, RAUBENHEIMER E J, CHABIKULI N J, BOUCKAERT M M R: Odontogenic myxoma: review of the literature and report of 30 cases from South Africa. *Oral Surgery Oral Medicine Oral Pathology Oral Radiology and Endodontology* 104: 101–109 (2007)
- OCHSENIUS G, ORTEGA A, GODOY L, PENAFIEL C, ESCOBAR E: Odontogenic tumors in Chile: a study of 362 cases. *Journal of Oral Pathology & Medicine* 31: 415–420 (2002)
- PHILIPSEN H P, REICHAERT P A: Calcifying epithelial odontogenic tumour: biological profile based on 181 cases from the literature. *Oral Oncology* 36: 17–26 (2000)
- PINDBORG J J: A Calcifying Epithelial Odontogenic Tumor. *Cancer* 11: 838–843 (1958)
- RUHIN–PONCET B, BOUATTOUR A, PICARD A, MENARD P, CAPRON F, BERTRAND J C: Ameloblastoma of the jaws. A retrospective analysis from 1994 to 2007. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 112: 269–279 (2011)
- SUAREZ–ROA M D, REVEIZ L, RIVERA L M R G, ASBUN–BOJALIL J, DAVILA–SERAPIO J E, MENJIVAR–RUBIO A H, MENESES–GARCIA A: Interventions for central giant cell granuloma (CGCG) of the jaws. *Cochrane Database of Systematic Reviews* (2009)
- TITINCHI F, NORTJE C J: Keratocystic odontogenic tumor: a recurrence analysis of clinical and radiographic parameters. *Oral Surgery Oral Medicine Oral Pathology Oral Radiology* 114: 136–142 (2012)
- VAN DER WAAL R I F, BUTER J, VAN DER WAAL I: Oral metastases: report of 24 cases. *British Journal of Oral & Maxillofacial Surgery* 41: 3–6 (2003)
- VANDAMME P A, MOOREN R E C M: Differentiation of Multiple Giant–Cell Lesions, Noonan–Like Syndrome, and (Occult) Hyperparathyroidism – Case–Report and Review of the Literature. *International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 23: 32–36 (1994)
- WANG S, SHI H, WANG P, YU Q: Ameloblastic fibro-odontosarcoma of the mandible: imaging findings. *Dentomaxillofac Radiol* 40: 324–327 (2011)