

Diplomarbeit

**Schwannome im Kopf-Hals-Bereich -
Eine systematische Literaturrecherche und Fallberichte**

eingereicht von

Valentina Riepl

zur Erlangung des akademischen Grades

Doktorin der Zahnmedizin

(Dr.ⁱⁿ med. dent.)

an der

Medizinischen Universität Graz

ausgeführt an der

Universitätsklinik für Zahnmedizin und Mundgesundheit

Klinische Abteilung für Orale Chirurgie und Kieferorthopädie

Unter der Anleitung von

Univ. OÄ PD. Dr.ⁱⁿ. Dr.ⁱⁿ. Barbara Kirnbauer

Univ. Prof. Dr. Dr. Norbert Jakse

Graz, am 12.09.2024

Eidesstattliche Erklärung

Ich erkläre ehrenwörtlich, dass ich die vorliegende Arbeit selbstständig und ohne fremde Hilfe verfasst habe, andere als die angegebenen Quellen nicht verwendet habe und die den benutzten Quellen wörtlich oder inhaltlich entnommenen Stellen als solche kenntlich gemacht habe.

Graz, am 12.09.2024

Valentina Riepl eh.

Danksagung

Mein aufrichtiger Dank gilt meiner Erstbetreuerin, Priv. Doz. Dr. Dr. Barbara Kirnbauer, die mir dieses Thema zu Verfügung gestellt hat und mir immer mit Rat und Tat zur Seite stand.

Weiters möchte ich mich bei Prof. Dr. Dr. Jakse und meinen Lehrbeauftragten bedanken, die mir so viel beigebracht haben und mich sowohl fachlich als auch menschlich auf die weitere Zukunft vorbereitet haben.

Meine Familie und auch einige Studienkollegen, die ich dank dieser intensiven Zeit auch dazuzählen darf, haben ein großes Stück dazu beigetragen, indem sie mich bedingungslos und jederzeit unterstützt haben.

Zusammenfassung

Einleitung: Schwannome oder Neurinome sind gutartige, langsam wachsende Tumore, die hauptsächlich in Weichgeweben der Kopf-Hals-Region vorkommen. Intraossär sind Schwannome sehr selten und machen weniger als 1% der Tumore aus. Schwannome lassen sich durch radiologische und histologische Befunde diagnostizieren. Symptome können Schwellung, Schmerz, Sensibilitätsstörung des Unterkiefers und mobile Zähne beinhalten. Es gibt mehrere Subtypen: das klassische-, „ancient“, zelluläre-, plexiforme-, epitheloide- und mikrozystische-/ retikuläre-Schwannom. Behandlungsmöglichkeiten sind in erster Linie chirurgische Eingriffe zur partiellen oder vollständigen Exzision des Tumors. Auch die Kontinuitätsresektion der Mandibula kann indiziert sein. Wenn Schwannome symptomlos und größenstabil sind, kann von einer operativen Behandlung abgesehen werden und der Tumor im Verlauf kontrolliert werden.

Ziel: Ziel dieser Arbeit war eine Literaturübersicht um den aktuellen Stand der Schwannome bezüglich Inzidenz, Diagnostik und Therapie. Zusätzlich wurden eine Analyse der Fälle von den letzten 10 Jahren an der Univ.-Klinik für Zahnmedizin und Mundgesundheit durchgeführt.

Methode: Die aktuelle Arbeit zeigt eine Literaturrecherche. Inkludiert wurden Artikel, die sich auf intraossäre Schwannome der Mandibula beschränkten. Verschiedene medizinischen Datenbanken Pub Med, Mendeley und Web of Science wurden dafür durchsucht. Primäre Suchbegriffe waren: schwannoma AND mandibula AND nervus alveolaris inferior AND (schwannoma* OR benign tumor OR neuroma OR neurilemmoma OR peripheral neural sheath tumor) AND localization AND functional outcome AND (dentistry* OR oral surgery OR maxillofacial surgery). Weiters wurden die Fälle mit Schwannomen der Jahre 2014-2024 an der Universitätsklinik für Zahnmedizin und Mundgesundheit in Graz ausgewertet und mit der aktuellen Literatur verglichen.

Ergebnisse: Es wurden insgesamt 3.531 Suchergebnisse in den Literaturverzeichnissen gefunden. Nach Anwendung der Ausschlusskriterien wurden 2.792 Publikationen exkludiert. Nach Aussortierung der Duplikate, konnten 152 Artikel in die aktuelle Arbeit eingeschlossen werden. 43 Artikel entsprachen den

Einschlusskriterien und wurden zum Schreiben der Arbeit herangezogen. Das Durchschnittsalter bei extrakraniellen Schwannomen liegt zwischen 34 und 38 Jahren. Die Geschlechterverteilung besagt, dass Frauen häufiger betroffen sind, wenn auch nur im Verhältnis 1,6:1. Bei der Fallanalyse (n=2) an der Univ.-Klinik für Zahnmedizin und Mundgesundheits in Graz war die Geschlechterverteilung 1:1. Die am häufigsten verwendete Therapie ist die Enukektion. Aufgrund der fehlenden Symptomatik wurden beide klinischen Fälle der Univ.-Klinik für Zahnmedizin und Mundgesundheits in ein jährliches follow-up übernommen.

Diskussion: Die Ergebnisse dieser Arbeit geben einen Überblick über Inzidenz, Diagnostik und Therapie von intraossären Schwannomen des Unterkiefers. Zusammenfassen kann gesagt werden, dass intraossäre Schwannome des Unterkiefers insgesamt selten sind und eine geringe Entartungstendenz haben. Anhand von zwei klinischen Fällen wurden Vergleiche zur vorliegenden Literatur gestellt.

Konklusion: Diese Arbeit trägt zur Literatur bei, indem sie die erfolgreiche konservative Behandlung zweier Fälle von intraossären Schwannomen dokumentiert. Zukünftige Studien und Fallberichte sind notwendig, um die optimale Behandlungsstrategie für diese seltene Tumorentität weiter zu definieren und zu bestätigen.

Abstract

Introduction: Schwannomas or neurinomas are benign, slow-growing tumours that occur mainly in soft tissues of the head and neck region. Intraosseous schwannomas are very rare and account for less than 1% of tumours. Schwannomas can be diagnosed by radiological and histological findings. Symptoms may include swelling, pain, sensory disturbance of the mandible and mobile teeth. There are several subtypes: classic, ancient, cellular, plexiform, epithelioid and microcystic/reticular schwannoma. Treatment options are primarily surgical interventions for partial or complete excision of the tumour. Continuity resection of the mandible may also be indicated. If schwannomas are asymptomatic and stable in size, surgical treatment can be dispensed with and the tumour can be controlled as it progresses.

Aim: The aim of this study was to review the literature on the current status of schwannomas with regard to incidence, diagnosis and treatment. In addition, cases from the last 10 years at the University Clinic for Dentistry and Oral Health were analysed.

Methods: The current study shows a literature search. Articles were included that were limited to intraosseous schwannomas of the mandible. Various medical databases Pub Med, Mendeley and Web of Science were searched. Primary search terms were: schwannoma AND mandibula AND nervus alveolaris inferior AND (schwannoma* OR benign tumor OR neuroma OR neurilemmoma OR peripheral neural sheath tumor) AND localisation AND functional outcome AND (dentistry* OR oral surgery OR maxillofacial surgery). Furthermore, the cases with schwannomas from 2014-2024 at the University Clinic for Dentistry and Oral Health in Graz were analysed and compared with the current literature.

Results: A total of 3,531 search results were found in the bibliographies. After applying the exclusion criteria, 2,792 publications were excluded. After sorting out the duplicates, 152 articles could be included in the current paper. 43 articles met the inclusion criteria and were used to write the paper. The average age for extracranial schwannomas is between 34 and 38 years. The gender distribution indicates that women are more frequently affected, although only in a ratio of 1.6:1. In the case analysis (n=2) at the University Clinic for Dentistry and Oral Health in Graz, the gender

distribution was 1:1. The most frequently used therapy is enucleation. Due to the lack of symptoms, both clinical cases at the University Clinic of Dentistry and Oral Health were included in an annual follow-up.

Conclusio: This thesis contributes to the literature by documenting the successful conservative treatment of two cases of intraosseous schwannomas. Future studies and case reports are necessary to further define and confirm the optimal treatment strategy for this rare tumor entity.

Inhaltsverzeichnis

Danksagung	I
Zusammenfassung	II
Abstract	IV
Abkürzung und Glossar	VIII
Abbildungsverzeichnis	IX
Tabellenverzeichnis	XI
1 Einleitung	1
1.1 <i>Definition von Schwannomen</i>	2
1.2 <i>Schwannom, Neurofibrom und Perineuriom im Vergleich</i>	3
1.2.1 Typ A Schwannom	4
1.2.2 Typ B Schwannom	4
1.2.3 Typ C Schwannom	4
1.3 <i>Lokalisation</i>	6
1.4 <i>Entstehung und Wachstum</i>	7
1.5 <i>Diagnostik</i>	8
1.5.1 <i>Klinisches Erscheinungsbild von Schwannomen in der Mandibula</i>	8
1.5.2 <i>Radiologisches Erscheinungsbild</i>	10
1.5.3 <i>Histologie und Morphologie</i>	12
1.6 <i>Differenzialdiagnosen</i>	15
1.7 <i>Arten der Schwannome im Überblick</i>	17
1.7.1 <i>Klassisches und „ancient“ Schwannom</i>	17
1.7.2 <i>Zelluläres Schwannom</i>	18
1.7.3 <i>Plexiformes Schwannom</i>	19
1.8 <i>Behandlungskonzepte</i>	21
1.8.1 <i>E nukleation</i>	22
1.8.2 <i>Sagittal gespaltene Ramus Osteotomie (SSRO)</i>	22
1.8.3 <i>Segmentale Mandibulektomie</i>	23
2 Methodik	24
2.1 <i>Suchstrategien und Durchsuchung der Datenbanken</i>	24
2.2 <i>Datenerhebung und Analyse</i>	25
2.2.1 <i>Auswahl- und Ausschlusskriterien für die Arbeiten</i>	25
2.2.2 <i>Extraktion der Daten</i>	26
2.2.3 <i>Auswertung der relevanten Arbeiten</i>	26
3 Ergebnisse	27
3.1 <i>Suche und Literatursauswahl</i>	27
3.1.1 <i>Inkludierte Arbeiten</i>	36
3.1.2 <i>Auswertung der Literatur</i>	38
3.2 <i>Retrospektive Fallanalyse</i>	40
3.2.1 <i>Patient A:</i>	40
3.2.2 <i>Patientin B</i>	44

4	Diskussion	46
4.1	<i>Zusammenfassung</i>	46
4.2	<i>Geschlechter- und Altersvergleich</i>	47
4.3	<i>Vergleiche der Lokalisationen</i>	48
4.4	<i>Vergleich der klinischen Symptome</i>	48
4.5	<i>Klinische Relevanz der Ergebnisse</i>	49
4.6	<i>Bildgebende Diagnostik</i>	50
4.7	<i>Vergleich der Therapieansätze</i>	51
5	Konklusion	52
6	Literaturverzeichnis	53

Abkürzung und Glossar

Abb.: Abbildung

Tab.: Tabelle

OK: Oberkiefer

UK: Unterkiefer

NF2: Neurofibromatose Typ 2

OPG: Orthopantomogramm

CT: Computertomographie

MRT: Magnetresonanztomographie

NOO: nerve of origin

SSRO: sagittal splint ramus osteotomy

MPNST: maligner peripherer Nervenscheidentumor

HNO: Hals-Nasen-Ohren

ENT: ear nose throat

HNS: head-neck surgery

MKG: Mund-Kiefer-Gesicht

Bzw.: beziehungsweise

Usw.: und so weiter

Lj.: Lebensjahr

St.p.: Status post

WB: Wurzelkanalbehandlung

Pat.: Patient*in

Prof.: Professor

Univ.-Kl.: Universitätsklinik

MG: Mundgesundheit

RZ: retinierte Zahntfernung

LA: Lokalanästhesie

Ev.: eventuell

PN: Perineuriom

EMA: Epithelial Membran Antigen

IHC: Immunhistochemie

FNAC: Feinnadelaspirationszytologie

US: Ultraschall

Abbildungsverzeichnis

ABBILDUNG 1: KLINISCHE KLASSIFIKATION DES INTRAOSSÄREN SCHWANNOMS DES UNTERKIEFERS (1).....	5
ABBILDUNG 2: LOKALISATION INTRAOSSÄRER SCHWANNOME (EIGENE DARSTELLUNG) IN ANLEHNUNG AN DR.MED.TOBIAS SCHREIBER (25) (1) ANTERIOR (2) POSTERIOR (3) RAMUS MANDIBULAE (4) PTERYGOIDALRAUM.....	7
ABBILDUNG 3: PATIENT*IN MIT EINEM INTRAOSSÄREN SCHWANNOM DES UNTERKIEFERS MIT BETEILIGUNG DES FORAMEN OVALE. (A) CT-SCAN, AXIALE ANSICHT; DER ROTE PFEIL ZEIGT DIE ERWEITERUNG DES FORAMEN MANDIBULA. (B) CT-SCAN, KORONALE ANSICHT; DER GELBE PFEIL ZEIGT DIE ERWEITERUNG (1)	11
ABBILDUNG 4: PATIENT*IN MIT EINEM INTRAOSSÄREN SCHWANNOM DES UNTERKIEFERS MIT BETEILIGUNG DES FORAMEN OVALE. (A) CT-SCAN, AXIALE ANSICHT; DER ROTE PFEIL ZEIGT DIE ERWEITERUNG DES FORAMEN MANDIBULA. (B) CT-SCAN, KORONALE ANSICHT; DER GELBE PFEIL ZEIGT DIE ERWEITERUNG (1)	11
ABBILDUNG 5: DIAGNOSE: SCHWANNOM: DEGENERATIVE VERÄNDERUNGEN.....	12
ABBILDUNG 6: DIAGNOSE: SCHWANNOM: ANTONI A MUSTER.....	13
ABBILDUNG 7: DIAGNOSE: SCHWANNOM: VEROCAY BODIES	13
ABBILDUNG 8: DIAGNOSE: SCHWANNOM: ANTONI B WACHSTUMSMUSTER	13
ABBILDUNG 9: DIAGNOSE: SCHWANNOM: ANTONI B MUSTER	14
ABBILDUNG 10: DIAGNOSE: SCHWANNOM: ANTONI A UND ANTONI B WACHSTUMSMUSTER	14
ABBILDUNG 11: HISTOLOGISCHER DARSTELLUNG EINES EINGEKAPSELTEN FASZIKELS (17)	16
ABBILDUNG 12: ÜBERBLICK DER ARTEN DER SCHANNOME NACH VOLLSTÄNDIGER ENUKLEATION (2,3,20,21).....	17
ABBILDUNG 13: (A) EXZISION UND EVAKUIERUNG DES TUMORS. (B) MAKROSKOPISCHES ERSCHEINUNGSBILD DES TUMORS MIT EINER GRÖÖE VON 1,5 × 3 CM (2).....	18
ABBILDUNG 14: (A) DAS MONOMORPHE TUMORZELLEN MIT SPINDELFÖRMIGEN UND WELLENFÖRMIGEN OVALEN KERNEN ZEIGT, HYPOZELLULÄRE BEREICHE (ANTONI-B-MUSTER) DURCH SCHWARZE PFEILE UND HYPERZELLULÄRE BEREICHE (ANTONI-A-MUSTER) DURCH BLAUE PFEILE ANGEZEIGT. (B) ZEIGT TUMORZELLEN, DIE AUS PROLIFERIERENDEN GRUPPEN VON SCHWANN-ZELLKERNEN IN ANTONI-A-GEWEBE BESTEHEN UND VEROCAY-KÖRPER BILDEN, SOWIE DEGENERATIVE VERÄNDERUNGEN UND HYALINISIERUNG WERDEN BEOBAHTET. (35).....	18

ABBILDUNG 15: (A) MAKROSKOPISCHE UNTERSUCHUNG DER PROBE, DIE DEN ENDOBRONCHIALEN TUMOR ZEIGT, DER VOM PERIPHEREN BRONCHUS IN DEN MITTLEREN BRONCHUS ÜBERGEHT. (B) MIKROSKOPISCHE BEFUNDE ZEIGTEN LÄNGLICHE TUMORZELLEN MIT SPINDELFÖRMIGEN KERNEN UND UNDEUTLICHEN ZELLMEMBRAN (37)	19
ABBILDUNG 16: PLEXIFORMES SCHWANNOM DER ORBITA. MEHRERE KNÖTCHEN IM VERLAUF DES BETROFFENEN NERVS (49) PLEXIFORMES SCHWANNOM BEI HOHER VERGRÖßERUNG. RESTLICHE MYELINISIERTE NERVENFASERN SIND IM NERVUS INTERNODULARIS ERKENNBAR, BEI DEM ES SICH UM EINEN VOM TUMOR BETROFFENEN NERV (A-C) HANDELT (41).....	20
ABBILDUNG 17: SCHEMATISCHE DARSTELLUNG EINER SSRO, DIE HÄUFIGESTE METHODE DEN UNTERKIEFER ZU VERSCHIEBEN. DIE PFEILE WEISEN IN DIE RICHTUNG, IN DIE DER UNTERKIEDER NACH DER OSTEOTOMIE BEWEGT WIRD (50)	23
ABBILDUNG 18: PRISMA-FLOW CHART ZUR LITERATURRECHERCHE (EIGENE DARSTELLUNG)	28
ABBILDUNG 19: PATIENT*IN A MIT INTRAOSSÄREM SCHWANNOM LINKS VON 2018	41
ABBILDUNG 20: PATIENT*IN A MIT INTRAOSSÄREM SCHWANNOM LINKS VON 2022, KEINE GRÖßENVERÄNDERUNG, MITTLERWEILE ENTFERNUNG DES ZAHNES 48	41
ABBILDUNG 21: DVT 2018; ABBILDUNG EINES INTRAOSSÄREN SCHWANNOMS LINKS; BILD OBEN LINKS – ANSICHT VON TRANSVERSAL, BILD OBEN RECHT – ANSICHT VON LONGITUDINAL , BILD UNTEN LINKS – ANSICHT VON AXIAL.....	42
ABBILDUNG 22: DVT 2022; ABBILDUNG EINES INTRAOSSÄREN SCHWANNOMS LINKS; BILD OBEN LINKS – ANSICHT VON TRANSVERSAL; BILD OBEN RECHT – ANSICHT VON LONGITUDINAL; BILD UNTEN LINKS – ANSICHT VON AXIAL	42
ABBILDUNG 23: MRT AUFNAHME EINES SCHWANNOMS LINKS - AXIALER SCHNITT, T1 GEWICHTETE SEQUENZ LINKS, T2 GEWICHTETE SEQUENZ RECHTS.....	43
ABBILDUNG 24: MRT-AUFNAHME EINES SCHWANNOMS LINKS, KORONALER SCHNITT LINKS, AXIALER SCHNITT RECHTS, T1 GEWICHTETE SEQUENZEN	43
ABBILDUNG 25: DVT 2014, ABBILDUNG EINES INTRAOSSÄREN SCWHANNOMS RECHTS; BILD OBEN LINKS – ANSICHT VON TRANSVERSAL; BILD OBEN RECHT – ANSICHT VON LONGITUDINAL; BILD UNTEN LINKS – ANSICHT VON AXIAL	44
ABBILDUNG 26: DVT 2016, ABBILDUNG EINES INTRAOSSÄREN SCHWANNOMS RECHTS; BILD OBEN LINKS – ANSICHT VON TRANSVERSAL; BILD OBEN RECHT – ANSICHT VON LONGITUDINAL; BILD UNTEN LINKS – ANSICHT VON AXIAL	45

Tabellenverzeichnis

TABELLE 1: SUCHERGEBNISSE DER IN DIE ARBEIT INTEGRIERTEN ARTIKEL (EIGENE DARSTELLUNG).....	35
TABELLE 2: ANZAHL DER VERÖFFENTLICHEN ARTIKEL IM JEWEILIGEN JAHR (EIGENE DARSTELLUNG).....	36
TABELLE 3: ANZAHL DER PUBIKATIONSBLÄNDER DER INKULDIERTEN ARTIKEL (EIGENE DARSTELLUNG).....	36
TABELLE 4: ANZAHL DER PUBLIKATIONEN VON UNTERSCHIEDLICHEN MEDIZINISCHEN ABTEILUNGEN IM ZEITRAUM ZWISCHEN 2000-2024 (EIGENE DARSTELLUNG)	37

1 Einleitung

Schwannome sind seltene, benigne Tumore. Sie gehen von Gliazellen des peripheren Nervensystems, den Schwann'schen Zellen, aus. Diese Schwann-Zellen sind Stützzellen der Axone, die periphere Nervenfasern umschließen (1).

Ihren Ausgangspunkt nehmen Schwannome von den kaudalen Hirnnerven. Während es für intrakranielle Schwannome, diverse Therapiestrategien in der Literatur gibt, liegen zu den extrakraniellen Schwannomen weniger Daten vor. Die Gruppe der Schwannome, welche im Bereich des Nervus alveolaris inferior auftreten, wird selten in aktueller Fachliteratur beschrieben. Diese werden am ehesten als Zufallsbefund im Orthopantomogramm im Rahmen zahnmedizinischer Routineuntersuchungen entdeckt. In vielen Fällen herrscht Unsicherheit bezüglich der erforderlichen weiterführenden diagnostischen und therapeutischen Maßnahmen (2–4).

Mortazavi et al. (5) haben in ihrem Review beschrieben, dass 24-48% der Schwannome im Kopf-Hals-Bereich lokalisiert sind und sich vor allem in Weichgeweben entwickeln. Intraossäre Schwannome machen 1% der Tumorarten im Kopf- Halsbereich aus. Die Entwicklung kann in jedem Alter erfolgen. Die höchste Prävalenz findet im zweiten und dritten Lebensjahrzehnt statt (6).

Das Durchschnittsalter der Patient*innen liegt bei 34 Jahren. Frauen sind öfter betroffen als Männer. Schwannome können über drei Mechanismen in den Knochen eindringen: Sie können sich zentral im Knochen entwickeln, aus Nährstoffkanälen entstehen oder eine Weichgewebsläsion darstellen, die eine Knochenerosion verursacht. Bei intraossären Schwannomen ist die Mandibula, gefolgt vom Kreuzbein, am häufigsten betroffen (5,7–11).

Eine frühzeitige Behandlung dieser gutartigen Nerventumore kann Komplikationen wie Knochenerosion und Zahnverlust reduzieren (12).

1.1 Definition von Schwannomen

Schwannome wurden nach Theodor Schwann (1810–1882) benannt. Im Jahr 1908 bezeichnete Jose Verocay sie als Neurinome. Später wurde der Begriff Neurilemmom im Jahr 1935 von Arthur Purdy Stout geprägt. Im Jahr 1932 schlug Masson den Begriff Schwannom vor (13).

Schwannome sind benigne, langsam wachsende Tumore, die von Schwann-Zellen abgeleitet sind. Sie entstehen durch Mutation oder Veränderung dieser Zellen. Schwann-Zellen umgeben und schützen eine Nervenfasern. Kommt es also zu so einer genetischen Veränderung, führt es zu einem unkontrollierten Wachstum, welches sich zu einem Tumor entwickelt. Die genauen Ursachen für diese Veränderungen sind oft nicht bekannt, aber sie können mit genetischen Faktoren, Umwelteinflüssen oder anderen unbekanntem Risikofaktoren zusammenhängen. Schwannome können an verschiedenen Stellen im Körper auftreten, am häufigsten jedoch im Kopf, Nacken oder den Extremitäten. Sie können Symptome wie Schmerzen, Taubheit oder Schwäche verursachen, abhängig von ihrer Lage und Größe (14). 25-40 % aller Schwannome entstehen in der Kopf- und Halsregion. Am häufigsten nehmen Schwannome ihren Anfang dabei kranial, vom Nervus Vagus ausgehend, und zervikal(15). Intraossäre Schwannome sind noch seltener und machen weniger als 1% aus (16).

Was die intraossären Schwannome betrifft, sind diese in der Regel eingekapselt. In der Literatur wurden bis jetzt insgesamt 88 Fälle von intraossären Schwannomen des Unterkiefers vielfach beschrieben. Der UK ist die häufigste Lokalisation von Schwannomen. Zu den häufigsten Symptomen im Zusammenhang mit intraossären Schwannomen gehören Zahnbeweglichkeit und Zahnverschiebung. Weiters können Schwellungen, Schmerzen und Parästhesien auftreten. In fast allen Fällen ergibt die histopathologische Analyse die endgültige Diagnose eines Schwannoms. Unter den histopathologischen Merkmalen versteht man die Einkapselung, das Vorhandensein gut differenzierter Zellen mit Kernpalisaden rund um die Verocay-Körper (Antoni-Typ-A-Gewebe) und schlecht organisierte Zellen mit verdickten Blutgefäßen (Antoni-Typ-B-Gewebe). In vielen Fällen ist aufgrund dieser Einkapselung, eine chirurgische Enukeation erforderlich. Die chirurgische Therapie stellt, trotz einer Rezidivrate von 8%, die Behandlung der Wahl dar. Zu postoperativen Parästhesien gibt es bis dato keine Erkenntnisse bezüglich der Empfindungsrückkehr (12,17).

1.2 Schwannom, Neurofibrom und Perineuriom im Vergleich

Histologisch wird zwischen Neurofibromen und Schwannomen unterschieden. Neurofibrome weisen ein erhöhtes Risiko von Rezidiven auf. Ebenso können maligne Transformationen eine Manifestation einer Neurofibromatose sein. Nur 4 % der Neurofibrome sind eingekapselt. Obwohl Neurofibrome Antoni-B-ähnliches Gewebe aufweisen können, weisen sie keine Antoni-A-Bereiche auf. Im Allgemeinen fehlen Neurofibromen Antoni-A-, Antoni-B-Muster und Verocay-Körperchen. Darüber hinaus ist das Vorhandensein von Mastzellen eines der nützlichsten Merkmale bei Neurofibromen. Hinzu kommt, dass Neurofibrome chirurgisch nur schwer zu entfernen sind (13).

Der maligne periphere Nervenscheidentumor (MPNST) ist ein seltener mesenchymaler Tumor, der normalerweise eine hochgradige Malignität aufweist. Im Kopf-Hals-Bereich macht MPNST 2–6 % der Kopf-Hals-Sarkome aus. Lee et al.(18) berichten in einem Case Report von 2019 über einen Patienten, mit einer zufällig entdeckten Aufhellung im OPG. Die radiologischen Merkmale schienen gutartig zu sein, jedoch wies die histopathologische Untersuchung der biopsierten Probe eine geringgradige Malignität auf. Es wurde eine weitreichende Exzision des Unterkiefers durchgeführt und über ein Jahr nach der Operation kam es zu keinem lokoregionären Rezidiv oder einer Fernmetastasierung. Dieser Fall zeigt, dass, auch wenn bildgebende Verfahren eindeutig die Gutartigkeit eines intraossären neurogenen Tumors zeigen, darauf geachtet werden muss, einen geeigneten Behandlungsplan für die vermutete Malignität mit einer endgültigen histopathologischen Analyse zu erstellen (18). Den Ursprung können Zellen peripherer Nerven darstellen. Diese vielfältige Entwicklung kann neuartig oder durch bösartige Transformationen bereits bestehender Neurofibrome sein (19).

Ein Perineuriom (PN) bietet Raum für Verwechslungen, da es sich gemäß der WHO-Klassifikation von 2013, um einen „gutartigen peripheren Nervenscheidentumor“ handelt, der aus Perineuriumzellen besteht. Jedoch ist ein PN im Vergleich zu Schwannomen oder Neurofibromen selten. Ein PN kann sich bei Erwachsenen in den Gliedmaßen, im Rumpf sowie im Kopf- und Halsbereich entwickeln (20).

1.2.1 Typ A Schwannom

Was die Lokalisation und das Erscheinungsbild angeht, können intraossäre Schwannome im Kieferbereich laut einer aktuellen Publikation von Li et al. (1) in 3 Typen eingeteilt werden. Typ A Schwannome sind Tumore, die vom N.alv.inf. ausgehen ohne kortikale Ausdünnung oder Ausdehnung zu verursachen. Diese Fälle werden meist mit einer Eukleationsoperation durch ein knöchernes Fenster operiert. Eine Alternative zu einer Eukleation können eine SSRO oder eine Mandibulektomie sein (1).

1.2.2 Typ B Schwannom

Schwannom vom Typ B sind Läsionen, die die intramandibuläre Region betreffen, mit kortikaler Ausdünnung oder Ausdehnung. Auch bei diesem Typ ist die chirurgische Eukleation die erste Therapieoption. Hiermit kann der Nervenerhaltungen gewährleistet werden. Jedoch kann es zu einer Erhöhung des Komplikationsrisikos in Bezug auf Frakturen des Unterkiefers kommen. In einigen Fällen wurde eine Teil- oder Segmentresektion des Unterkiefers gemacht. Bei Nicht-Vorhandensein von mehr als zwei Knochenhöhlenwänden, sollte entweder eine marginale Mandibulektomie oder eine segmentale Resektion in Betracht gezogen werden. In weiterer Folge wird meist eine Rekonstruktion mit einem Fibula-freien Lappen oder einer Titanplatte durchgeführt. Hier gab es jedoch eine geringe Rezidivrate, was darauf schließen lässt, dass Resttumorgewebe und möglicherweise eine suboptimale chirurgische Auswahl getroffen wurde (1).

1.2.3 Typ C Schwannom

Typ C Schwannome lassen sich in zwei Subklassen unterteilen. Die erste Subklasse dehnt sich in der UK Region und am Ramus mandibulae aus, während die zweite Subklasse sich bis zum Pterygomandibularraum ausbreitet und schließlich das Foramen ovale betreffen kann. Die starke kortikale Ausdehnung und Erosion, bei Schwannomen vom Typ C, welche eine äußerst riskante chirurgische Situation verlangt, findet kaum Beachtung in der aktuellen Fachliteratur.

Der Erhalt des Nervs ist bei Typ C nur selten möglich. Es ist unerlässlich eine bessere Freilegung des Schädelbasisbereichs und eine anschließende Rekonstruktion mit einem Fibula freien Lappen zu schaffen, um ein ideales postoperatives Erscheinungsbild und einen idealen Funktionserhalt zu gewährleisten. Durch die vollständige Entfernung des Tumors, mittels einer segmentalen Unterkieferresektion konnte bis dato kein Rezidiv erfasst werden (1).

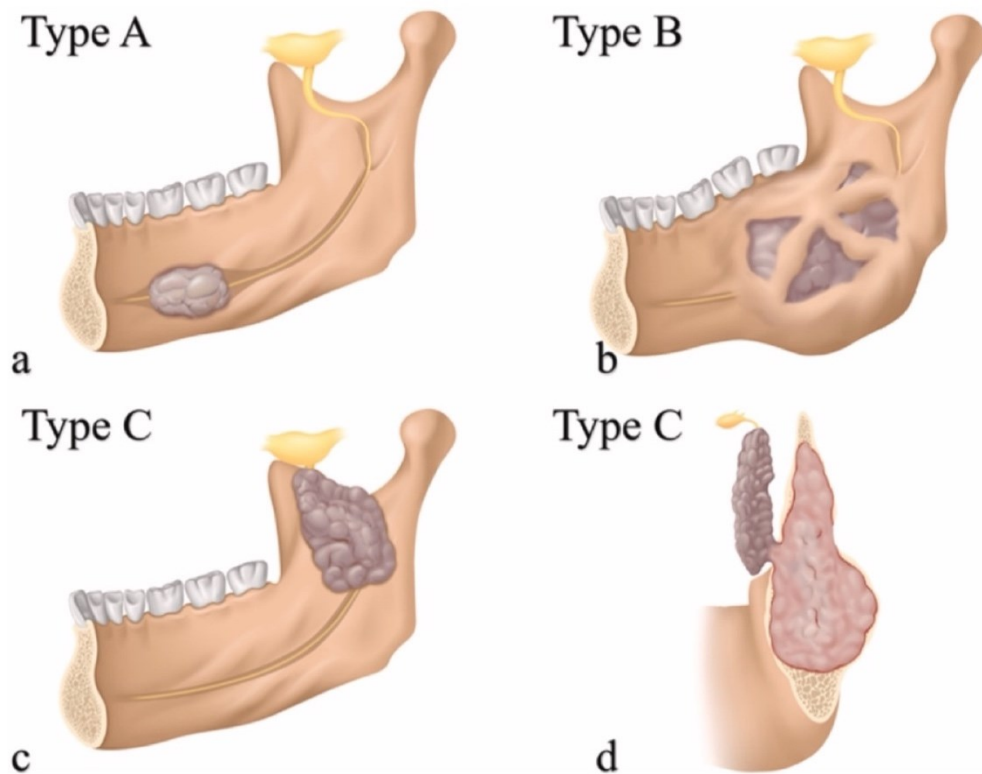


Abbildung 1: Klinische Klassifikation des intraossären Schwannoms des Unterkiefers (1)

1.3 Lokalisation

Schwannome machen etwa 8% der intrakraniellen und 29% der primären spinalen Tumoren aus. Abgesehen von Fällen, die mit Neurofibromatose assoziiert sind, treten sie meist einzeln auf und wachsen langsam über mehrere Jahre. Typischerweise treten sie in den peripheren Nerven der Kopf-Hals-Region und den Extensoren der Extremitäten auf. Sie können jedoch auch von der Haut, spinalen Nerven oder Hirnnerven ausgehen, insbesondere vom 8. Hirnnerven (Akustikusneurinom).

Sensorische Nerven sind am häufigsten betroffen, während motorische und autonome Nerven weniger häufig beeinträchtigt sind. Viszerale Tumore sind selten. (21)

Am häufigsten gehen Schwannome vom Nervus vagus und den sympathischen Fasern in den extrakraniellen Kopf-Hals-Regionen aus und sind oft unbekanntes Ursprungs (22).

Laut einer Studie, die im Jahr 2012 von Bansal et.al. (23) durchgeführt wurde, haben etwa 25 % der gemeldeten Fälle ihren Ursprung in der Kopf- und Halsregion. Davon treten etwa 1-12 % intraoral auf. Die intraossäre Läsion macht weniger als 1 % der zentralen Neoplasmen aus (23).

Auch, wenn die meisten extra- und intrakraniellen Schwannome gutartig sind, gibt es ein Risiko der malignen Entartung. Der Großteil von Schwannomen wird im Kopf-Hals Bereich diagnostiziert und kann Symptome wie Schmerzen, Heiserkeit, Dysphagie und Neuropathien zur Folge haben (22). Die Kopf-Hals-Region ist eine der häufigsten Lokalisationen für Nervenscheidentumore. Lokalisation am Unterkiefer sind im Gegensatz dazu äußerst selten (24). Obwohl orale Läsionen sehr selten auftreten, ist die Zunge am häufigsten betroffen. Schwannome können in vereinzelt Fällen zentral im Knochen entstehen. Diese beschränken sich auf den hinteren Unterkiefer, ein Phänomen, das durch den langen Verlauf des Nervus alveolaris inferior im Unterkieferkanal erklärt wird (25).

Am häufigsten kommen intraossäre Schwannome der Mandibula im posterioren Bereich vor, allerdings können sie auch anterior, im Bereich des Ramus oder sogar in die Pterygoid-Region einwandern (1).

Mögliche Lokalisationen intraossärer Schwannome der Mandibula:

- 1: Mandibula anterior
- 2: Mandibula posterior
- 3: Ramus mandibulae
- 4: Pterygomandibularraum am Übergang zur Schädelbasis

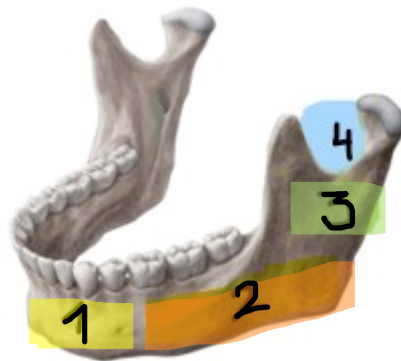


Abbildung 2: Lokalisation intraossärer Schwannome (eigene Darstellung) in Anlehnung an Dr.med.Tobias Schreiber (26) (1) anterior (2) posterior (3) Ramus mandibulae (4) Pterygoidraum

1.4 Entstehung und Wachstum

Die allgemeine Organisation und Verteilung des Nervengewebes (des dritten Grundgewebes) wird weitgehend durch seinen Evolutionsverlauf bestimmt. Die spezialisierten Zellen, welche die funktionellen Einheiten des Nervensystems ausmachen, als auch die sogenannten Neuronen, die von ihren Bindegewebs-Neuroglia getragen werden, bilden den Hauptteil des Nervengewebes im Körper. Neuronen entstehen in der Embryogenese aus primitiven Neuroblasten. Es handelt sich um enddifferenzierte Zellen, die sich im Falle eines Zelltods nicht regenerieren. Jede Störung dieses Systems führt zu gutartigen oder bösartigen Tumoren der Nerven in der Mundhöhle (23).

Virchows ursprüngliche Klassifikation betonte die Beziehung der Nerventumore zum eigentlichen Neuron, indem sie die Tumore in echte und falsche Neurome unterteilte. Zu den falschen Neuromen zählen Nervenscheidentumore (z. B. Neurofibrome, Neurilemome) (23).

Schwannome können spontan oder im Rahmen eines familiären Tumorsyndroms wie Neurofibromatose Typ 2 (NF2), Schwannomatose und Carney-Komplex auftreten. Im Mittelpunkt der Pathogenese dieser Tumore steht der Funktionsverlust von Merlin (ein Tumorsuppressorprotein). Das kann entweder durch direkte genetische Veränderungen unter Beteiligung des NF2-Gens auf Chromosom 22 oder sekundär durch Merlin-Inaktivierung, erfolgen. Die genetischen Wege und morphologischen Merkmale von Schwannomen, die mit verschiedenen genetischen Syndromen verbunden sind, werden diskutiert. Merlin hat mehrere Funktionen, unter anderem im Zellkern und an der Zellmembran. Dieses Kapitel fasst das aktuelle Verständnis der Mechanismen zusammen, durch die der Merlin-Verlust an der Pathogenese von Schwannomen beteiligt ist und zeigt mögliche Bereiche für therapeutische Interventionen auf (27).

1.5 Diagnostik

1.5.1 Klinisches Erscheinungsbild von Schwannomen in der Mandibula

Schwannome stellen häufig ein diagnostisches Dilemma dar, da die klinische Anamnese meist unspezifisch ist. Sie bleiben meist über einen längeren Zeitraum asymptomatisch. Die Histopathologie ist der Goldstandard der Diagnose (3).

Die klinischen Merkmale zentraler Schwannome ähneln gutartiger odontogener Zysten (28).

Im Hinblick auf präoperative Untersuchungen werden in der Regel FNAC, US und Röntgenaufnahmen mit CT oder MRT durchgeführt. Allerdings sind Schwannome im FNAC schwer zu charakterisieren. Yasumatus et al (29) beschreiben Schwannome als stark vaskuläre Tumore mit einer Fülle von Gefäßen und Blutfluss sowie eine direkte Verbindung zum Nerv, was spezifisch für neurogene Tumore ist. Im Ultraschall wurden bei den Patient*innen der Autor*innen, Schwannome nicht erkannt und die Methode somit ausgeschlossen (29).

1.5.1.1 Symptome

Intraossäre Schwannome der Mandibula sind in den meisten Fällen asymptomatisch und werden durch Zufallsbefunde im OPG entdeckt. Typischerweise steht der Tumor in Verbindung mit einem Nervenstamm. Wenn der Nerv, der zusammen mit benachbarten Strukturen während dem Wachstum Gewebe verdrängt, führt diese Expansion zu einer Erweiterung des Nervenkanals. Durch diese knöcherne Ausdehnung kommt es zu Schwellungen, welche das häufigste Symptom darstellen. Weiters können und Parästhesien auftreten (2).

Li et al (1) berichten, in einem Case Report und Review von 2023, von 13 intraossäre Schwannomen, welche von den Autor*innen behandelt wurden, sowie 86 Fälle, über die zuvor in der Literatur berichtet wurde. Viele Patient*innen hatten keine Symptome. Diejenigen mit Symptomen klagten am häufigsten über eine schmerzlose Schwellung im Unterkiefer, mit oder ohne Zahnbeweglichkeit und Taubheitsgefühl der Lippen. Klinische Symptome sind für die präoperative Diagnose eines Schwannoms des Unterkiefers untergeordnet (1).

- Symptome:
 - Kein Schmerz oder unspezifische Schmerzen
 - Schwellung/Auftreibung
 - Zahnbeweglichkeit oder -verschiebung
 - Parästhesien

1.5.2 Radiologisches Erscheinungsbild

Häufig stellen sich mandibuläre Schwannome als unilokuläre Läsion dar, die mit einer gewöhnlichen Unterkieferzyste verwechselt werden kann. Eine multilokuläre Darstellung kann auftreten, ist jedoch nicht charakteristisch für ein intraossäres Schwannom. Ebenso kann es bei anderen Erkrankungen zu Zahnwurzelresorption, Erweiterung des Unterkiefers und Erosion des kortikalen Knochens kommen. Eine Erweiterung des unteren Alveolarnervenkanals sollte jedoch den Verdacht auf ein Schwannom erwecken. Die radiologischen Befunde eines intraossären Schwannoms ähneln anderen Läsionen wie beispielsweise odontogenen Keratozysten und Ameloblastomen (1,14). Eine sichere Diagnose kann meist ausschließlich durch weitere ausführliche bildgebende und histologische Verfahren durchgeführt werden. Weitere bildgebende Verfahren sind das DVT, das MRT und CT (1,6).

Intraossäre Schwannome weisen auf Röntgenbildern gutartige Bildmerkmale auf, darunter ein osteolytisches Muster mit einer schmalen Übergangszone, einem dünnen peripheren sklerotischen Rand, variabler Knochenausdehnung und minimaler periostaler Reaktion. Auch wenn die radiologischen Befunde bei der Eingrenzung des Differenzials nicht besonders hilfreich sind, deuten sie doch auf die Gutartigkeit der Raumforderung hin. Aufgrund der unspezifischen Charakterisierung im Röntgenbild ist es schwierig, diese Neoplasien von anderen Knochenläsionen zu unterscheiden (30).

Die MRT ist von großem Wert, da sie dabei hilft, solide Raumforderungen, zum Beispiel Schwannome, von rein zystischen Läsionen (radikulären Zysten, parodontale Zysten usw.) zu unterscheiden. Die MRT kann nicht nur den Tumor und die Kapsel darstellen, sondern auch den Nerv selbst, aus dem er stammt. Es ist jedoch schwierig, das Schwannom von anderen soliden Tumoren, wie beispielsweise dem Ameloblastom oder dem Neurofibrom, zu unterscheiden. Hinzu kommt, dass der untere Alveolarkanal nicht sichtbar ist oder charakteristische destruktive Veränderungen aufweist. Eine Infiltration des Nerven durch Tumorzellen oder eine Verbindung des Nerven zum Tumorgewebe ist wahrscheinlich. Ameloblastome wachsen auch infiltrierend und

weisen eine Verschiebung des Kanals auf jedoch kommt es hier kaum zu Parästhesien (13).

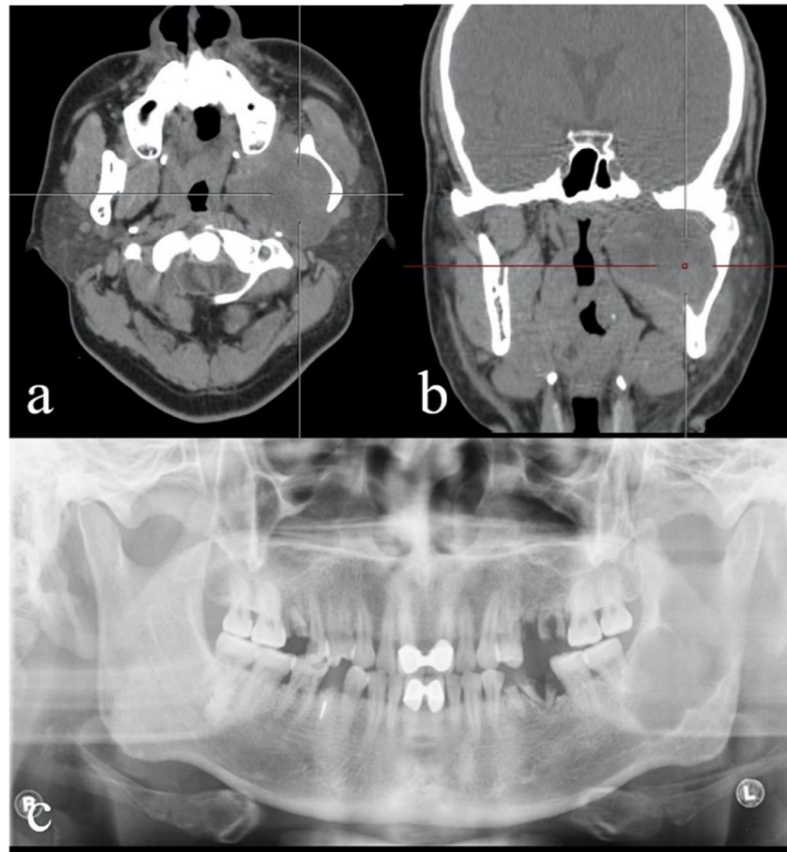


Abbildung 4: Patient*in mit einem intraossären Schwannom des Unterkiefers mit Beteiligung des Foramen ovale. (a) CT-Scan, axiale Ansicht; Der rote Pfeil zeigt die Erweiterung des Foramen mandibula. (b) CT-Scan, koronale Ansicht; Der gelbe Pfeil zeigt die Erweiterung (1)

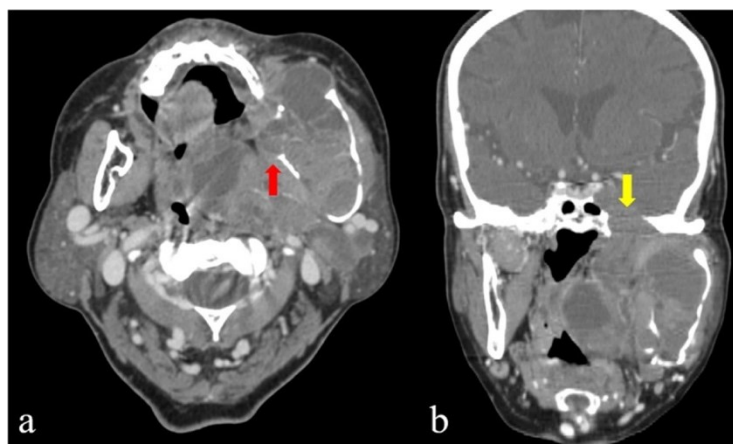
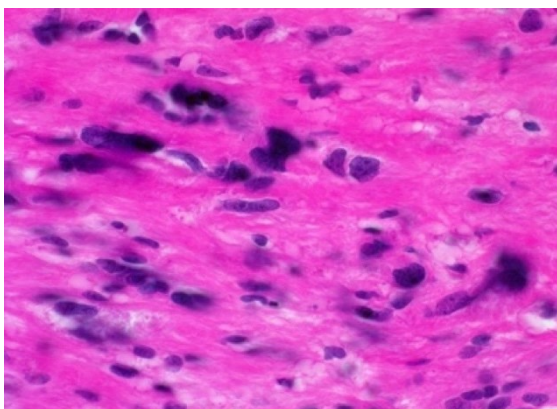


Abbildung 3: Patient*in mit einem intraossären Schwannom des Unterkiefers mit Beteiligung des Foramen ovale. (a) CT-Scan, axiale Ansicht; Der rote Pfeil zeigt die Erweiterung des Foramen mandibula. (b) CT-Scan, koronale Ansicht; Der gelbe Pfeil zeigt die Erweiterung (1)

1.5.3 Histologie und Morphologie

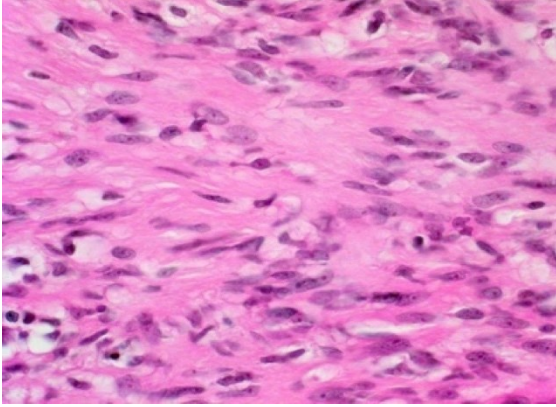
Davis et al (31) beschreiben die histologische Untersuchung des gut umschriebenen Schwannoms. Dies zeigt eine degenerative Veränderungen und eine variable Darstellung kompakter Spindeln, die als „Antoni-A“-Körperchen bezeichnet werden sowie mikrozystischer Bereiche mit einer hohen Konzentration an Makrophagen und Kollagenfasern, die als „Antoni-B“-Körperchen bezeichnet werden. Darüber hinaus werden Kernpalisaden um Zellkörper herum als Verocay-Körperchen beschrieben und weisen stark auf Schwannome hin. Schwannome weisen in der Immunhistochemie typischerweise eine starke Färbung der S100-Proteinexpression auf und weisen reichlich perizelluläres Typ-IV-Kollagen auf. Glialfibrilläres saures Protein (GFAP), Podoplanin, Calretinin und SOX10 können in verschiedenen Subtypen von Schwannomen in unterschiedlichem Ausmaß vorhanden sein (31).

Die histopathologischen Merkmale des Schwannoms sind eindeutig. Die Immunhistochemie (IHC) dient der Befundvervollständigung. Bei der IHC zeigen Antoni-Typ-B-Gewebezellen eine intensive Färbung für das S-100-Protein. Die, aus perineuralen Zellen stammenden Tumorkapseln, sind immunreaktiv gegenüber EMA (Epithelial Membran Antigen) und Kollagen IV. Kapsel- und Antoni-B-Zellen sind positiv für CD34- und CD68-Lysosomen-assoziierte Antigene. Das S-100-Protein dient als zuverlässiges Antigen zur Bestätigung dieses Nerventumors, da es ausschließlich von Schwann-Zellen exprimiert wird (32,33).



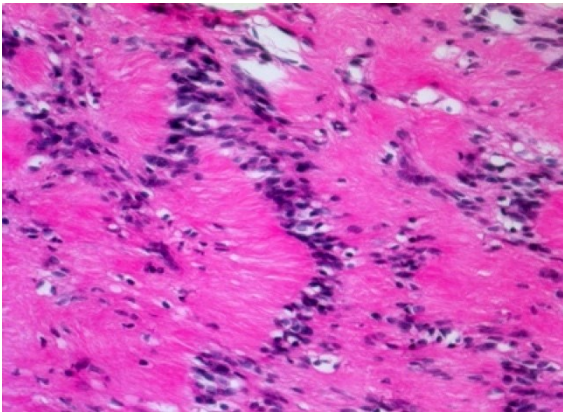
Diagnose: Schwannom: degenerative Veränderungen
Diagnose Gruppe: benigner Tumor
Topographie: Nerv peripher
Beschreibung: Ein Teil zeigt die Morphologie von Schwannzellen. Daneben finden sich aber auch degenerativ veränderte Zellen mit stark verformten, vergrößerten und hyperchromatischen Kernen (21)

Abbildung 5: Diagnose: Schwannom: degenerative Veränderungen



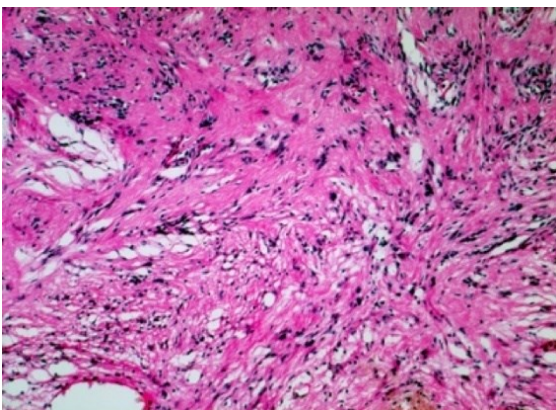
Diagnose: Schwannom: Antoni A Muster
Diagnose Gruppe: benigner Tumor
Topographie: Muskel, untere Extremität
Beschreibung: Kompakte spindelzellige parallel ausgerichtete Tumorzellverbände (Antoni A Muster) (21).

Abbildung 6: Diagnose: Schwannom: Antoni A Muster



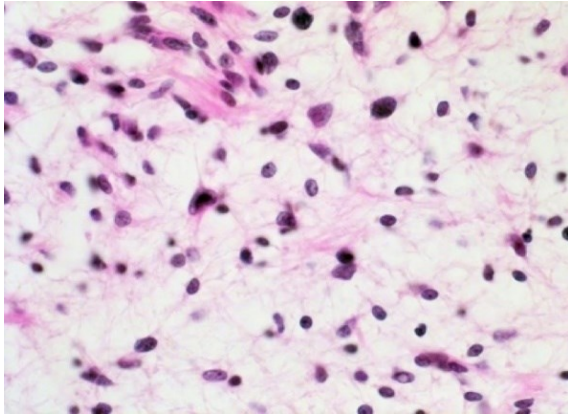
Diagnose: Schwannom: Verocay bodies
Diagnose Gruppe: benigner Tumor
Topographie: Nerv peripher
Beschreibung: Palisadierung der Tumorzellkerne und parallele Anordnung der kernlosen Zellfortsätze in einem Verocay body (21).

Abbildung 7: Diagnose: Schwannom: Verocay bodies



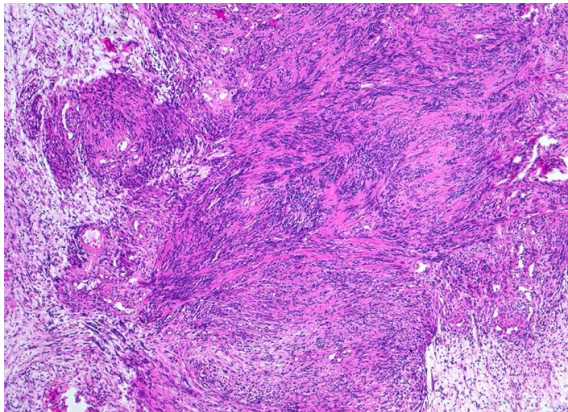
Diagnose: Schwannom: Antoni B Wachstumsmuster
Diagnose Gruppe: benigner Tumor
Topographie: Nerv peripher
Beschreibung: Links oben im Bild kompaktes Wachstumsmuster entsprechend einem Antoni A Muster. Unten im Bild lockere Anordnung der neoplastischen Zellen entsprechend einem Antoni B Muster (21).

Abbildung 8: Diagnose: Schwannom: Antoni B Wachstumsmuster



Diagnose: Schwannom: Antoni B Muster
Diagnose Gruppe:benigner Tumor
Topographie: Muskel, untere Extremität
Beschreibung: Lockerer Tumorzellverband mit runden Kernen und spinnwebartigen Zellfortsätzen. Ein Teil der Zellkerne ist hyperchromatisch (Zeichen der Degeneration). Einige weisen intranukleäre Zytoplasmäeinschlüsse auf (21)

Abbildung 9: Diagnose: Schwannom: Antoni B Muster



Diagnose: Schwannom: Antoni A und Antoni B Wachstumsmuster
Diagnose Gruppe: benigner Tumor
Topographie: Nerv peripher
Beschreibung: Biphasischer Tumor mit kompakten spindelzelligen parallel ausgerichteten dunkleren Tumorzellverbänden (Antoni A Muster) und lockeren, hellen Zellverbänden (Antoni B Muster) (21)

Abbildung 10: Diagnose: Schwannom: Antoni A und Antoni B Wachstumsmuster

1.6 Differenzialdiagnosen

Da Schwannome radiologisch schwer von anderen Tumoren unterschieden werden können, ist die Bewertung der Differenzialdiagnose unerlässlich. Die dichte Zellstruktur der Spindelzellen mit Hyperchromatismus und Mitose, kann zu Fehldiagnosen einer bösartigen Erkrankung führen. Eine histopathologische Untersuchung und immunhistochemische Analyse sind für die genaue Diagnose deshalb von Schwannomen von maßgeblicher Bedeutung (22).

Die radiologische Verdachtsdiagnose kann mit anschließender immunhistochemischer Untersuchung bestätigt werden. In dieser Untersuchungsmethode werden Marker, wie das S-100-Protein und das GFAP eingesetzt, welche den Tumor stark positiv färben. Dies bestätigt die Diagnose eines intraossären Schwannoms (22). Für die Diagnosestellung sind routinemäßige Röntgenaufnahmen von geringer Bedeutung, da sie keine Merkmale aufweisen, die das Schwannom von anderen Läsionen unterscheiden (2).

Bei oralen Schwannomen gibt es zwei Typen. Der häufigste Typ ist das submuköse, welches eingekapselt, gut abgegrenzt und von fester Konsistenz ist. Es ähnelt somit einer Zyste. Der zweite Typ ist, ein nicht eingekapseltes Gewebe, bei dem sich der Tumor unterhalb der Basalschicht der Schleimhaut befindet (23).

Die histologischen Merkmale von intraossären Schwannomen und Weichteilswannomen sind identisch. Die Entartung von Schwannomen ist ausgesprochen selten. Zu den wesentlichen histologischen Merkmalen eines konventionellen Schwannoms gehören:

- ausschließliche Zusammensetzung von Schwann-Zellen
- Anordnung der Zellen in kompakter, oft palisadenförmiger Form (Antoni-A-Gewebe) und gelegentlich in lockerer Textur, in der mehrere Prozesse erkennbar sind (Antoni-B-Gewebe)
- Verocay-Körper
- Vorhandensein hyalinisierter und/oder ekstatischer Gefäße, oft begleitet von Hämosiderinablagerungen

- Einkapselung der betroffenen Faszikel durch restliches kollagenes Perineurium (34).

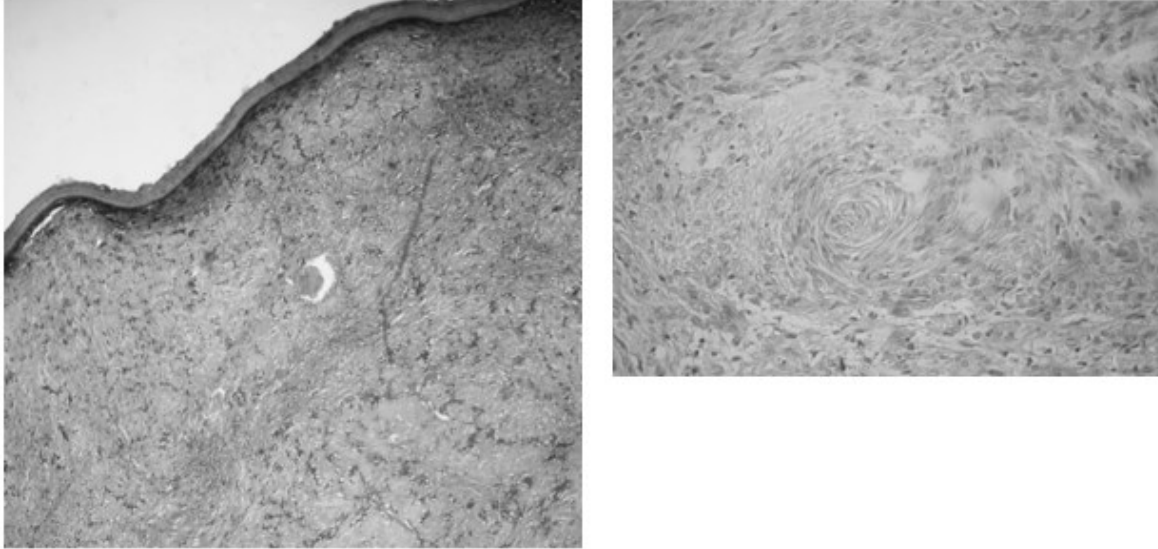


Abbildung 11: Histologischer Darstellung eines eingekapselten Faszikels (17)

In dieser Abb. erkennt man eine dicke fasrige Kapsel die den Tumor umgibt mit überwiegend Antoni A Gewebe und eine „Wirbelung“ von Epithelzellen eines Schwannoms der Mundschleimhaut (17).

1.7 Arten der Schwannome im Überblick

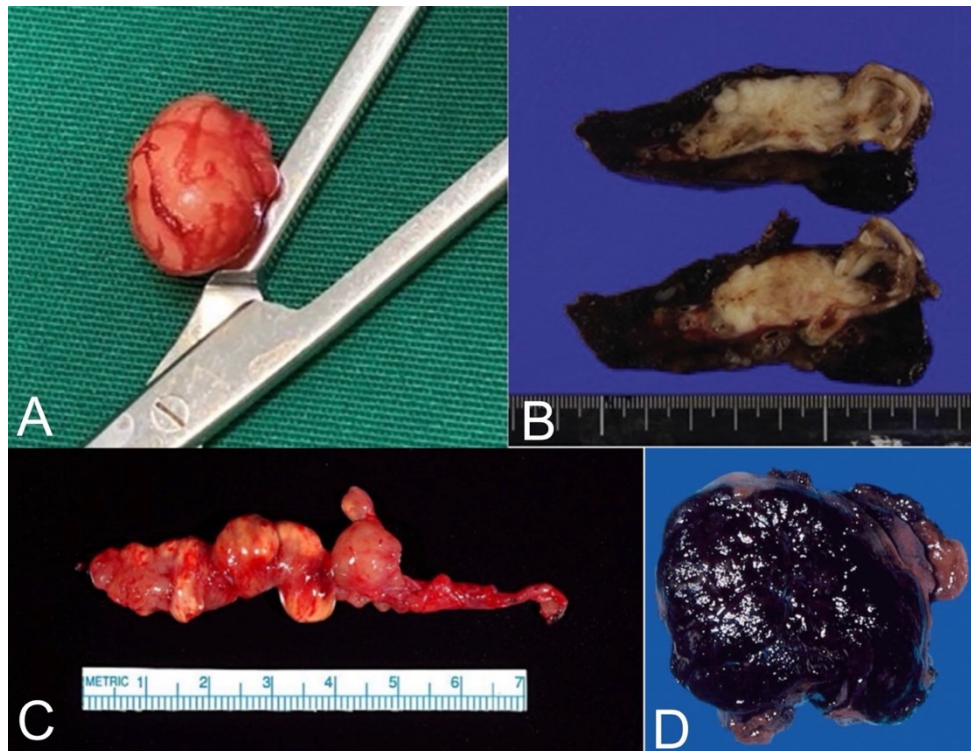


Abbildung 12: Überblick der Arten der Schwannome nach vollständiger Eukleation (2,3,21,22)

Diese Abbildung zeigt einen Überblick der verschiedenen Schwannomarten. Abb. A zeigt ein klassisches Schwannom nach Eukleation, Abb. B lässt ein zelluläres Schwannom erkennen. Abb. C zeigt ein ca. 7cm großes plexiformes Schwannom und Abb. D eine maligne Läsion (2,3,21,22).

1.7.1 Klassisches und „ancient“ Schwannom

Hierbei handelt es sich um einen eingekapselten Tumor mit zwei unterschiedlichen histologischen Regionen: Antoni-A- und Antoni-B-Gewebe. Das Antoni-A-Gewebe zeigt hyperzelluläre Spindelzellen und weist oftmals Palisaden um eosinophile Bereiche, auf. Diese, sogenannten Verocay-Körperchen, sind positiv für die S100-Proteinfärbung. Antoni-B-Gewebe zeigt ein hypozelluläres myxomatöses Muster mit einem Hintergrund aus lockerem Bindegewebe. Es können auch Zysten, Blutungen und Fettabbau vorhanden sein. Verkalkungen und Mitosefiguren sind selten (31).

Alte Schwannome (ancient schwannoma) weisen histopathologische Merkmale wie degenerative Veränderungen und atypische Kerne auf und können leicht mit bösartigen Neubildungen verwechselt werden. Alte Schwannome im Kopf-Hals-Bereich und vor allem in der Mundhöhle sind äußerst selten beschrieben (35).

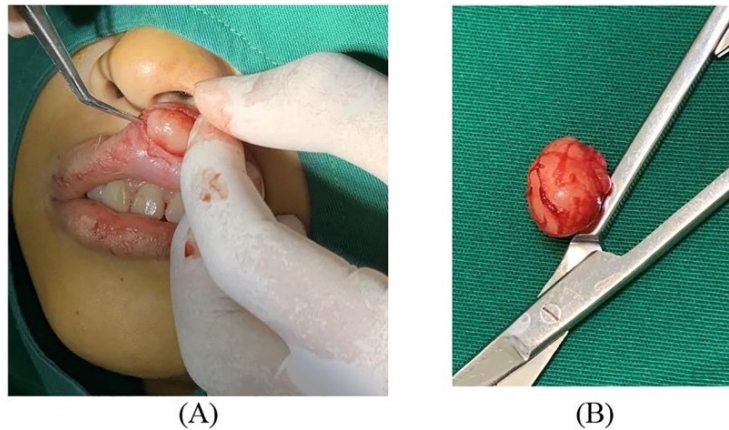


Abbildung 13: (A) Exzision und Evakuierung des Tumors. (B) Makroskopisches Erscheinungsbild des Tumors mit einer Größe von 1,5 × 3 cm (2).

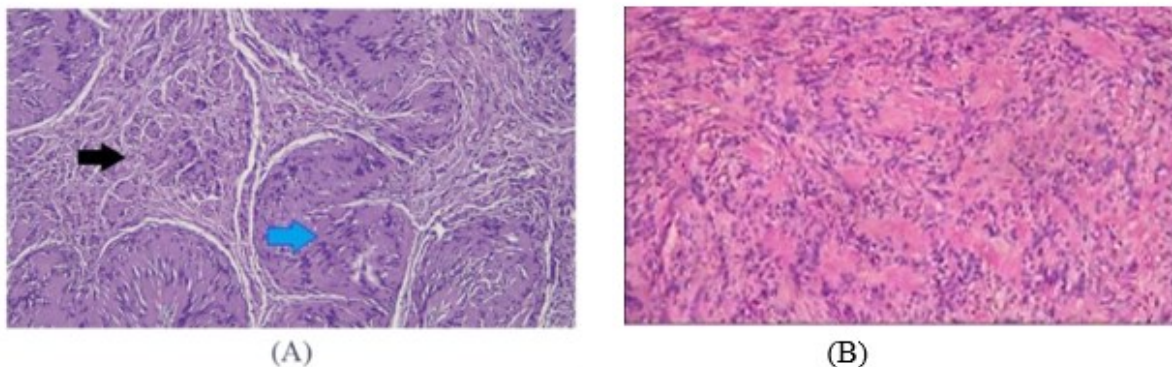


Abbildung 14: (A) Das monomorphe Tumorzellen mit spindelförmigen und wellenförmigen ovalen Kernen zeigt, hypozelluläre Bereiche (Antoni-B-Muster) durch schwarze Pfeile und hyperzelluläre Bereiche (Antoni-A-Muster) durch blaue Pfeile angezeigt. (B) Zeigt Tumorzellen, die aus proliferierenden Gruppen von Schwann-Zellkernen in Antoni-A-Gewebe bestehen und Verocay-Körper bilden, sowie degenerative Veränderungen und Hyalinisierung werden beobachtet. (36)

1.7.2 Zelluläres Schwannom

Diese Art des Tumors ist von großer Bedeutung, da es hauptsächlich im paravertebralen Bereich vorkommt. Es zeigt kompakte hyperzelluläre Bereiche, die keine Verocay-Körper enthalten und vollständig aus Antoni-A-Bereichen bestehen. Bei dem zellulären Schwannom denkt man in erster Linie an ein malignes Geschehen, da hier eine erhöhte mitotische Aktivität, d.h. eine hohe Zellularität und ein faszikuläres Wachstumsmuster erkennbar sind. Hilfreich bei der Diagnose ist das Vorhandensein

von Histozytenaggregaten und eine hohe Expression von perizellulärem Kollagen IV. Die diffuse Expression des S100-Proteins weist auf ein zelluläres Schwannom hin und schließt MPNST aus. Durch die Immunreaktivität von Zytokeratin kann es zu Kreuzreaktionen mit Glia-Fibrillensäureprotein kommen. Es ist wichtig zu beachten, dass zelluläre Schwannome durch eine schwache Expression von Desmin, Aktin der glatten Muskulatur, CD117 und DOG1 gekennzeichnet sind (37).

Das Lokalrezidiv variiert und kann im Vergleich zu klassischen Schwannomen höher sein. Rezidive hängen hier teilweise mit der Lokalisation zusammen, wenn man bedenkt, dass tiefe anatomische Regionen eine Totalresektion deutlich erschweren. Wiederkehrende Läsionen wachsen langsamer, als Primärtumore. In den meisten Fällen übersteigt die mitotische Aktivität nicht 5 pro 10 Hochleistungsfelder. In seltenen Fällen kann eine mitotische Aktivität von mehr als 10 pro 10 Hochleistungsfeldern auftreten. Wenn andere diagnostische Merkmale eines zellulären Schwannoms vorliegen, ist die proliferative Wirkung immer noch mit einer harmlosen Diagnose vereinbar (37).

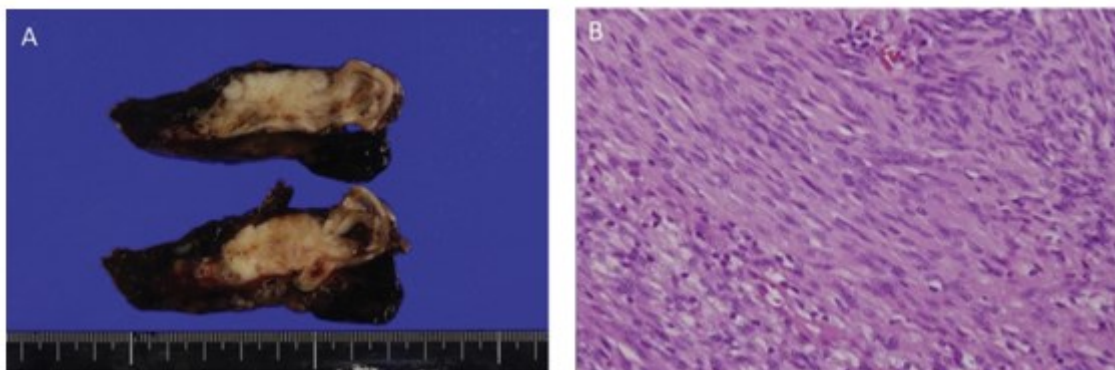


Abbildung 15: (A) Makroskopische Untersuchung der Probe, die den endobronchialen Tumor zeigt, der vom peripheren Bronchus in den mittleren Bronchus übergeht. (B) Mikroskopische Befunde zeigten längliche Tumorzellen mit spindelförmigen Kernen und undeutlichen Zellmembran (38)

1.7.3 Plexiformes Schwannom

Das plexiforme (multinoduläre) Schwannom ist eine anatomisch exklusive Variante, die grob und/oder mikroskopisch durch intraneurales plexiformes und multinoduläres Wachstumsmuster gekennzeichnet ist. Sempere berichtete in ihrem Artikel 2010 über den ersten Fall eines intraossären plexiformen Schwannoms des Unterkiefers, einem äußerst seltenen gutartigen neurogenen Tumor (39). Die plexiforme Variante ist zellulärer als der klassische Typ (13,40).

Diese Variante tritt an subkutanen oder oberflächlichen Stellen der Haut auf und zeichnet sich durch ein Wachstumsmuster aus, welches als plexiform bezeichnet wird. Das plexiforme Schwannom ist mit einer Schwannomatose, NF2 und anderen für Schwannome prädisponierenden Syndromen verbunden. Diese Tumoren werden nicht so beschrieben wie ein klassisches Schwannom. Zudem fehlt ihnen meist sogar eine Kapsel. Sie umfassen mehrere Faszikel. Die Tumore weisen ein Antoni-A-Muster auf. In der Läsion sind immunreaktive Axone des Neurofilamentproteins vorhanden. Problematischer sind plexiforme Schwannome, die ihren Ursprung in tiefen anatomischen Läsionen haben. Die anatomischen Stellen können innerhalb von Weichteilen oder peripheren Hauptnerven liegen. Sie können eine hohe mitotische Aktivität und Zellularität aufweisen und sind nicht leicht von MPNST zu unterscheiden. Obwohl ihr Malignitätspotenzial vernachlässigbar ist, kann es bei diesen Tumoren zu lokalen Rezidiven kommen (37). Unter dem Mikroskop lässt sich erkennen, dass die Läsion ein multifaszikuläres und kein multinoduläres Wachstumsmuster aufweist (41).

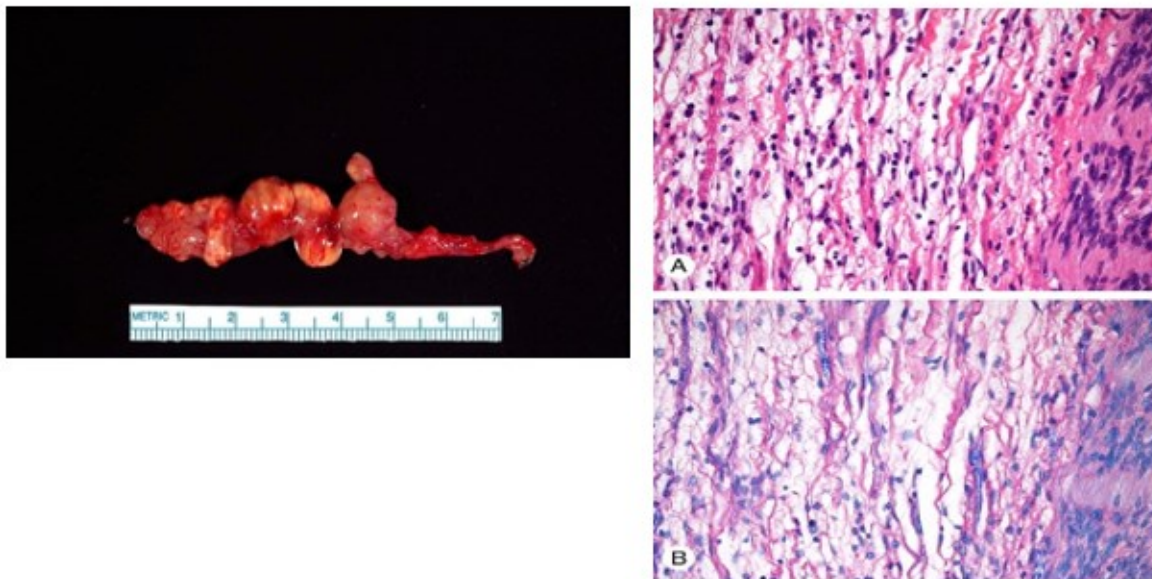


Abbildung 16: Plexiformes Schwannom der Orbita. Mehrere Knötchen im Verlauf des betroffenen Nervs (49)
 Plexiformes Schwannom bei hoher Vergrößerung. Restliche myelinisierte Nervenfasern sind im Nervus internodularis erkennbar, bei dem es sich um einen vom Tumor betroffenen Nerv (A-C) handelt (42).

1.8 Behandlungskonzepte

Chi et al (43) berichten in ihrem Case Report, dass die Behandlung der Wahl in erster Linie die konservative und die chirurgische Enukleation, bei welcher der Tumor im Idealfall vollständig entfernt werden kann, darstellt. Eine Strahlentherapie ist bei Schwannomen nicht indiziert, da sie meist gutartig und vor allem strahlenresistent sind. Rezidive werden nur selten entdeckt, meistens bei ausschließlicher Durchführung einer Teilresektion des Tumors (1,2,4,43). Bei einer vollständigen Tumorentfernung werden in der Regel Nervenfasern geschädigt. Daher sollte eine Nervenrekonstruktion durchgeführt werden, welche in der Regel zu einer mäßigen Funktionseinschränkung führt (44).

Andere Methoden zur Entfernung von Neurinomen sind endoskopische Chirurgie, sagittal gespaltene Ramusosteotomie, En-block-Resektion oder segmentale Mandibulektomie, die bei der Rettung des Nervenstamms behilflich sein sollen. Bei totalen Tumorresektionen, die eine marginale Mandibulektomie zu Folge haben können, kann man eine unmittelbare rekonstruktive Operation durchführen mittels freien vaskularisiertem Fibulalappen oder nicht vaskularisiertem Beckenbodenknochen Transplantats. Der Nerv wird in jedem Fall bestmöglich geschont. Welche Methode angewendet wird, entscheidet letztendlich die Erfahrung des Chirurgen (1,45).

Li S. et al. (1) haben in einem Update der Literatur einen Behandlungsalgorithmus erstellt, welcher auf der Lage und dem Durchmesser des intraossären Schwannoms basiert. Aufgrund mangelnder detaillierter Klassifikation bleibt dieses Prinzip vorerst theoretisch. Eine grobe Einteilung, basierend auf bildgebenden Befunden und Grundlagen der Tumorbeteiligung, wurde jedoch gemacht, um das richtige therapeutische Verfahren anzuwenden. Man teilt die intraossären Schwannome, je nach Ausdehnung, in Typ A, B oder C ein, wobei Typ C in 2 Subklassen unterteilt wird (1).

Typ-A involviert eine intra-mandibuläre Region, v.a. posterior, ohne kortikale Ausdehnung oder Ausdünnung. In diesem Fall ist eine Enukleation das Mittel der ersten Wahl. Eine SSRO und eine Mandibulektomie stellen Alternativen dar (1).

Typ-B betrifft ebenfalls die intra-mandibuläre Region, allerdings mit Knochenausdünnung. Hier ist eine Teilresektion, chirurgische Eukleation oder Mandibulektomie mit Rekonstruktion eines Fibulalappens oder Titanplatte indiziert (1).

Typ-C dehnt sich in den pterygodealen Raum aus und könnte sogar den Trigemiusnerv betreffen. Die Therapiewahl gestaltet sich hier schwieriger, da sie kaum erforscht ist. Jedoch ist die Mandibulektomie mit Titantransplantat und Fibulalappen eine alternative Wahl (1).

1.8.1 Eukleation

In der Chirurgie steht der Begriff „Eukleation“ für die Entfernung eines abgegrenzten, eingekapselten Gewebereichs. Das umliegende Gewebe wird dabei nicht weiter entfernt. Bei der Eukleation intraossärer Schwannome wird, je nach Ausdehnung der Läsion, ein bukkales Knochenfenster geschaffen, da ein intraossärer Zugang oft nicht genug Sichtfeld auf den Tumor bietet. Der gesamte Eingriff wird unter Lokalanästhesie durchgeführt. Ein stationärer Aufenthalt ist in den meisten Fällen nicht notwendig. Bei vollständiger Entfernung ist das Risiko für die Entwicklung eines Rezidivs gering. (25,46,47).

1.8.2 Sagittal gespaltene Ramus Osteotomie (SSRO)

Die sagittale Split-Ramus-Osteotomie (SSRO) wird häufig zur Korrektur von Unterkiefervorsprüngen, -retrusionen und -asymmetrien eingesetzt. Zu den Vorteilen, die diese Methode mit sich bringt, gehören eine verbesserte Knochenheilung, durch größere überlappende Segmente, ein besseres und einfacheres postoperatives Atemwegsmanagement und eine sofortige postoperative Kiefernobilisierung. Dies ermöglicht es den Patient*innen schneller, eine bessere Mundhygiene durchführen zu können. Zu den Hauptkomplikationen der SSRO gehören Verletzungen des Nervus alveolaris inferior, die zu einer Parästhesie der Unterlippe führen können. Eine schlechte oder ungünstige Spaltung, kann zu einer Fehlheilung der Knochen führen und unvorhersehbare Kondylenpositionen verursachen, was zu einer unerwünschten postoperativen Verschiebung der Okklusion führen kann. Die sagittale Osteotomielinie der SSRO beginnt an der bukkalen Kortikalis des Unterkieferastes und -körpers. Der

Osteotomieschnitt erfolgt durch die Kortikalis in das bukkale Knochenmark und die Osteotome werden dann in das Knochenmark eingeführt, um am unteren Rand des Unterkiefers zu greifen, gefolgt von der Spaltung des Unterkiefers. (48).



Abbildung 17: Schematische Darstellung einer SSRO, die häufigste Methode den Unterkiefer zu verschieben. Die Pfeile weisen in die Richtung, in die der Unterkiefer nach der Osteotomie bewegt wird (50)

1.8.3 Segmentale Mandibulektomie

Eine Mandibulektomie ist die chirurgische Entfernung eines Teils des Unterkiefers. Dies kann zur Entfernung von Tumoren benigner als auch maligner Herkunft verwendet werden. Außerdem muss zur Kontrolle gesundes Gewebe am Rand des Tumors entfernt werden, um das Risiko zu verringern, dass Krebszellen zurückbleiben. Wie viel vom Unterkiefer entfernt wird, hängt von der Größe des Tumors und seiner Lage ab. Bei der Entfernung eines Teils des Unterkiefers können auch einige Zähne betroffen sein (49) .

Der entfernte Bereich wird dann ersetzt durch:

- ein Muskel- und Hautlappen oder
- eine Kombination aus Metallplatte, Haut, Muskel und/oder Knochenlappen

Ein freier Lappen kann von Bein, Unterarm oder Oberschenkel, auf den Unterkiefer übertragen werden. Ziel des Transplantates ist es, Schluck- und Sprechfähigkeit wiederherzustellen und das Aussehen der Patient*innen so weit wie möglich zu erhalten. Der durchschnittliche stationäre Aufenthalt nach einer Mandibulektomie beträgt zwei Wochen (49).

2 Methodik

2.1 Suchstrategien und Durchsuchung der Datenbanken

Ziel dieser Literaturrecherche war es, eine Suchstrategie zu erstellen, um einen möglichst breiten Überblick über die bereits vorhandenen Arbeiten zum Thema „Schwannome in der Zahnmedizin“ herauszufiltern und später mit den dokumentierten Fallberichten der letzten zehn Jahre, der Universitätsklinik für Zahnmedizin und Mundgesundheits in Graz, zu vergleichen.

In die Suche wurden verschiedene Begriffe und Synonyme zu den Themenfeldern „Schwannome im Kopf-Hals-Bereich“, „Interkraniale Schwannome“ und „Neurinome des Nervus alveolaris inferior“ einbezogen und die jeweiligen Komponenten wurden entsprechend miteinander verknüpft, um die passenden Arbeiten aufzufinden. Um die Schlagwortsuche zu erleichtern, wurden die folgenden Schlüsselwörter in verschiedenen Kombinationen benutzt: (schwannoma*) AND (head OR neck OR extracranial OR mandibula OR maxilla) AND (nervus alveolaris inferior* OR N.alv.inf. OR inferior alveolar nerve OR IAN) AND (schwannoma* OR benign tumor OR neuroma OR neurilemmoma OR peripheral neural sheath tumor) AND (localization*) AND (functional outcome*) AND (dentistry* OR oral surgery OR maxillofacial surgery).

Zusätzlich wird für die Literatursuche der Filter „Zahnmedizin, Orale Chirurgie und Mund-Kiefer-Gesichts Chirurgie“ angewandt, um ausschließlich das Themengebiet der Zahnmedizin zu erfassen.

Mit dieser Suchstrategie sollen bis einschließlich Juni 2024 die medizinischen Datenbanken Pub Med, Mendeley und Web of Science auf ihre Ergebnisse durchsucht werden. Im Anschluss sollen die Ergebnisse mit einem für die jeweilige Datenbank spezifischen Filter eingegrenzt werden.

Um so sensitiv wie möglich zu sein, werden Artikel, unterschiedlicher Arten erfasst. Es wurde also kein Studiendesign oder Studienumfeld (in vivo, klinisch, retrospektiv, Fallbericht usw.) definiert. Gleiche Arbeiten in unterschiedlichen Fachdatenbanken werden nur einmal in die Suche eingeschlossen.

Vor der endgültigen Analyse wurde ein Update der Suche durchgeführt.

Zusätzlich wurden entsprechende Fälle der letzten 10 Jahre der Univ.-Klinik für Zahnmedizin und Mundgesundheits in Form von Fallberichten eingebunden. Es handelt

sich um zwei dokumentierte Fälle, bezüglich extrakranieller Schwannome, welche am Nervus alveolaris inferior, lokalisiert wurden.

Gesucht wurde mittels Durchforsten der Medocs Datenbank nach der Diagnose „Schwannom“. Eine ethische Genehmigung (EK-Nummer: 35-260 ex 22/23) war für diese Studie war, auf Grund der Einbindung von patientenbezogenen Daten, somit erforderlich.

2.2 Datenerhebung und Analyse

Alle Ergebnisse, die durch die oben genannten Suchstrategien in den Datenbanken gefunden wurden, wurden mit Hilfe einer Excel Tabelle verwaltet. Die Manuskripte der primären Resultate wurden auf ihre inhaltliche Relevanz anhand des Abstracts überprüft. Die thematisch passenden Artikel wurden dann in die weitere Auswahl eingeschlossen und die zugehörigen Volltexte beschafft, um die Arbeiten nach spezifischen Auswahlkriterien zu überprüfen. Nicht passende Artikel wurden in diesem Arbeitsschritt aus der Literaturrecherche ausgeschlossen.

Die selektierten Ergebnisse konnten letztendlich zum Vergleich des Datenmaterials verwendet werden. Der Auswahlvorgang wurde entsprechend den PRISMA-Empfehlungen von 2011 in einem Flussdiagramm dargestellt und dokumentiert.

2.2.1 Auswahl- und Ausschlusskriterien für die Arbeiten

Es wurden alle Artikel in die vergleichende Arbeit zum Thema „Schwannome im Kopf-Hals- Bereich“ eingeschlossen, die den folgenden Ein- und Ausschlusskriterien unterlagen.

Es wurden keine Einschränkungen des Suchzeitraums vorgenommen. Studien, die in anderen Sprachen als Englisch publiziert wurden, konnten nicht inkludiert werden.

Arbeiten die nicht vertrauenswürdig erschienen, mangelnde Information/ zu wenig Inhalt übermittelten oder deren Abstract oder Titel vom Thema abwichen wurden ausgeschlossen. Ebenfalls nicht den Kriterien entsprechend waren alle Studien, bei denen der Originaltext im Internet nicht verfügbar war.

Vorhandene Metaanalysen und systematische Reviews wurden genutzt, um eventuelle zusätzlich existierende Arbeiten aufzufinden.

Bei den zwei Patient*innen Fällen der Univ.-KI. Für Zahnmedizin und Mundgesundheit in Graz wurde ein Inklusionszeitraum der letzten 10 Jahre bestimmt.

2.2.2 Extraktion der Daten

Folgende Daten wurden aus den verwendeten Studien extrahiert:

- (1) Allgemeine Studiendetails (Titel, Hauptautor*in, Zeitschrift oder Konferenz, Datum der Veröffentlichung, Herkunftsland)
- (2) Studienmerkmale (Bereich und Anwendung, Bild Typ, Anzahl der Bilder, Index- und Referenztest, falls vorhanden zusätzliche Vergleichstests)
- (3) Ergebnisse und Ergebnismetriken
- (4) Befunde

2.2.3 Auswertung der relevanten Arbeiten

Die Extraktion der Daten erfolgte durch einen Reviewer (Student*in). Mögliche Konflikte wurden durch Diskussion und gegebenenfalls durch Hinzunahme eines zweiten Reviewer gelöst.

3 Ergebnisse

3.1 Suche und Literatursauswahl

Nach ausführlicher Recherche der Datenbanken Pubmed, Mendeley, Web of Science, Cochrane und Google scholar konnten insgesamt 3.531 Suchergebnisse erzielt werden, davon stammen 1.137 Arbeiten von Pubmed, 1.324 von Mendeley, 137 Trials und 1 Review von Cochrane und 936 von Google scholar.

Nach Anwendung der spezifischen Filter, ausschließlich englisch sprachige Arbeiten und Beschränkung der Auswahl auf Titel mit „Open Access“, wurden 2.792 Artikel/Publicationen ausgeschlossen. Inkludiert wurden nur Arbeiten, die sich auf extrakranielle Schwannome im Kopf Hals Bereich beziehen und nach Kontrolle auf Duplikate, konnten dem Datenpool 152 Artikel entnommen werden.

Die Abstracts der 152 Artikel wurden gelesen und schließlich 80 davon herausgefiltert, da diese den Einschlusskriterien nicht entsprachen. Nach lesen der Volltexte ließen sich 35 Artikel ausschließen und die verbleibenden 43 Texte zur weiteren Analyse der Arbeit herangezogen. Der Zeitraum der Publizieren Arbeiten, die in diese Literaturrecherche mit ein flossen, lag zwischen dem Jahr 2000 und 2024.

Es gab in der Auswertung zwei Peaks von Publikationen die sich in den Zeiträumen 2011-2012 und 2019-2022 befanden.

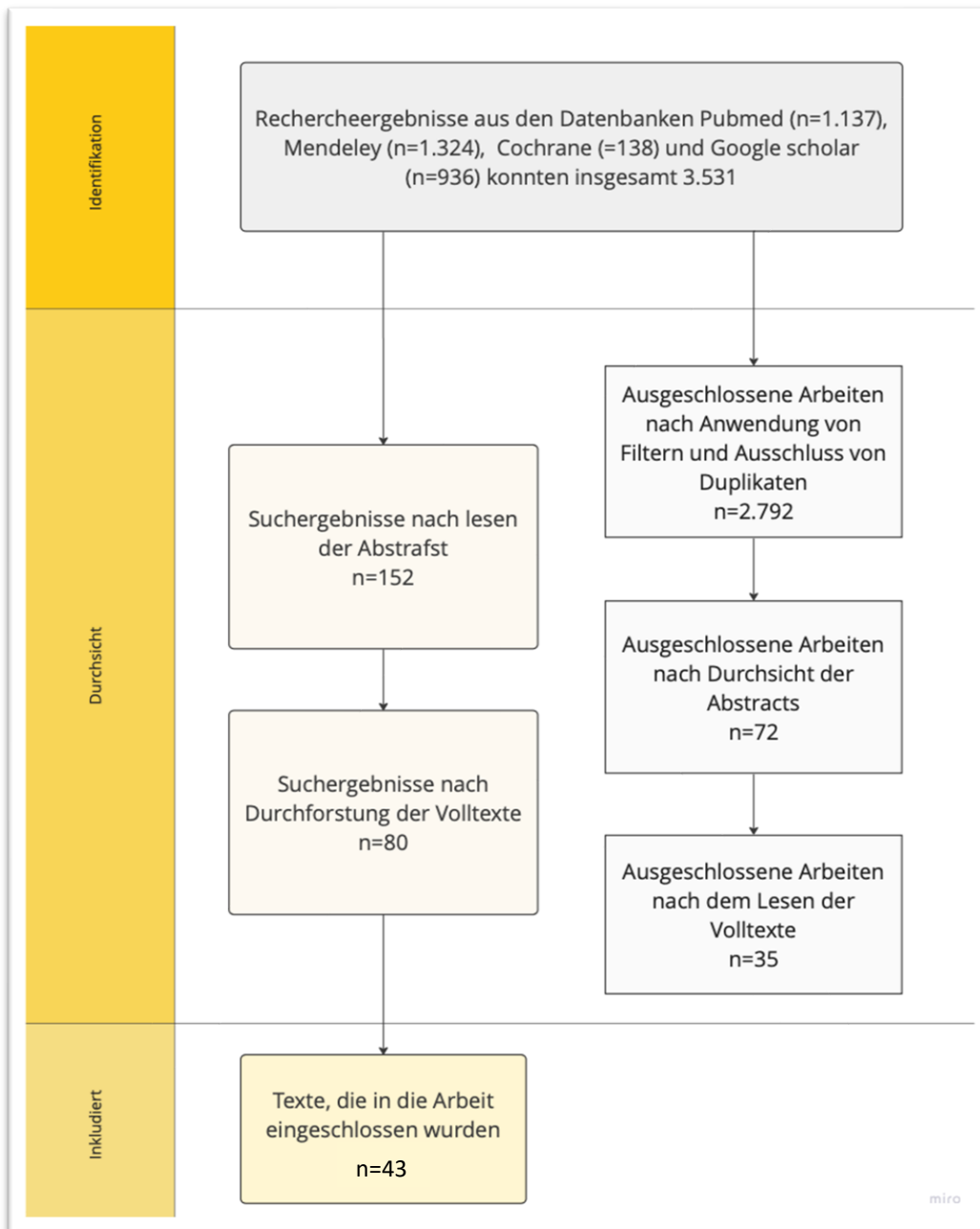


Abbildung 18: PRISMA-Flow Chart zur Literaturrecherche (eigene Darstellung)

	Titel	Hauptautor*in	Zeitschrift	Veröff.Datum	Abteilung	Art des Publikation	Herkunftsland
1	Intraosseous Neurilemmoma of the Mandible	Tatsuhiko Nakasato	AJNR Am J Neuroradiol 21 Case Report	2000	Department of Radiology	Case report	Japan
2	Intraosseous schwannoma of the mandible: A case report and review of the literature	Angela C. Chi	Oral and Maxillofacial Pathology	2003	American Academy of Oral and Maxillofacial Pathology	Case report and review of the literature	Amerika
3	Schwannoma of the Mandible	Kaori Shima	Oral Med Pathol 9	2004	Department of Pathology	Case report	Japan
4	Intraosseous Schwannoma of Mandible Symphysis: Case Report	Suzie Aparecida de Lacerda	Braz Dent J	2006	Department of Morphology	Case report	Brasilien
5	Plexiform schwannoma: a clinicopathologic overview with emphasis on the head and neck region	Dr Caterina Giannini	Elsevier Human Pathology	2007	Department of Pathology	Study and review of the literature	Amerika
6	Ancient schwannoma arising from mental nerve. A case report and review	Subhashraj Krishnaraj	Med Oral Patol Oral Cir Bucal Case Report	2009	Department of Oral and Maxillofacial Surgery	Case report and review of the literature	Indien
7	Central schwannoma of mandible	Patil Karthikeya	Journal of Oral and Maxillo Facial Pathology	2009	Department of Oral Medicine and Radiology	Case report	Indien

8	Central Schwannoma of the mandible: report of a case and review of the literature	Hamdy Metwaly	Oral Med Pathol 15	2010	Department of Oral Diagnostic Sciences	Case report and review of the literature	Saudi Arabien
9	Intraosseous schwannoma of the Mandible	Vijeev Vasudevan	Journal of Indian Academy of Oral Medicine and Radiology	2010	Department of Oral and Medicine and Radiodiagnosis	Case report	Indien
10	Extracranial head and neck schwannomas: a study of the nerve of origin	Hin-Lun Liu	Eur Arch Otorhinolaryngology	2011	Division of Head and Neck Surgery, Department of Surgery	Study	China
11	Intraosseous Neurilemmoma of the Mandible: Report of a Rare Ancient Type	Jahanshahi Gholamreza	Dental Research Journal	2011	Department of Oral and Maxillofacial Pathology and Torabinejad Dental Research Center	Case report	Iran
12	Intraosseuse Ancient Schwannoma of the Mandible: A Case Report	Jahanshah Salehinejad	Iranian Journal of Pathology	2011	Department of Oral and Maxillofacial Pathology	Case report	Iran
13	Rare occurrence of intraosseuse schwannoma in a young child, its review and its pathogenesis	Dr. Ajay Kumar Bansal	Journal of Oral and Maxillofacial Pathology	2012	Department of Oral Medicine and Radiology	Case report and review of the literature	Indien

14	Intraosseous schwannoma of the mandible	Hina Zainab	Journal of oral and Maxillofacial Pathology	2012	Department of oral Pathology and Microbiology	Case report	Indien
15	Mandibular intraosseous schwannoma in a child: Report of a rare case	Hashemzadeh Zahra	Dental Research Journal	2012	Torabinejad Dental Research Center and Department of Oral and Maxillofacial Pathology	Case report	Iran
16	Intraosseous schwannoma of the Mandible	Simsek Hasan Onur	Jp-journals-10029-1012	2012	Department of Oral and Maxillofacial Surgery	Case report	Türkei
17	Diagnosis and Management of Extracranial Head and Neck Schwannoma: A Review of 27 Cases	Ryuji Yasumatsu	International Journal of Otolaryngology	2013	Department of Otorhinolaryngology	Clinical Study and Review of 27 cases	Japan
18	Intraosseous Schwannoma Originating in Inferior Alveolar Nerve: A Case Report	Kenichiro Suga	Bull Tokyo Dent Coll	2013	Department of Oral and Maxillofacial Surgery	Case report	Japan
19	Intrabony Schwannoma of the Mandible: Case Report and Review of Literature	Abouchadi Abdeljalil	Open Journal of Stomatology	2014	Department of Maxillofacial Surgery	Case report and review of the literature	Marokko
20	Melanotic Schwannoma: A Case of Renal Origin	Paolo Verze	Clinical Genitourinary Cancer	2014	Department of Neurosciences	Case report	Italien

21	Extracranial neurogenic tumors of the head and neck	Curioni O.A.	Brazilian Journal of Otorhinolaryngology	2015	Department of Head and Neck Surgery and Otorhinolaryngology	Study	Brasilien
22	Extracranial Head and Neck Schwannoma: Our Experience	Shrikrishna B.H.	Indian J Otolaryngol Head Neck Surg	2015	Department of ENT and Head-Neck Surgery	Case report	Indien
23	Diagnostic and Therapeutic Aspects of an Intraosseuse Mandibular Schwannoma: Study of a Clinical Case	Bintou C. Gassama	Journal of Dentistry and Orofacial Surgery	2016	Department of Oral Surgery	Study and case report	Senegal
24	Intraoral ancient schwannoma: A systematic review of the case reports	Sahebnasagh Zoha	Dental Reserch Journal	2017	Department of Oral and Maxillofacial Pathology	Review	Iran
25	Intraosseous Schwannoma of the Jaws: An Update Review of the Literaure and Report of 2 New Cases Affecting the Mandible	Dru Perkins	Perkins et al	2017	American Association of oral and Maxillofacial Surgeons	Case report and review of the literature	Kanada
26	Diagnostic challenge of an unusually large schwannoma of the mandible: report of a case	Badwelan Mohammed	Saudi Dental Journal	2018	Department of Oral and Maxillofacial Surgery	Case report	Saudi Arabien
27	Common conditions associated with mandibular canal widening: A literature review	Behnaz Mohammad	Imaging Science in Dentistry	2019	Department of Oral Medicine	Review of the literature	Iran

28	An unusual presentation of intraosseous malignant peripheral nerve sheath tumor of mandible	Lee Sanghoon	Dentomaxillofacial Radiology Case Report	2019	Department of Oral and Maxillofacial Surgery	Case report	Korea
29	Successful Excision of Endobronchial Cellular Schwannoma With Right Lower Sleeve Lobectomy	Hironori Ishibashi	Ann Thorac Surg	2019	Department of Thoracic Surgery	Review of the literature	Japan
30	Intraosseous schwannoma of the mandible and schwannoma of the spinal cord: A rare presentation of schwannomatosis – Case report and review of the literature	Raja K. Kutty	National Journal of Maxillofacial Surgery	2019	Department of Neurosurgery	Case report and review of the literature	Indien
31	Plexiform Schwannoma of the Oral Cavity: Report of Eight Cases and a Review of the Literature	Angela C. Chi	Head and Neck Pathology	2020	American Academy of Oral and Maxillofacial Pathology	Case report and review of the literature	Kanada
32	Intramandibular plexiform schwannoma presenting as a nonspecific benign lesion: How specific can we be? A case report with a review of the literature	Gowri Pandarinath Bhandarkar	Case Report	2020	Department of Oral Medicine and Radiology	Case report and review of the literature	Indien

33	Diagnostic imaging of a Rare Intraosseous Mandibular Schwannoma using Cone Beam Computed Tomography – A case report	Shilpa Shree Kuduva Ramesh	Indian J Case Reports 536	2020	Department of Oral Medicine and Radiology	Case report	Indien
34	Skeletal Stability after Mandibular Setback via Sagittal Split Ramus Osteotomy Versus Intraoral Vertical Ramus Osteotomy: A Systematic Review	Chen,C.-M.;Hwang,D.-S.; Hsiao, S.-Y.; Chen, H.-S.; Hsu, K.-J.	Journal of clinical medicine	2021	Department of Oral and Maxillofacial Surgery	Review of the literature	Taiwan
35	Intraosseous ancient Schwannoma: A rare case in the mandible and a literature review	Paniz Ranji	Rare tumors	2021	Department of Oral and Maxillofacial Radiology	Case report and review of the literature	Iran
36	Multicentric Intra/Extracranial Cystic Facial Nerve Schwannoma: Case Report and Review of Literature	Malic Mislav	Indian J Otolaryngol Head Neck Surgery	2021	University Department of ENT&HNS	Case report and Review of the literature	Kroatien
37	Intraosseous schwannoma of mandible: a rare entity as an incidental finding on an orthopantomogram	Pearlciid Siroraj	BMJ Publishing Group	2022	Oral Pathology	Case report	Indien
38	Extracranial Head and Neck Schwannomas: A Case Series and Review of Literature	Abhinav Rajendra Prabhu	Clinical Paper	2022	Department of Oral & Maxillofacial Surgery	Case report and review of the literature	Indien

39	Extracranial Schwannomas of the Head and Neck: A Literature Review and Audit of Diagnosed Cases Over a Period of Eight Years	Ahuja Arvind	Original Paper	2022	Department of Pathology & Laboratory Medicine	Review of the literature	Indien
40	Mandibular nerve schwannoma: a case report	Salma Aboulouidad	PanAfrican Medical Journal	2022	Department of Maxillo-Facial Surgery	Case report	Marokko
41	Intraosseous Schwannoma of the Mandible Masquerading as Radicular Cyst of the Molar	Toshinori Iwai	Ear, Nose & Throat Journal	2022	Department of Oral and Maxillofacial Surgery/ Orthodontics	Case report	Japan
42	Intraosseous schwannoma of the mandible: new case series, literature update and proposal of a classification	S. Li	Department of Oral and Maxillofacial Surgery	2023	International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery	Clinical Paper and Case Report	China
43	A rare case of upper lip schwannoma: A case report with analysis of the histological, immunohistochemical and pathogenesis aspects	Rizqan Maulana a, Muhammad Reza Pahlevi	International Journal of Surgery Case Reports 118	2024	Oral and Maxillofacial Surgery	Case report	Indonesien

Tabelle 1: Suchergebnisse der in die Arbeit integrierten Artikel (eigene Darstellung)

3.1.1 Inkludierte Arbeiten

Die für diese Arbeit herangezogenen Artikel und Publikationen (**Tabelle 1**), stammen aus den letzten 24 Jahren, im Zeitraum zwischen 2000 und 2024 (**Tabelle 2**), um so viel Artikel wie möglich einbeziehen zu können und so aktuell wie möglich zu bleiben.

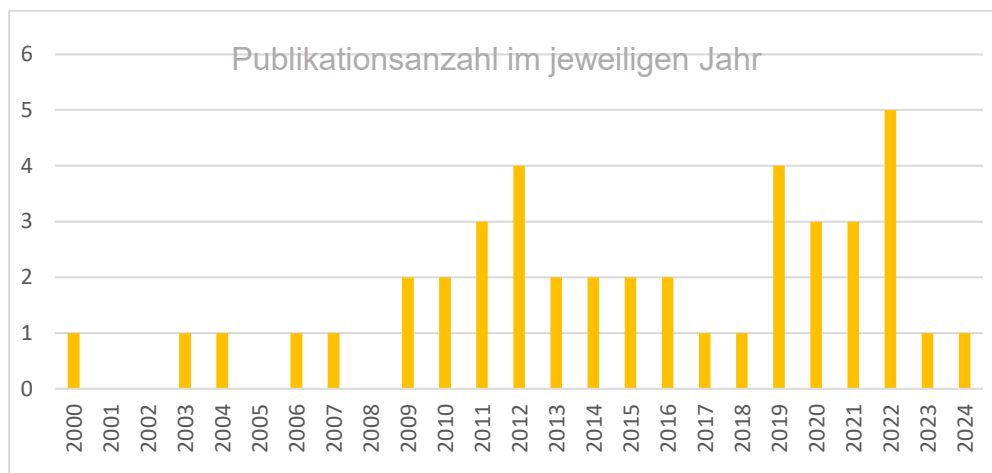


Tabelle 2: Anzahl der veröffentlichten Artikel im jeweiligen Jahr (eigene Darstellung)

Zu den Spitzenpublikationsländern (**Tabelle 3**) zählen Indien mit 11 Publikationen sowie Japan und Iran mit je 6 publizierten Arbeiten. Brasilien veröffentlichte 2 Artikel, gefolgt von China, Saudi-Arabien, Marokko und Kanada mit je 2 Veröffentlichungen. Kroatien, Senegal, Korea, Amerika und die Türkei haben je einen Artikel publiziert.

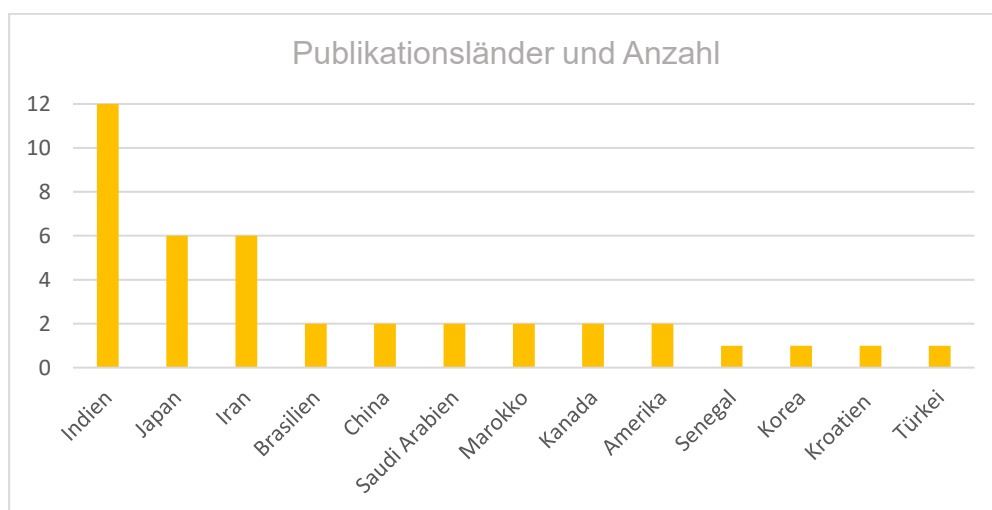


Tabelle 3: Anzahl der Publikationsländer der inkludierten Artikel (eigene Darstellung)

Verschiedene medizinische Abteilungen haben sich mit dem Thema „Schwannome im Kopf-Hals-Bereich“ beschäftigt und geforscht. Die Analyse der, für diese Arbeit inkludierten Artikel, Publikationen ergab, (**Tabelle 4**) dass die Abteilung für Oral- und Mund-Kiefer-Gesichts Chirurgie in den letzten 24 Jahren 15 Artikel zu diesem Thema veröffentlicht hat. Manche Abteilungen überschneiden sich in ihren Fachgebieten, da es jedoch in unterschiedlichen Ländern publiziert wurde, sind hier alle Abteilungen so angeführt, wie es von ihren Abteilungen betitelt wurde.

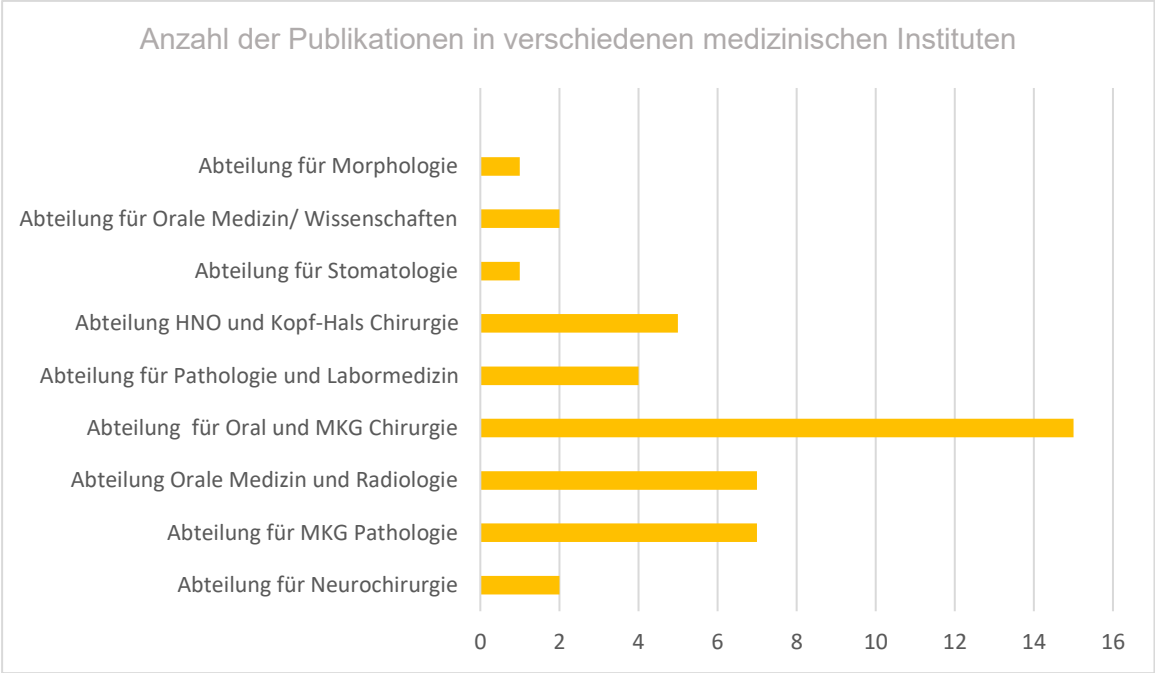


Tabelle 4: Anzahl der Publikationen von unterschiedlichen medizinischen Abteilungen im Zeitraum zwischen 2000-2024 (eigene Darstellung)

3.1.2 Auswertung der Literatur

43 Publikationen, welche von Seite 29 bis 35 in einer Tabelle aufgelistet sind, wurden zum Schreiben dieser Literaturrecherche herangezogen. Betreffend intraossärer Schwannome der Mandibula, wurden 26 Artikel herausgefiltert von denen 16 Arbeiten Case Reports mit einem oder maximal zwei Fällen waren (1,4,6,7,9–12,14,16,19,20,33,35,45,50) und 9 Case Reports mit Review of the literature (8,13,17,23,24,30,34,43,44). In der Literatur der inkludierten arbeiten, lag die Altersspanne der Patient*innen zwischen 8 und 77 Jahren, mit einem Durchschnittsalter zwischen 34 und 37 Jahren, die Verteilung der Geschlechter ergab, dass Frauen öfter von Schwannomen betroffen sind als Männer. Die Prävalenz von Frauen und Männern lag durchschnittlich bei 1,6:1. Von den übrigen 19 Publikationen waren drei davon Studien (15,46,51), die sich alle auf extrakranielle Schwannome in Kopf-Hals Region bezogen. Zwei Reviews (3,29) und weitere vierzehn Case Reports (24,25,27,28,31,32,36–38,40,41,47,52,53), die sich aber nicht explizit nur auf intraossäre Schwannome der Mandibula bezogen, welches das Kerngebiet dieser Literaturrecherche ist.

In dem Artikel von Li et.al. (1) konnten 334 Patient*innen, mit Schwannomen im Kopf-Hals-Bereich, zusammengefasst werden und in der Einrichtung der Autor*innen behandelt werden. Von diesen Patient*innen wurden 321 von dieser Recherche ausgeschlossen: 310 hatten Schwannome, die den Unterkiefer nicht betrafen, und 11 hatten unvollständige Krankenakten. 13 Patient*innen wurden in diese Studie aufgenommen, die 2023 in China, an der Abteilung für Orale- und Mund-Kiefer-Gesichts-Chirurgie behandelt wurden (1).

Zu den klinischen Symptomen gehörten schmerzlose Gesichtsschwellung und Zahnbeweglichkeit, manche waren symptomlos. Im Röntgen zeigte sich eine klar definierte ein- oder mehrlokuläre Aufhellung. Die meisten Läsionen wurden im distalen Drittel des Unterkiefers und dem Ramus mandibulae lokalisiert, Erweiterung des Alveolarnervenkanals wurde ebenfalls bei einigen Fällen beobachtet. Bei fünf Patient*innen weitete sich der Tumor bis zur Schädelbasis aus (1).

Auch wenn CT und MRT zur weiteren Diagnostik eines Schwannoms beitragen, kam man zu dem Schluss, dass eine histopathologische Untersuchung zur definitiven

Diagnosestellung erforderlich ist. In einem berichteten Fall war zusätzlich zu den ameloblastom-ähnlichen Merkmalen die Wand des unteren Alveolarkanals obliteriert, was bei der röntgenologischen Unterscheidung von Schwannomen und Ameloblastomen hilfreich war (13).

Fünf der dreizehn Patient*innen wurden einer Enukleationsoperation unterzogen, weitere sieben Patient*innen einer segmentalen Mandibulektomie und ein Patient*in einer vollständigen Tumorresektion mit marginaler Mandibulektomie. Bei sechs Patient*innen wurde eine sofortige rekonstruktive Operation durchgeführt. Die Rekonstruktion erfolgte bei fünf Patient*innen mit einem freien vaskularisierten Verschiebelappen und bei einem Patient*in mit einem nicht vaskularisierten Beckenknochentransplantat. Nur bei vier Patienten*innen blieb der Nervus alveolaris inferior verschont (1).

24 von 26 Publikationen (92,3%) diagnostizierten intraossäre Schwannome mittels OPG (2,4,6–8,10–12,14,16,23–25,28,33–35,41,43,45,50,54–56), 76,9% hatten zusätzlich eine erweiterte Bildgebung mittels CT (n=17) (2,7,8,12,14,16,19,24,25,33,34,41,50,54–57) und MRT (n=3) (7,19,57). 14 von 26 Artikel (53,8%) beinhalteten Inzisions- bzw. Exzisionsbiopsien (6,8,10,23–25,28,33,34,41,50,54–56).

88,5% der Fälle wurden chirurgisch entfernt, 9 durch Enukleation (12,25,41,43,45,54–56), 6 durch Exzision (4,6,14,34,35,50), 4 mittels Resektion (8,11,23,28), Drei durch Hemimandibulektomie (2,19,24) und je eine Mandibulektomie (16) und SSRO (7). 11,5%, also drei Arbeiten wurden belassen (10,33,57), da die Symptomatik den Alltag der Patient*innen nicht beeinträchtigt hat oder es keine Angaben zur Therapie gab.

3.2 Retrospektive Fallanalyse

An der Universitätsklinik für Zahnmedizin und Mundgesundheit wurden in den letzten 10 Jahren zwei Fälle von intraossären Schwannomen diagnostiziert. Bei den Fällen der Klinik ist die Geschlechterverteilung 1:1 verteilt. Um den Datenschutz zu bewahren werden die Patient*innen mit A und B bezeichnet. Das Alter der Patient*innen entspricht dem Durchschnittsalter, welches in der Literatur angegeben wurde.

- Patient A ist männlich und 39 Jahre alt, 2018 erstmalig vorstellig auf der Univ.-Klinik für Zahnmedizin und Mundgesundheit in Graz, die Läsion ist auf der linken Seite des Unterkiefers, posterior, Regio 46 bis 48.
- Patientin B ist weiblich und 31 Jahre alt, 2014 erstmalig vorstellig auf der Univ.-Klinik für Zahnmedizin und Mundgesundheit in Graz, die Läsion ist auf der rechten Seite des Unterkiefers, posterior Regio 47 bis 48 beim Angulus Mandibulae.

Bei beiden Patient*innen wurde das Schwannom als osteolytische Läsion im OPG per Zufallsbefund vom Hauszahnarzt entdeckt und an die Univ.-Klinik für Zahnmedizin und Mundgesundheit in Graz überwiesen. Dort wurden, zur weiteren diagnostischen Abklärung, bei beiden Patienten ein DVT gemacht.

Bei Patient A wurde weiters ein MRT angeordnet, da das DVT keine ausreichenden Ergebnisse lieferte. Bei Patientin B wurde im Zuge einer RZ eine Biopsie der Läsion gemacht und die Verdachtsdiagnose eines intraossären Schwannoms bestätigt.

3.2.1 Patient A:

Der Patient wurde erstmalig 2018 auf der Universitätsklinik für Zahnmedizin und Mundgesundheit vorstellig. Die Anamnese war unauffällig, keine bekannten Allergien, Allgemeinerkrankungen oder Medikamenteneinnahmen bekannt. Der Patient raucht nicht und hat auch sonst keine Risikofaktoren.

Er brachte ein OPG, welches auf der nächsten Seite abgebildet wurde, vom Hauszahnarzt aus dem Jahr 2015 mit. Es zeigte sich eine leichte Größenzunahme der Läsion von 2015 – 2018. Es wurde eine DVT (Abbildung auf Seite 42) veranlasst,

wobei sich keine Größenveränderung zeigte. Der N.alv.inf. ist nicht abgrenzbar, die Läsion erstreckt sich von der distalen Wurzel des Zahnes 36 bis zum Angulus mandibulae und zeigt sich als ca. 2,3cmx1,6cm große Aufhellung. Eine Ausdünnung der Kortikalis ist sowohl bukkal, als auch lingual erkennbar.



Abbildung 19: Patient*in A mit intraossärem Schwannom links von 2018



Abbildung 20: Patient*in A mit intraossärem Schwannom links von 2022, keine Größenveränderung, mittlerweile Entfernung des Zahnes 48

Die klinische Symptomatik war negativ. Der Patient hatte keine Schwellung oder Schmerzen, keine Par- oder Dysästhesien. Seine Zähne 35, 37 und 38 reagierten auf den Kältetest positiv, was auf die Vitalität der Zähne schließen lässt (Zahn 36 st.p. WB). Zum Follow up: Es wurden jährlich Kontrollen durchgeführt, die jedoch bis einschließlich 2024 keinerlei Veränderung zeigten. Es wurde eine vorgeschlagen, zu der der Patient jedoch nicht bereit war.

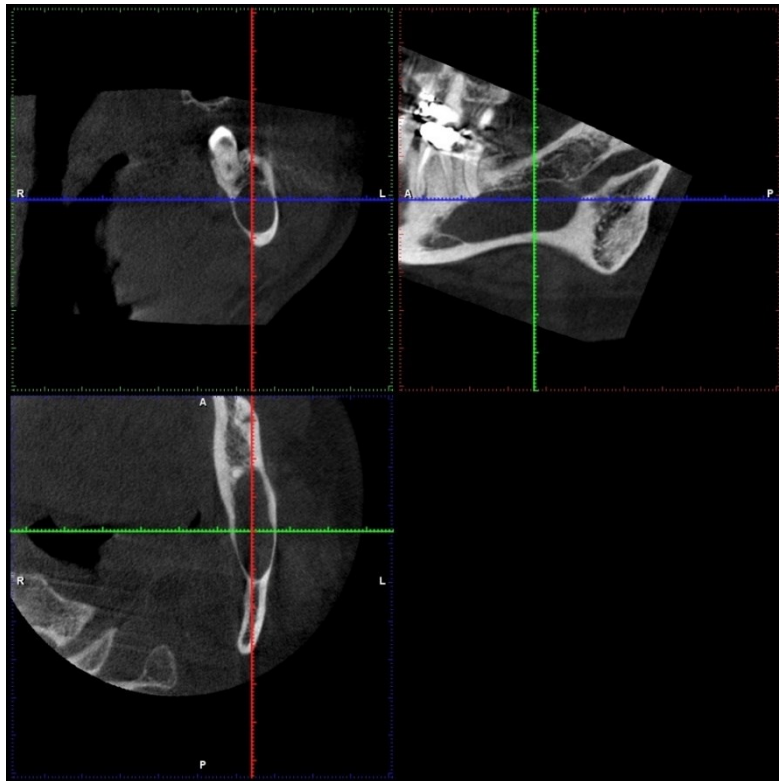


Abbildung 21: DVT 2018; Abbildung eines intraossären Schwannoms links; Bild oben links – Ansicht von transversal, Bild oben recht – Ansicht von longitudinal , Bild unten links – Ansicht von axial

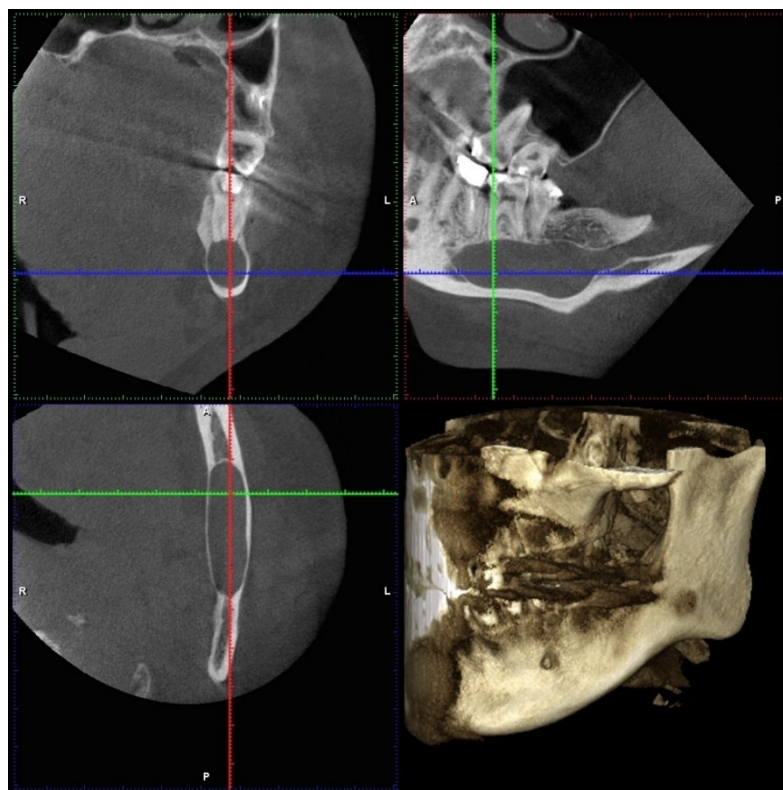


Abbildung 22: DVT 2022; Abbildung eines intraossären Schwannoms links; Bild oben links – Ansicht von transversal; Bild oben recht – Ansicht von longitudinal; Bild unten links – Ansicht von axial

Nach telefonischer Rücksprache mit Priv.Doz.Polanec und freundlicher Genehmigung zur Veröffentlichung, wird hiermit der Befund der MRT, vom 30.12.2020 – Diagnostikum Graz GmbH, zitiert:

- *“Im Unterkiefer linksseitig im Ramus mandibulae besteht eine zystische Läsion mit einem Durchmesser von 2,6cm x 1,5cm die Corticalis ist etwas ausgedünnt jedoch, im Verlauf intakt – die Läsion mit einer odontogenen Zyste vereinbar.*
- *Im Untersuchungsgebiet insuspekter Lymphknotenstatus*
- *Minimale Schleimhautschwellung in der Alveolarbucht des Sinus maxillaris linksseitig.*
- *Die Pharynxregion soweit mitabgebildet unauffällig“ (Priv.Doz.Dr.Polanec, 2020)*

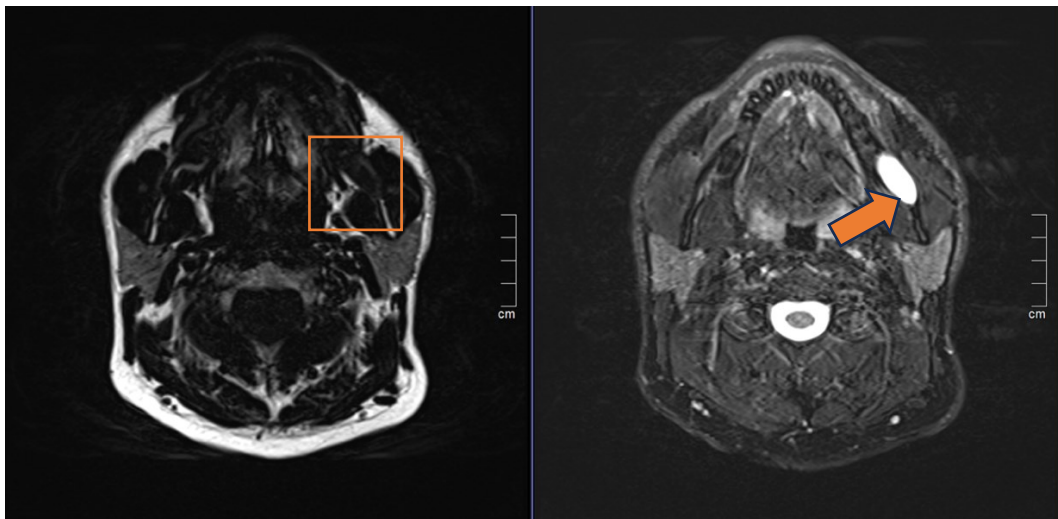


Abbildung 23: MRT Aufnahme eines Schwannoms links - axialer Schnitt, T1 gewichtete Sequenz links, T2 gewichtete Sequenz rechts

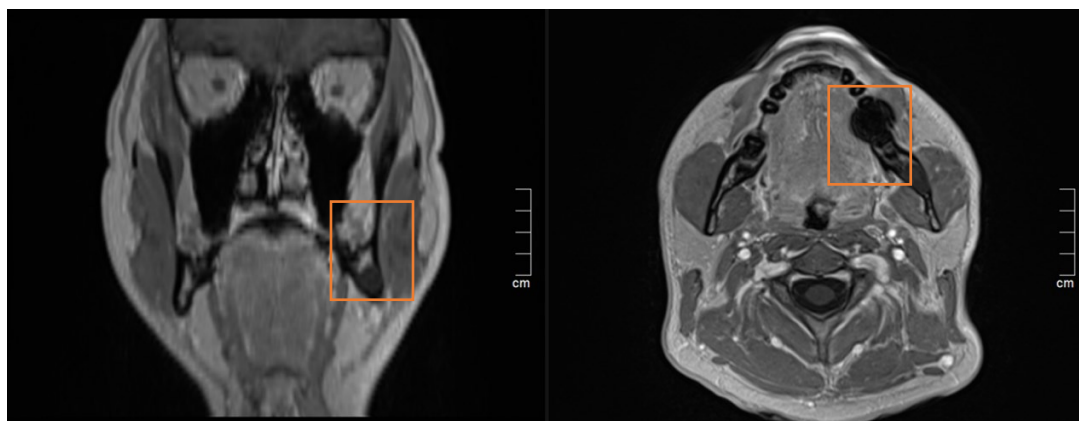


Abbildung 24: MRT-Aufnahme eines Schwannoms links, koronaler Schnitt links, axialer Schnitt rechts, T1 gewichtete Sequenzen

3.2.2 Patientin B

Die Patientin wurde erstmalig 2014 auf dem Universitätsklinikum für Zahnmedizin und Mundgesundheits in Graz vorstellig. Die Anamnese war unauffällig, es waren keine bekannten Allergien, Allgemeinerkrankungen oder Medikamenteneinnahmen bekannt. Die Patientin raucht nicht und hat auch sonst keine Risikofaktoren.

In der Erstvorstellung wurde im OPG, analog mitgebracht vom HZA, eine zystische Ausbuchtung um den N. alv.inf. rechts diagnostiziert. In weiterer Folge wurde auch bei dieser Patientin ein DVT (Abbildung auf Seite 44 und 45) veranlasst. am ehesten mit einer unspezifischen anatomischen Variation vereinbar. Die Patientin hatte keine Beschwerden. Retinierte Zähne 18,48 mit ev. Probeexzision wurde veranlasst.

Nach Rücksprache mit der Neurochirurgie war die Läsion am N.alv.inf. mit einem Schwannom vereinbar. Es wurde von einer Biopsie unter LA im Zuge der RZ 18,48 abgeraten. Als Therapie wurde Beobachtung und DVT Kontrollen bei Beschwerden (Schmerzen, Sensibilitätsstörung) angeordnet.

Der Follow up der Patientin wurde bis 2016 auf der Grazer Universitätsklinik für Zahnmedizin und Mundgesundheits durchgeführt und ab 2017 vom HZA weitergeführt.

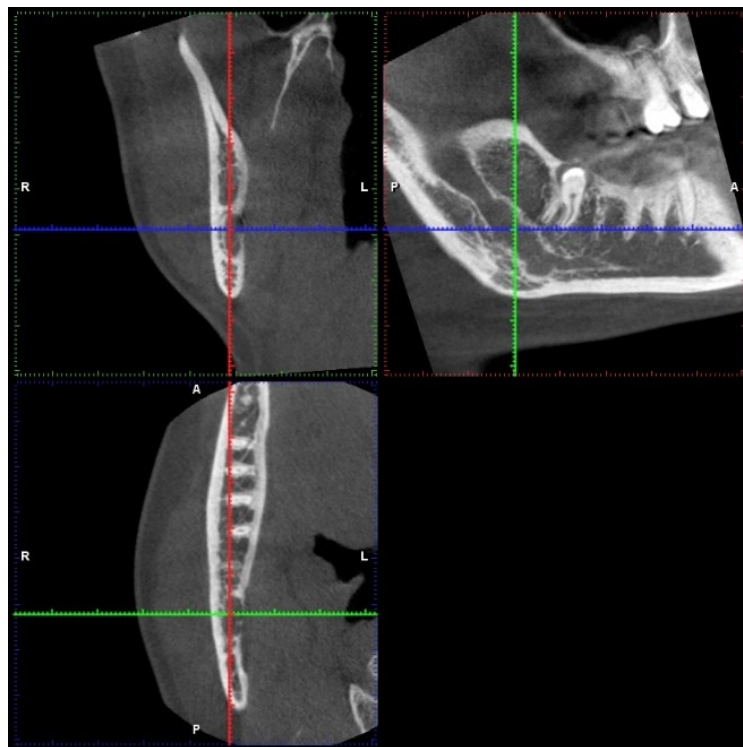


Abbildung 25: DVT 2014, Abbildung eines intraossären Schwannoms rechts; Bild oben links – Ansicht von transversal; Bild oben recht – Ansicht von longitudinal; Bild unten links – Ansicht von axial

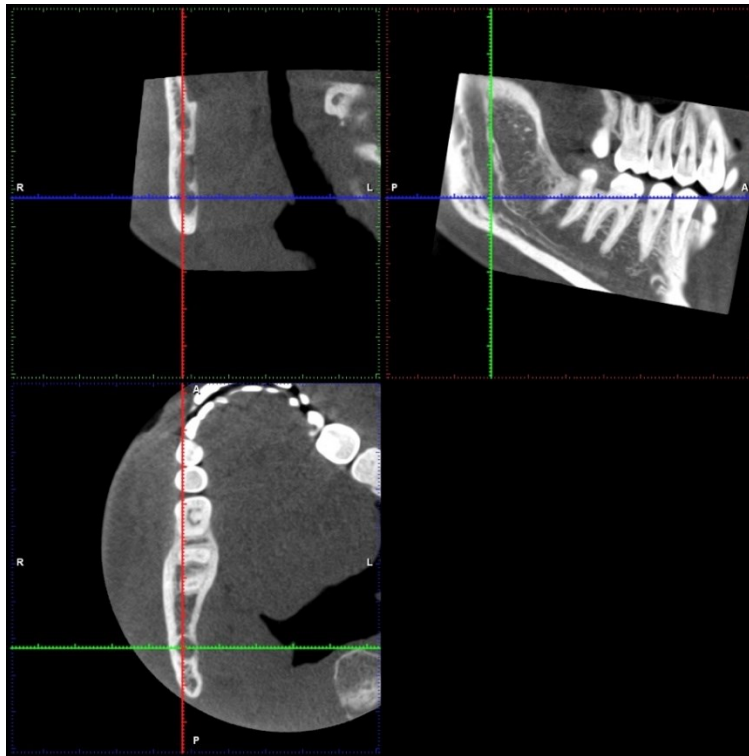


Abbildung 26: DVT 2016, Abbildung eines intraossären Schwannoms rechts; Bild oben links – Ansicht von transversal; Bild oben recht – Ansicht von longitudinal; Bild unten links – Ansicht von axial

4 Diskussion

4.1 Zusammenfassung

Die vorliegende Literaturrecherche und retrospektive Fallanalyse beschäftigte sich mit der Untersuchung und Behandlung von intraossären Schwannomen der Mandibula. Anhand von zwei klinischen Fällen, Patient A und Patientin B, an der Universitätsklinik für Zahnmedizin und Mundgesundheits in Graz wurden Vergleiche zur vorliegenden Literatur gestellt, um den aktuellen Stand hinsichtlich Inzidenz, Diagnostik und Therapie zu vergleichen.

Intraossäre Schwannome der Mandibula sind seltene gutartige Tumore, die von den Schwann-Zellen des peripheren Nervensystems ausgehen und sich innerhalb des Knochens vergrößern. Bei der Mandibula wäre der Ursprungsort der Nervus alveolaris inferior.

Die Diagnose von intraossären Schwannomen stellt aufgrund ihrer Seltenheit eine Herausforderung dar. In den meisten Fällen werden intraossäre Schwannome als Zufallsbefund im OPG beim HZA diagnostiziert. Zur weiteren diagnostischen Abklärung erfolgt meist die Durchführung eines CTs oder MRTs. Beide Patient*innen wurden initial durch bildgebende Verfahren wie OPG und weiterführend mittels DVT diagnostiziert. In einem Fall wurde eine MRT veranlasst. Dieses Verfahren wird in der aktuellen Literatur als Standardprozedur beschrieben. Dieses Vorgehen dient meist der primären Diagnostik, da eine klare Aussage über eine sichere Differenzialdiagnose nur nach histologischer Untersuchung getroffen werden kann. Im Röntgen werden Schwannome oft mit Keratozysten verwechselt (1,2,14).

Die Literatur betont die Bedeutung von Biopsien zur Bestätigung der Diagnose. In beiden Fällen dieser Arbeit wurde jedoch auf eine Biopsie verzichtet, da die Läsionen eine Größenstabilität und keine Beschwerden aufwies. Die Patient*innen einer Operation auszusetzen, nur um eine zweifelsfrei Diagnose stellen zu können, war nicht im Sinne der Behandler. Dies steht im Einklang mit aktuellen klinischen Empfehlungen, welche bei asymptomatischen und stabilen Tumoren eine konservative Überwachung vorsehen (1,10).

Das therapeutische Management von intraossären Schwannomen variiert je nach Größe, Lokalisation und Symptomatik des Tumors. In aktueller Fachliteratur wird eine Bandbreite von therapeutischen Ansätzen beschrieben (1). Diese beinhaltet die konservative Überwachung bis hin zu chirurgischen Eingriffen wie Enukektion, Exzision und Resektion. In schweren Fällen wird eine Mandibulektomie oder SSRO durchgeführt. Beide Fälle dieser Studie wurden konservativ überwacht. Hierbei wurden keine Beschwerden sowie signifikante Veränderungen im Tumorwachstum beobachtet.

Die Entscheidung zur konservativen Überwachung wird durch die Tatsache unterstützt, dass intraossäre Schwannome selten maligne Entartungen aufweisen und häufig über Jahre hinweg stabil bleiben. Diese Vorgehensweise minimiert das Risiko unnötiger chirurgischer Eingriffe und deren potenzieller Komplikationen. Die beschriebenen klinischen Fälle stimmen in vielen Aspekten mit der Literatur überein. Die Mehrheit der in der Literatur beschriebenen Patient*innen, ist im Durchschnitt 34-37 Jahre alt, was dem Alter der beiden untersuchten Patient*innen (Fall 1: 39. Lj.; Fall 2: 31. Lj.) entspricht. Frauen sind häufiger betroffen als Männer, was in der Literatur durchschnittlich mit einem Verhältnis von 1,6:1 angegeben wird (1,5,7–11). Im Falle der Klinik Patient*innen war das Verhältnis 1:1.

4.2 Geschlechter- und Altersvergleich

Von den 99 zusammengefassten Patient*innen waren 52 Frauen und 40 Männer. Der Altersdurchschnitt war 36 Jahre in einer Altersgruppe von 8-77 Jahren (1).

Perkins et al hatten insgesamt 83 Patient*innen, von denen 75 in der Mandibula lokalisiert waren und 8 in der Maxilla. Die Altersspanne erstreckte sich von 8-77 Jahren mit einem Altersdurchschnitt von 36,9 Jahren. Die Geschlechterverteilung, Männer zu Frauen lag bei 1:1,5 (25).

In dem Fall von Alsheddi et al (2) handelte es sich um einen 77-jährigen Patienten. In einigen anderen Case Reports waren die Patienten ein 63-jähriger Mann (55), eine 35-jährige Frau (55) und eine junge Frau unbekanntes Alters.

Die Fälle der Grazer Univ.-Kl. für Zahnmedizin und MG hatten eine Geschlechterverteilung von 1:1, die weibliche Patientin war 31 Jahre alt, der männliche Patient 39 Jahre alt.

4.3 Vergleiche der Lokalisationen

Die Lokalisationen, der Patient*innen bei Li et al. (1) waren folglich verteilt: 18 anterior, 69 posterior, 33 im Ramus Bereich, 8 gingen vom Ramus mandibulae aus und breiteten sich bis in den Pterygomandibularraum aus.

Perkins et al (25) dokumentierten die Lokalisation der intraossären Schwannome in einer posterior anterior Verteilung mit 3,6:1.

Bei Alsheddi et al (2) befand sich die Läsion im Prämolarenbereich und dehnte sich bis in die Pterygomandibularregion aus, mit kortikaler Ausdehnung.

Bei dem 63 jährigen Patienten befand sich die Läsion im UK rechts, im Prämolaren Bereich mit einer Ausdehnung von 42x22x20mm (55). In den anderen Fällen breitete sich der Tumor von Zahn 33 mesial bis Zahn 37 distal aus, mit einer Größe von 5x2cm (16) und Regio 36 mit einem Durchmesser von 1x1cm (12).

Im Fall des Patienten A war die Läsion posterior lokalisiert und bei Patientin B zeigte sich das Schwannom im Angulus mandibulae.

4.4 Vergleich der klinischen Symptome

Folgende Symptome konnten bei den 99 Patient*innen, die Li. et al (1) in ihrem Artikel beschrieben, aufgezeichnet werden: 16 hatten keine Symptome, 60 Patient*innen hatten eine Schwellung, 20 Schmerzen und bei 14 traten Sensibilitätsstörungen auf. Weiters traten Zahnwanderungen bei 10 Menschen auf und 6 wurden nicht aufgezeichnet.

Perkins et al (25) hielten fest, dass 13 Patient*innen keine Symptome aufwiesen, 59 eine Schwellung hatten und 24 Schmerzen empfanden. 17 Patient*innen hatten Zahnwanderungen und 10 litten unter Sensibilitätsstörungen.

Im Falle von Alsheddi et al (2) Patient*in beschränkten sich die klinischen Symptome auf eine schmerzlose Schwellung und leichten ästhetischen Veränderungen des Gesicht.

Es trat eine schmerzlose Schwellung bei dem Patienten von Shima et.al. (55) auf. Schwellung und Schmerz war die Symptomatik der 35 jährigen Frau, sowie Wurzelresorption der Zähne 35, 36 und 37. Diese Zähne hatten außerdem eine erhöhte Mobilität (16). Im Falle der jungen Frau, äußerten sich die Symptome als Zahnschmerz Regio 46 (12).

Patient A und Patientin B der Fallanalyse kamen beide zur Routineuntersuchung zu ihrem Hauszahnarzt. Nach dem Zufallsbefund im OPG, welcher einer odontogenen Zyste ähnelte, wurden die Patient*innen an die Univ.-Kl. für Zahnmedizin und MG überwiesen. Dort wurden klinische Untersuchungen durchgeführt wie ein Vitalitätstest, parodontale Untersuchung und Palpation der UK Region.

Der Pat. war beschwerdefrei. Die Zähne 37 und 38 des Patienten A waren vital, Zahn 36 st.p. WB. Keiner der Zähne war mobil oder wies erhöhte Sondierungstiefen auf.

Patientin B hatte ebenfalls keine klinischen Symptome. Die Zähne 45-47 waren vital, nicht erhöht sondierbar und nicht mobil. Es wurden nach Indikationsstellung alle vier retinierten Weisheitszähne entfernt.

4.5 Klinische Relevanz der Ergebnisse

Für eine fundiertere wissenschaftliche Aussage zu dem Thema dieser Arbeit wäre ein größerer Patientenpool von Nöten gewesen.

Für eine zweifelsfreie Klassifikation eines Schwannoms wäre eine histologische Untersuchung unerlässlich gewesen (17), was jedoch in der Risiko-Nutzen-Abwägung, des Patienten A, als nicht indiziert erachtet wurde. Eine Biopsie hätte einen chirurgischen Eingriff bedeutet und den Patienten unnötiger, eventueller postoperativen Komplikationen ausgesetzt. Der Patient hatte keine Schmerzen oder klinische Symptome, also wäre eine Osteotomie im Zuge einer Biopsieentnahme zu invasiv gewesen.

Bei Patientin B wurde erst im Zuge einer RZ eine Gewebprobe entnommen und nach der histologischen Untersuchung, die Diagnose eines Schwannoms bestätigt. Eine erweiterte diagnostische Abklärung mittels MRT war somit nicht mehr nötig.

4.6 Bildgebende Diagnostik

In einem Patient*innen-Pool von n=99 Fällen, welche von Li. et al (1) behandelt wurden und aus der Literatur hervorgingen, wurden die Diagnosen mittels OPG und CT gestellt. Bei n=77 Patient*innen zeigten sich die Läsionen, als gut formierte unilokuläre, strahlendurchlässige Läsion. In n=19 Fällen waren die Tumore multilokulär. n=15 davon wiesen eine Erweiterung des Mandibularkanals auf und n=24 Wurzelresorptionen. Kortikale Ausdünnung vom Knochen trat bei n=43 Patient*innen auf und n=8 dehnten sich in die Pterygomandibularregion, in Richtung Schädelbasis aus. Nicht registriert wurden n=3 Fälle.

Bei Perkins et al (25) wurden ebenfalls, in einem gesamt Patient*innen-Gut von 83 Individuen, OPGs und CTs veranlasst. Es gab 62 unilokuläre Darstellungen und 13 multilokuläre bei der radiologischen Untersuchung. In 21 Fällen konnten Wurzelresorptionen festgestellt werden und bei n=6 Zahnverschiebungen. Kortikale Ausdünnung kam bei 22 Patient*innen vor.

Alsheddi et al (2) sowie andere Autor*innen wendeten sowohl OPG und CT als Diagnostik in ihren Case Reports an, allerdings gab es auch Ausnahmen, welche ihre radiologische Diagnose auf die Bildgebung mittels OPG beschränkten.

In allen drei Cases Reports der bereits erwähnten Patienten wurde sowohl ein OPG als auch ein CT veranlasst. Die Läsionen zeigten eine unilokuläre Strahlendurchlässigkeit (12,16,55).

Bei der Fallanalyse der klinischen Fälle dieser Arbeit, war die radiologische Darstellung in beiden Fällen unilokulär und ein Zufallsbefund im OPG. In weiterer Folge wurden DVTs veranlasst, da die Läsion einer odontogenen Zyste ähnelte und schließlich MRT Befunde angeordnet.

4.7 Vergleich der Therapieansätze

Bei Li. et al (1) wurden n=66 von n=99 Patient*innen einer Eukleation unterzogen. In 2 Fällen fand eine Tumorteilresektion statt, 14 hatten eine Tumorentfernung vom Nerv, 14 hatten eine Mandibulektomie, 4 ließen eine SSRO durchführen, weiters wurden 2 Teilresektionen gemacht und n=3 wurden nicht aufgezeichnet.

In den folgenden Fällen wurden sowohl Mandibula als auch Maxilla dokumentiert. Hier wurden 41 Eukleationen durchgeführt, 10 Tumorentfernungen vom Nerv, 2 Tumorteilresektionen und 7 Operationen mit extraoralem Zugang. Perkins et al (25) berichten weiters über 4 SSRO und 6 segmentale Mandibulektomien, welche sich die Patient*innen unterzogen. 8 Fälle wurden nicht dokumentiert.

Alsheddi et al (2) dokumentierten in ihrem Case Report, dass eine Mandibulektomie aufgrund der Ausdehnung der Läsion unerlässlich wäre und in der gleichen Operation eine Rekonstruktion mit Titantransplantat des UK stattfand.

In dem Case Report von Shima et.al. (55) wurde eine Eukleationstherapie vollzogen, Zähne, die in Kontakt mit dem Tumor standen wurden extrahiert.

Bei der 35 jährige Patientin von Ramesh et.al. (16) wurden die Zähne 33-37 entfernt und chirurgische marginale Mandibulektomie in Form einer Eukleation des Tumors durchgeführt.

Die junge Patientin von Ramesh R. et.al. (12) hatte ebenfalls eine Eukleation, allerdings wurde ein Stück des N.alv.inf. mitresiziert. Die Patientin hatte auch nach einem Follow-up von einem Jahr Sensibilitätsstörungen in der rechten Lippe.

Bei den Klinik internen Fällen wurde bei beiden Patient*innen keine chirurgische Intervention betrieben, da es weder klinische Symptome noch Beschwerden von Patient*innen-seiten gab. In den jährlichen Röntgenkontrollen konnte keine Veränderung des Wachstums beobachtet werden. Die Läsionen werden im Follow-up beobachtet.

5 Konklusion

Die in diese systematische Literaturrecherche einbezogenen Artikel und deren Resultate, lassen sich gut mit den klinischen Fallberichten vergleichen, die an der Grazer Univ.-Klinik für Zahnmedizin und Mundgesundheits dokumentiert wurden. Zusammenfassend kann gesagt werden, dass es bezüglich therapeutischer Maßnahmen, Diagnostik und Inzidenz keine neuen Erkenntnisse gibt.

Die meisten Autor*innen bezogen sich auf die bereits vorhandene Literatur und kamen lediglich in einem Review, der eine große Bandbreite von Case Reports beinhaltet, zu neuen Erkenntnissen (1). Mit der Zeit wurden mehr Fälle von intraossären Schwannomen dokumentiert und zusammengefasst, somit konnten Inzidenzen erstellt und Klassifikationen erhoben werden. Trotz der Bilder der Computertomographie und der Magnetresonanztomographie kam man zu dem Schluss, dass eine endgültige Diagnose allein auf der Grundlage der Radiographie schwierig zu stellen ist und eine histopathologische Untersuchung in der Regel obligatorisch ist (3,12,13,17,22).

Ein wichtiger Aspekt, der in dieser Arbeit hervorgehoben wird, ist die Stabilität der Tumore über einen langen Zeitraum ohne therapeutische Interventionen. Dies steht im Einklang mit der Literatur, die betont, dass eine langfristige Beobachtung bei asymptomatischen Patient*innen eine valide Option darstellt. Dies wird auch in der Fallanalyse, der Patient*innen der Univ.-Klinik für Zahnmedizin und Mundgesundheits, dargestellt. In der Fachliteratur wurde in einigen Fällen eine Biopsie (6,8,10,23–25,28,33,41,50,54–57) durchgeführt. In weiterer Folge wurde chirurgisch interveniert (2,4,6–8,12,14,16,19,23–25,28,34,41,43,45,54–57), da die Patient*innen in den meisten Fällen zwar schmerzfrei waren, jedoch Schwellungen oder Zahnbewegungen aufwiesen.

Die Ergebnisse dieser Arbeit unterstreichen die Bedeutung einer individuellen Behandlungsstrategie, welche auf den spezifischen klinischen Merkmalen und dem Tumorverlauf basiert. Dies ist entscheidend um eine optimale Patient*innen-Versorgung sicherzustellen und unnötige Risiken zu vermeiden.

6 Literaturverzeichnis

1. Li S, Wang Z, Li Z, Xie S, Shan X, Cai Z. Intraosseous schwannoma of the mandible: new case series, literature update, and proposal of a classification. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2024 Mar 1;53(3):205–11.
2. Alsheddi M, Alkindi M, Badwelan M, Alotaibi N, Ramalingam S. Diagnostic challenges of an unusually large schwannoma of the mandible: Report of a case. *Saudi Dental Journal.* 2018 Oct 1;30(4):373–8.
3. Phulware RH, Sardana R, Chauhan DS, Ahuja A, Bhardwaj M. Extracranial Schwannomas of the Head and Neck: A Literature Review and Audit of Diagnosed Cases Over a Period of Eight Years. *Head Neck Pathol.* 2022;
4. Kharbouch J, Aziz Z, Lahrach M, Bennaoui Y, Aboulouidad S, El Bouihi M, et al. Mandibular nerve schwannoma: a case report. *Pan African Medical Journal.* 2022 May 1;42.
5. Mortazavi H, Baharvand M, Safi Y, Dalaie K, Behnaz M, Safari F. Common conditions associated with mandibular canal widening: A literature review. *Imaging Sci Dent.* 2019 Jun 1;49(2):87–95.
6. Manjunath V, Vasudevan V, Manoj Bavle R. Intraosseous Schwannoma of the Mandible [Internet]. Available from: <http://journals.lww.com/aomr>
7. Suga K, Ogane S, Muramatsu K, Ohata H, Uchiyama T, Takano N, et al. Intraosseous Schwannoma Originating in Inferior Alveolar Nerve: A Case Report. Vol. 54, *Bull Tokyo Dent Coll.* 2013.
8. Metwaly H, Maruyama S, Cheng J, Hoshina H, Takagi R, Hayashi T, et al. Central Schwannoma of the mandible: report of a case and review of the literature. *Oral Medicine & Pathology.* 2010;15(1):29–33.
9. Bodner L, Manor E, Woldenberg Y, Kachko L, Brennan PA, Lorincz A. [Intraosseous schwannoma of the mandible]. *Fogorv Sz.* 2013;106(4):131–4.
10. Zainab A. Intraosseous schwannoma of the mandible [Internet]. Vol. 16, *Journal of Oral and Maxillofacial Pathology.* Available from: <http://journals.lww.com/jpat>
11. Aparecida de LACERDA S, Guilherme BRENTEGANI L, Luiz ROSA A, Vinícius Oliveira VESPÚCIO M, Antônio SALATA L. Intraosseous schwannoma 255 *Braz Dent. Braz Dent J.* 2006;17(3):255–8.
12. Ramesh R, Siroraj P, Dcruz TM, Jeyapriya MV. Intraosseous schwannoma of mandible: A rare entity as an incidental finding on an orthopantomogram. Vol. 15, *BMJ Case Reports.* BMJ Publishing Group; 2022.
13. Bhandarkar G, Shetty K, Desai D. Intramandibular plexiform schwannoma presenting as a nonspecific benign lesion: How specific can we be? A case report with a review of the literature. Vol. 16, *Journal of Cancer Research and Therapeutics.* Wolters Kluwer Medknow Publications; 2020. p. 641–6.
14. Iwai T, Sugiyama S, Hyashi Y, Hirota M, Mitsudo K. Intraosseous Schwannoma of the Mandible Masquerading as Radicular Cyst of the Molar. *Ear Nose Throat J.* 2022 Jun 1;101(5):294–6.
15. Curioni OA, de Souza RP, Mercante AM da C, de Jesus AC, Pavelegeni A, Dedivitis RA, et al. Extracranial neurogenic tumors of the head and neck. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2015 Nov 1;81(6):604–9.

16. Kuduva Ramesh SS, Jayachandran S. Diagnostic imaging of a Rare Intraosseous Mandibular Schwannoma using Cone Beam Computed Tomography – A case report. *Indian Journal of Case Reports*. 2020 Sep 25;6(9):535–9.
17. Santos PPDA, Freitas VS, Pinto LP, Freitas RDA, De Souza LB. Clinicopathologic analysis of 7 cases of oral schwannoma and review of the literature. *Ann Diagn Pathol*. 2010 Aug;14(4):235–9.
18. Lee S, Lee C, Kim JK, Nam W. An unusual presentation of intraosseous malignant peripheral nerve sheath tumour of mandible. *Dentomaxillofacial Radiology*. 2019;48(7).
19. Araujo JP, de Oliveira JX, Lanel V, Marcucci M. Neurofibrosarcoma of the mandible derived from neurofibromatosis. *Autops Case Rep*. 2019;9(4).
20. Kurihara J, Yokoo S, Ichikawa M, Shimizu T, Ogawa M, Seki M. Intraosseous intraneural perineurioma derived from the inferior alveolar nerve with an abnormality of chromosome 22 and expression of the BCR-ABL fusion gene: Report of a case and review of recent literature. Vol. 16, *World Journal of Surgical Oncology*. BioMed Central Ltd.; 2018.
21. Glatz-Krieger Dr.med., Katharina. Dr.med.Katharina Glatz-Krieger. 2010 [cited 2024 Apr 30]. Pathophysio Schwannom (Neurinom). Available from: <https://pathorama.ch/hipaku/9/26/156/show>
22. Salehinejad J, Sahebnasagh Z, Saghafi S, Sahebnasagh Z, Amiri N. Intraoral ancient schwannoma: A systematic review of the case reports [Internet]. Vol. 87, *Dental Research Journal*. 2017. Available from: www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/journals/1480
23. Bansal AK, Bindal R, Shetty DC, Dua M. Rare occurrence of intraosseous schwannoma in a young child, its review and its pathogenesis. *Journal of Oral and Maxillofacial Pathology*. 2012 Jan;16(1):91–6.
24. Kardouni Khoozestani N, Motiee-Langroudi M, Salehi A, Ranji P. Intraosseous ancient Schwannoma: A rare case in the mandible and a literature review. *Rare Tumors*. 2021;13.
25. Perkins D, Stiharu TI, Swift JQ, Dao TV, Mainville GN. Intraosseous Schwannoma of the Jaws: An Updated Review of the Literature and Report of 2 New Cases Affecting the Mandible. Vol. 76, *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. W.B. Saunders; 2018. p. 1226–47.
26. Dr. med. Tobias Schreiber. Grafische Darstellung der Mandibula [Internet]. 2023 [cited 2024 Aug 7]. Available from: <https://www.kenhub.com/de/library/anatomie/mandibula-unterkiefer>
27. David A. Hilton COH. Brain Pathology [Internet]. 2014 [cited 2024 May 25]. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/bpa.12125>
28. Patil K, Mahima V, Srikanth H, Saikrishna D. Central schwannoma of mandible. *Journal of Oral and Maxillofacial Pathology*. 2009;13(1):23.
29. Yasumatsu R, Nakashima T, Miyazaki R, Segawa Y, Komune S. Diagnosis and Management of Extracranial Head and Neck Schwannomas: A Review of 27 Cases. *Int J Otolaryngol*. 2013;2013:1–5.
30. Shomal Zadeh F, Azhideh A, Mantilla JG, Kosaraju V, Venugopal N, Gaskin CM, et al. Imaging Features of Intraosseous Schwannoma: A Case Series and Review of the Literature. Vol. 13, *Diagnostics*. Multidisciplinary Digital Publishing Institute (MDPI); 2023.
31. Donald D. Davis¹; Steven M. Kane². StatPearls - Neurilemmoma [Internet]. 2023 [cited 2024 May 25]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560827/>

32. Meundi MA, Anekar J, Raj AC, Patil US, Mustafa SM. Intraosseous schwannoma of the maxilla mimicking a periapical lesion: A diagnostic challenge. *Journal of Clinical and Diagnostic Research*. 2015 Mar 1;9(3):ZD01–4.
33. Kargahi N, Razavi SM, Hasheminia D, Keshani F, Safaei M, Hashemzadeh Z. Mandibular intraosseous schwannoma in a child: Report of a rare case [Internet]. Vol. 9, *Dental Research Journal*. 2012. Available from: www.drj.ir
34. Abouchadi A, Guerrouani A, Ribag Y, El Khatib K, Nassih M. Intrabony Schwannoma of the Mandible: Case Report and Review of Literature. *Open J Stomatol*. 2014;04(05):233–7.
35. Subhashraj K, Balanand S, Pajaniammalle S. E12-4. Ancient schwannoma *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* [Internet]. Vol. 14. 2009. Available from: <http://www.medicinaoral.com/medoralfree01/v14i1/medoralv14i1p12.pdf>
36. Maulana R, Pahlevi MR, Rosanto YB, Sejati BP, Hasan CY. A rare case of upper lip schwannoma: A case report with analysis of the histological, immunohistochemical and pathogenesis aspects. *Int J Surg Case Rep*. 2024 May 1;118.
37. Muhammad Mubbashir Sheikh¹; Orlando De Jesus². *StatPearls - Vestibular Schwannoma*. Treasure Island; 2023.
38. Ishibashi H, Wakejima R, Takasaki C, Okubo K. Successful Excision of Endobronchial Cellular Schwannoma With Right Lower Sleeve Lobectomy. *Annals of Thoracic Surgery*. 2019 Mar 1;107(3):e203–5.
39. Vera-Sempere F, Vera-Sirera B. Intraosseus Plexiform Schwannoma of the Mandible. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2010 Nov;21(6):1820–4.
40. Berg JC, Scheithauer BW, Spinner RJ, Allen CM, Koutlas IG. Plexiform schwannoma: a clinicopathologic overview with emphasis on the head and neck region. *Hum Pathol*. 2008 May;39(5):633–40.
41. Chi AC, Neville BW, Cheng L. Plexiform Schwannoma of the Oral Cavity: Report of Eight Cases and a Review of the Literature. *Head Neck Pathol*. 2021 Mar 1;15(1):288–97.
42. Berg JC, Scheithauer BW, Spinner RJ, Allen CM, Koutlas IG. Plexiform schwannoma: a clinicopathologic overview with emphasis on the head and neck region. *Hum Pathol*. 2008 May;39(5):633–40.
43. Chi AC, Carey J, Muller S. Intraosseous schwannoma of the mandible: A case report and review of the literature. Vol. 96, *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontics*. Mosby Inc.; 2003. p. 54–65.
44. Malić M, Jović A, Gjurić M. Multicentric Intra/Extracranial Cystic Facial Nerve Schwannoma: Case Report and Review of Literature. *Indian Journal of Otolaryngology and Head and Neck Surgery*. 2022 Dec 1;74:3872–6.
45. Gassama BC, Tine SD, Ndiaye L, Dial C, Gueye M, Tamba B, et al. Diagnostic and Therapeutic Aspects of an Intraosseous Mandibular Schwannoma: Study of a Clinical Case. *Journal of Dentistry and Orofacial Surgery*. 2016 Sep 19;01(04).
46. Liu HL, Yu SY, Li GKH, Wei WI. Extracranial head and neck schwannomas: A study of the nerve of origin. Vol. 268, *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. 2011. p. 1343–7.
47. Nentwig-Tschürtz K, Kramer FJ, Heim N. Seltene Differenzialdiagnose einer zystischen Raumforderung im Unterkiefer. *Die MKG-Chirurgie*. 2023 Feb;16(1):54–6.
48. Chen CM, Hsu HJ, Chen PH, Liang SW, Lin IL, Hsu KJ. Sagittal Split Ramus Osteotomy in the Shortest Buccal Bone Marrow Distances of the Mandible on the Coronal Plane. *Biomed Res Int*. 2021;2021.
49. Mandibulectomy (partial or total) Information for patients, relatives and carers.

50. Saghafi S, Salehinejad J, Rahpeyma A, Zare-Mahmoodabadi R, Ahmadi SK. Case Report Intraosseous Ancient Schwannoma of the Mandible: A Case Report [Internet]. Vol. 6, IRANIAN JOURNAL OF PATHOLOGY. 2011. Available from: www.SID.ir
51. Shrikrishna BH, Jyothi AC, Kulkarni NH, Mazhar MS. Extracranial Head and Neck Schwannomas: Our Experience. Indian Journal of Otolaryngology and Head and Neck Surgery. 2016 Jun 1;68(2):241–7.
52. Verze P, Somma A, Imbimbo C, Mansueto G, Mirone V, Insabato L. Melanotic schwannoma: A case of renal origin. Clin Genitourin Cancer. 2014 Feb;12(1).
53. Ayca Ersen BWS. Melanotic Schwannoma [Internet]. 2016 [cited 2024 Jul 9]. Available from: <https://basicmedicalkey.com/melanotic-schwannoma/>
54. Jahanshahi G, Haghighat A, Azmoodeh F. Intraosseous Neurilemmoma of the Mandible: Report of a Rare Ancient Type. Vol. 8, Dental Research Journal.
55. Shima K, Shiratsuchi Y, Sakai H, Schwannoma SH. of the mandible. Oral Med Pathol. 2004;9:119–21.
56. Nakasato T, Katoh K, Ehara S, Tamakawa Y, Hoshino M, Izumizawa M, et al. Intraosseous Neurilemmoma of the Mandible. Vol. 21, AJNR Am J Neuroradiol.
57. Vasudevan R, Kutty RK. Intraosseous schwannoma of the mandible and schwannoma of the spinal cord: A rare presentation of schwannomatosis - Case report and review of the literature. Natl J Maxillofac Surg. 2019 Jul 1;10(2):267–9.