

MKG-Chirurg 2021 · 14:96–102
<https://doi.org/10.1007/s12285-021-00295-5>
 Angenommen: 17. Februar 2021
 Online publiziert: 7. April 2021
 © Der/die Autor(en) 2021

Redaktion

D. Baumhoer, Basel, Schweiz
 T.E. Reichert, Regensburg



S. Höller · N. Rupp

Institut für Pathologie und Molekularpathologie, Universitätsspital Zürich, Zürich, Schweiz

Das Spektrum odontogener Zysten – ein Update

Die verschiedenen Entitäten der odontogenen Zysten wurden 2017 nach zwischenzeitlichem Ausscheiden wieder in die aktuell gültige WHO-Klassifikation für Kopf-Hals-Tumoren aufgenommen [1]. Unterschieden werden hierbei odontogene Zysten entzündlichen Ursprungs, wie die radikuläre Zyste und die entzündliche kollaterale Zyste, von entwicklungsbedingten Zysten, wobei hier die Trennlinie zwischen odontogenen Tumoren und Zysten konzeptionell unscharf bleibt (■ **Tab. 1**). Die in der vorangegangenen WHO-Klassifikation als keratozystischer odontogener Tumor bezeichnete und somit als Neoplasie klassifizierte Läsion wurde in der aktuellen Klassifikation wieder zu der seit jeher bekannten (nichtneoplastischen) odontogenen Keratozyste. Das Gleiche gilt für die kalzifizierende odontogene Zyste, die in der vorangegangenen Klassifikation als kalzifizierender odontogener Tumor bezeichnet wurde [1]. Allgemein wurde argumentiert, dass zwar im Falle der odontogenen Keratozyste Mutationen im Gen *PTCH1* gefunden wurden, dieser Umstand aber nicht ausreicht, gerade im Lichte ihres klinisch benignen Verlaufs die Läsion sicher als Neoplasie zu klassifizieren. Dies ist sicherlich eine nachvollziehbare Sichtweise, allerdings würde es nicht verwundern, wenn sie angesichts der rekurrenten Mutationen [2], die einen klonalen Ursprung der Läsion unterstützen, in der nächsten WHO-Klassifikation wieder den Neoplasien zugeordnet werden würde.

Odontogene Zysten entzündlichen Ursprungs

Radikuläre Zyste

Der Hauptvertreter dieser Gruppe der entzündlich bedingten Zysten ist die radikuläre Zyste. Sie stellt die häufigste Ursache periapikaler Osteolysen dar und macht mit über 50 % die häufigste odontogene Zyste überhaupt aus [3, 4]. Die radikuläre Zyste tritt trotz breiter Altersverteilung häufig bei Patienten/Patientinnen zwischen dem 30. und 40. Lebensjahr auf. Männer sind etwas häufiger betroffen als Frauen, und die häufigste Lokalisation ist die anteriore Maxilla, wobei auch andere Lokalisationen nicht selten vorkommen [5]. Pathogenetisch wird davon ausgegangen, dass sie durch eine entzündliche (meist kariesbedingte) Pulpanekrose mit assoziierter Proliferation apikal im parodontalen Ligament gelegener Malassez-Zellreste verursacht wird, die dann durch den entzündlich bedingten erhöhten hydrostatischen Druck auseinandergedrängt werden [6]. Hieraus erschließt sich auch, dass für die Diagnose ein assoziierter avitaler Zahn vorliegen muss.

» Für die Diagnose der radikulären Zyste muss ein assoziierter avitaler Zahn vorliegen

Oftmals wird die apikale Osteolyse per Zufall entdeckt, wobei aber auch eine Schmerzsymptomatik aufgrund einer starken Entzündung vorhanden sein kann. Radiologisch können zusätz-

lich zur apikalen Osteolyse auch eine Wurzelspitzenresorption und/oder eine Auftreibung des Kiefers auftreten und gelegentlich kann auch ein Bezug zum Sinus maxillaris beobachtet werden. Histopathologisch kommt ein i. d. R. breiter, fibrosierter Zystenbalg zur Darstellung, der ein mehrschichtiges Plattenepithel in Assoziation zu einem gemischtzelligen akuten und chronischen Entzündungsinfiltrat aufweist. Hier sei darauf hingewiesen, dass eine Abgrenzung zu entzündlich überlagerten anderen Zystenentitäten aus rein histopathologischer Sicht wie z. B. zur entzündlich überlagerten follikulären Zyste erschwert bzw. unmöglich sein kann (■ **Abb. 1a, b**) und auch seltener „ausgebrannte“, d. h. entzündungsarme, radikuläre Zysten existieren. Die Residualzyste als Sonderform der radikulären Zyste lässt sich naturgemäß nur im radiologischen Kontext diagnostizieren (Osteolyse bei fehlendem Zahn). Insgesamt kann eine korrekte Einordnung also nur gelingen, wenn sämtliche klinischen (avitaler assoziierter Zahn bzw. Status nach Zahnextraktion) und radiologischen Informationen (kein retinierter Zahn, ggf. wurzelbehandelter assoziierter Zahn oder fehlender assoziierter Zahn) vorhanden sind. Eine Übermittlung dieser Angaben an den Pathologen/die Pathologin ist somit unerlässlich. Sollte histologisch kein Zystenepithel nachweisbar sein, ist die Läsion bei praktisch identischem klinisch-radiologischen Kontext als apikales Granulom einzuordnen [7].

Tab. 1 Unterscheidung der odontogenen Zysten nach entzündlichem und entwicklungsbedingtem Ursprung laut WHO-Klassifikation

Odontogene Zysten	
Entzündlicher Ursprung	Entwicklungsbedingter Ursprung
Radikuläre Zyste	–
Entzündliche kollaterale Zyste	–
–	Follikuläre Zyste
–	Orthokeratinisierende odontogene Zyste
–	Odontogene Keratozyste
–	Laterale paradontale Zyste, botryoide odontogene Zyste
–	Gingivale Zyste
–	Kalzifizierende odontogene Zyste
–	Glanduläre odontogene Zyste

Inflammatorische kollaterale Zyste

Die entzündliche kollaterale Zyste ist in der aktuellen WHO-Klassifikation als eigene Entität vertreten [1]. Sie lässt sich histopathologisch nicht von einer radikulären Zyste unterscheiden. Das Besondere ist aber, dass der assoziierte Zahn vital bleibt und die Zysten bukkal neben kürzlich durchgebrochenen oder noch nicht ganz durchgebrochenen Zähnen entstehen. Es wird davon ausgegangen, dass sich diese als Folge einer Entzündung des paradentalen Gewebes entwickeln. Der Erkrankungsgipfel liegt demzufolge auch etwas früher als jener der radikulären Zyste, d. h. zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr [8, 9]. Unterschieden werden 2 Unterarten: die paradentale Zyste, die sich typischerweise an den unteren dritten Molaren befindet und meist mit einer (lang anhaltenden) Perikoronitis vergesellschaftet ist, und die mandibuläre bukkale Bifurkationszyste, die sich am unteren ersten oder zweiten Molaren entwickelt [8]. Die paradentale Zyste ist aber, wie der Name bereits vermuten lässt, seitlich lokalisiert und schließt nicht die gesamte Krone ein, wodurch sie sich leicht von der follikulären Zyste abgrenzen lässt.

Odontogene Zysten entwicklungsbedingten Ursprungs

Follikuläre Zyste

Die follikuläre Zyste ist mit über 20 % aller odontogenen Zysten die zweithäufigste nach der radikulären Zyste [4]. Sie haftet der Zahnhalsregion eines nicht durchgebrochenen Zahns an und umgibt dessen Krone. Die perikoronale Osteolyse ist deshalb für diesen Zystentyp charakteristisch, wenn auch nicht beweisend. Pathogenetisch entsteht sie durch Ansammlung von Flüssigkeit zwischen dem reduzierten Schmelzepithel und der Kronenoberfläche. Die Mandibula ist 2,8-fach häufiger als die Maxilla betroffen [10]. Hellhörig sollte man bei bilateralen und multiplen follikulären Zysten werden, da diese eine systemische bzw. syndromale Erkrankung anzeigen können. Hierzu gehören Mukopolysaccharidosen (Maroteaux-Lamy Syndrom), die cleidokraniale Dysplasie oder die zerebrofaziothorakale Dysplasie (Pascual-Castroviejo-Syndrom; [11–13]).

» Bilaterale und multiple follikuläre Zysten können eine syndromale Erkrankung anzeigen

Die Eruptionszyste ist eine Variante, die oberhalb eines durchgebrochenen Zahns im darüberliegenden Weichgewebe zu finden ist und ein Durchbruchshindernis darstellt.

Histologisch zeigt sich bei der follikulären Zyste ein Zystenbalg mit häufig abgeflachtem Plattenepithel mit 2 bis 5 Zellschichten. Eine sekundäre Entzündung ist möglich. Oft ist der Zystenbalg auch myxoid umgewandelt, was bei abgeschilfertem Epithel differenzialdiagnostisch die Frage nach einem Myxom aufkommen lässt. Auch Anteile der Dentalpapille sind bei myxoidem Stroma differenzialdiagnostisch denkbar. Beide Diagnosen lassen sich jedoch bei vorliegender Radiologie schnell und zuverlässig ausschließen. Gelegentlich finden sich bei nur kleinen zystischen Veränderungen mit radiologischer perikoronaler Aufhellung histologisch hyperplastische Zahn-

follikel, die vermutlich den follikulären Zysten vorausgehen [14].

Orthokeratinisierende odontogene Zyste

Die orthokeratinisierende odontogene Zyste (OOZ) ist eine relativ neu definierte Entität, die früher als Variante der odontogenen Keratozyste eingeordnet wurde. Typischerweise zeigt sie ein häufigeres Auftreten bei Männern. Sie findet sich prädominant im Unterkiefer, dort zumeist posterior, und weist klassischerweise eine scharf begrenzte Osteolyse mit häufig sklerotischem Randsaum auf [1]. Etwas weniger als die Hälfte zeigt eine Assoziation zu einem impaktierten Zahn in der posterioren Mandibula, ähnlich einer follikulären Zyste [15]. Histologisch zeichnet sich die OOZ i. d. R. durch ein entzündungsfreies mehrschichtiges Plattenepithel ohne Reteleisten, Hypergranulose mit feinlamellärer Verhornung und praktisch ohne Parakeratose aus (Abb. 1c). Wichtig zu wissen ist jedoch, dass bei ausschließlichem Nachweis von feinlamellärem Hornmaterial in bioptischem Material neben einer odontogenen Keratozyste oder selten auch reaktiv veränderten follikulären Zyste differenzialdiagnostisch auch eine OOZ in Betracht kommt. Eine basale Palisadierung wie bei der odontogenen Keratozyste besteht nicht. Rezidive sind im Vergleich zur odontogenen Keratozyste äußerst selten (<2%; [1]).

Odontogene Keratozyste

Die odontogene Keratozyste (OKZ) wurde in der aktuellen WHO-Klassifikation wieder den Zysten zugeschrieben. Sie macht etwa 10 % aller odontogenen Zysten aus [4]; 60–80 % befinden sich im Unterkiefer, davon 50 % posterior; 10 % treten multipel auf, häufig assoziiert mit dem Gorlin-Goltz-Syndrom („nevroid basalcell carcinoma syndrome“ [16]), insbesondere bei Lokalisation in der posterioren Maxilla. Alle Lebensalter (60 %: 10–40 Jahre) sind betroffen [5].

Die OKZ unterscheidet sich von den oben beschriebenen Zystenentitäten durch ihre hohe, therapieabhängige Re-

zidivneigung. Auch Spätrezidive bis zu 25 Jahre nach Erstdiagnose sind möglich [17]. Molekular scheint bei ihrer Entstehung eine Alteration des Sonic-Hedgehog (SHH)-Signalwegs im Vordergrund zu stehen. Sowohl bei mit dem Gorlin-Goltz-Syndrom assoziierten als auch bei sporadischen OKZ zeigte sich eine identische *PTCH1*-Mutation oder ein Allelverlust von 9q22.3–q31 im *PTCH1*-Gen, der zu einer Aktivierung des SSH-Signalwegs führt [2, 18]. Allerdings spielt dieser Signalweg auch bei der Zahnentwicklung eine entscheidende Rolle und ein „loss of heterozygosity“ der 9q22.3-Region wurde auch in anderen odontogenen Zysten entwicklungsbedingten Ursprungs gefunden [19, 20]. Zum derzeitigen Zeitpunkt reichen die Argumente nicht aus, um die Annahme, dass es sich bei der OKZ tatsächlich um eine Neoplasie handelt, aufrechtzuerhalten [21].

Histologisch ist die OKZ sehr charakteristisch und könnte grundsätzlich auch ohne Bildgebung und klinische Angaben (was aber insgesamt dennoch nicht zu empfehlen ist) sicher diagnostiziert werden. Sie weist ein 5 bis 8 Zelllagen dickes Epithel auf, das lumenwärts durch eine wellige Parakeratoseschicht begrenzt wird und zur Epithelbasis eine einreihige Schicht chromatinreicher, palisadierter Epithelien zeigt (■ Abb. 1d).

Laterale parodontale Zyste

Die sog. laterale parodontale Zyste ist eine entwicklungsbedingte odontogene Zyste, die von einem nichtverhornenden Epithel ausgekleidet wird und zwischen den Wurzeln durchgebrochener Zähne oder seitlich eines Zahns gelegen ist [1, 22]. Sie ist insgesamt selten (< 1 % der odontogenen Zysten) und betrifft praktisch alle Altersgruppen mit einem Gipfel in der 5.–6. Dekade, wobei Männer allenfalls minimal häufiger betroffen sind [23, 24]. Radiologisch zeigt sie typischerweise eine interdentale tropfenförmige Morphologie, zumeist anterior der Molaren in der Mandibula [25].

Abzugrenzen ist davon die bereits genannte parodontale Zyste, die zu den inflammatorischen kollateralen Zysten gezählt wird und typischerweise mit partiell

MKG-Chirurg 2021 · 14:96–102 <https://doi.org/10.1007/s12285-021-00295-5>
© Der/die Autor(en) 2021

S. Höller · N. Rupp

Das Spektrum odontogener Zysten – ein Update

Zusammenfassung

Odontogene Zysten sind Läsionen, die im Patientengut der Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie oft zu finden sind. Sie sind um etwa 20-mal häufiger als echte odontogene Tumoren. Allen voran rangiert die entzündlich bedingte radikuläre Zyste, gefolgt von der entwicklungsbedingten follikulären Zyste. Gemeinsam ist allen odontogenen Zysten wie auch Tumoren, dass sie sich radiologisch als Osteolysen manifestieren und sichere radiologische Unterscheidungsmerkmale zwischen den einzelnen Entitäten oftmals fehlen. Klarheit bringt in vielen Fällen erst die histopathologische Untersuchung. Allerdings ist zu beachten, dass eine akkurate Entitätsdiagnose nur in einer engen interdisziplinären Zusammenarbeit möglich ist. Aus histopathologischer Sicht kann der Pathologe/die Pathologin nur eine dezidierte Diagnose stellen, wenn auch ihm/ihr das klinische Bild (Vitalitätsstatus des assoziierten Zahns, Zufallsbefund oder symptomatisch, Lockerung der Zähne etc.) sowie das radiologische Erscheinungsbild (Lokalisation der

Osteolyse, Präsenz retinierter Zähne, parallel vorhandene radiologische Auffälligkeiten etc.) bekannt sind. Die Begutachtung des radiologischen Bildes erfordert dabei in aller Regel die Einsicht des gesamten Datensatzes eines digitalen Volumentomogramms oder eines Orthopantomogramms in guter Auflösung, da unvollständige Ausschnitte oder Beschreibungen Fehlinterpretationen begünstigen können. Die zunehmende Digitalisierung ist hier von großem Vorteil und ein Datenträger mit allen relevanten (insbesondere präinterventionellen) Bildern wird von erfahrenen Oralpathologen immer gern entgegengenommen. In jedem Falle sollte bei Diskrepanzen zwischen histopathologischer Diagnose und klinisch-radiologischem Bild bzw. schwierigen oder ungewöhnlichen Fällen eine interdisziplinäre Diskussion angestrebt werden.

Schlüsselwörter

Radikuläre Zyste · Follikuläre Zyste · Histologie · Radiologie · Digitale Volumentomographie

The spectrum of odontogenic cysts — an update

Abstract

Odontogenic cysts are frequently found in oral and maxillofacial surgery patients. They are about 20 times more common than true odontogenic tumors. The inflammatory radicular cyst is the most common, followed by the developmental dentigerous cyst. Common to all odontogenic cysts and cystic tumors is the lytic appearance in imaging analyses and the lack of reliable radiological features to distinguish the individual entities. In many cases, only a biopsy can provide clarity. However, it should be noted that an accurate diagnosis is only possible in the context of close interdisciplinary cooperation. From a histopathological point of view, the pathologist can only make a definite diagnosis if they are also familiar with the clinical picture (vitality status of the associated tooth, incidental or symptomatic findings, loosening of the teeth, etc.) and the radiological appearance

(site, presence of retained teeth, parallel radiological abnormalities, etc.). Evaluation of the radiological image usually requires the entire data set of a cone-beam CT or an orthopantomogram in sufficient resolution, since incomplete data or descriptions can facilitate misinterpretations. The progress made in digitalization is thereby of great advantage and the (pre-interventional) images will always be welcomed by experienced oral pathologists. In case of discrepancies between the histopathological diagnosis and the clinical-radiological image, and in difficult or unusual cases, an interdisciplinary discussion is strongly recommended.

Keywords

Radicular cyst · Dentigerous cyst · Histology · Radiology · Cone-beam computed tomography

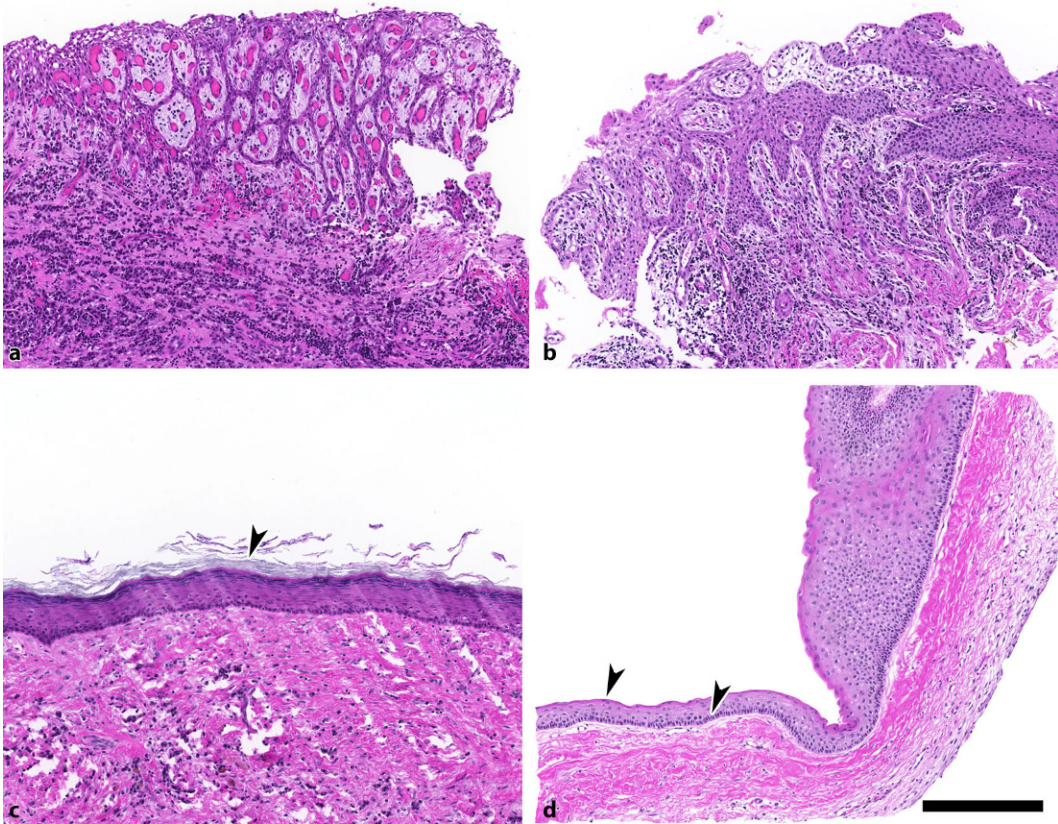


Abb. 1 ▲ Histologische Übersicht über die Differenzialdiagnose der von mehrschichtigem Plattenepithel aufgebauten odontogenen Zysten. Praktisch identischer Aufbau einer entzündlich überlagerten folliculären (a) und radikulären Zyste (b) mit nichtverhornendem mehrschichtigem, reaktiv veränderten Plattenepithel, wobei die Entitätseinordnung nur in Zusammenschau mit dem klinischen und radiologischen Befund erfolgen kann. c Orthokeratinisierende odontogene Zyste, die ein relativ flaches mehrschichtiges Plattenepithel mit feinlamellärer Verhornung ohne Parakeratose aufweist (Pfeilspitze). d Die odontogene Keratozyste hingegen zeigt eine deutliche basale Palisadierung (Pfeilspitze weiß) sowie an der Oberfläche eine charakteristische wellige Parakeratose (Pfeilspitze schwarz). In der rechten Bildhälfte anschnittbedingt erschwerte Identifikation der beschriebenen Charakteristika. Maßstab 250 µm, HE-Färbung

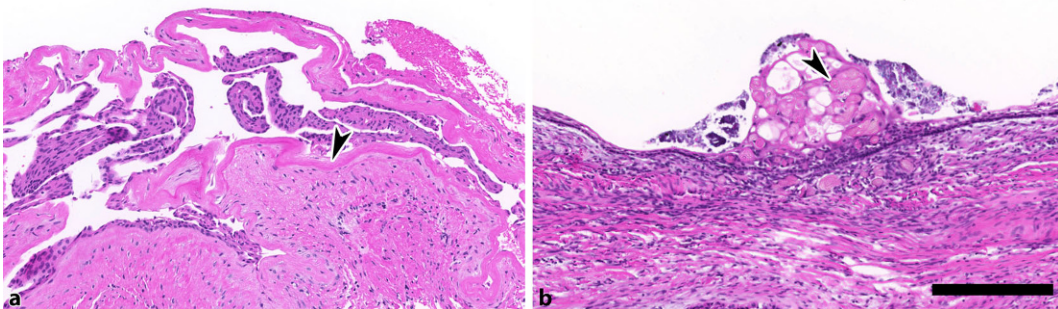


Abb. 2 ▲ Histologische Übersicht über eine laterale parodontale Zyste und kalzifizierende odontogene Zyste. a Die laterale parodontale Zyste zeigt sich mit dünnem, kuboidalem Plattenepithel, stellenweise wirbelartiger Verdickung und subepithelialelem hyalinisiertem Band (Pfeilspitze). b Die kalzifizierende odontogene Zyste weist ein ameloblastomartiges flaches Epithel auf. Fokal findet sich eine Ansammlung sog. Schatten- bzw. Geisterzellen (Pfeilspitze), deren Kern nur noch schattenhaft abgrenzbar ist, mit umgebenden und zusätzlich aufliegenden Verkalkungen. Maßstab 250 µm, HE-Färbung

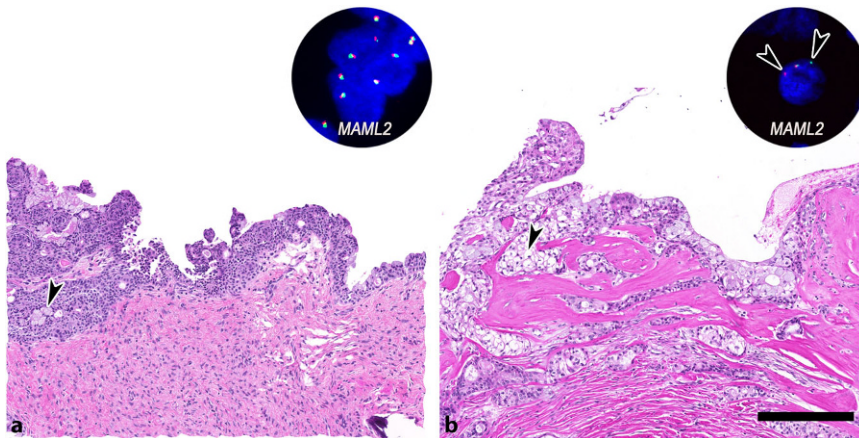


Abb. 3 ▲ Differenzialdiagnose der glandulären odontogenen Zyste vs. zystisches mucoepidermoides Karzinom. **a** Die glanduläre odontogene Zyste zeigt ein gemischtes Epithel aus Mukozyten (Pfeilspitze), duktalem Strukturen mit Mikrozysten, fokalen Epithelwirbeln sowie „hobnail“-artigen Zellen mit apokrinen Fortsätzen. Die MAML2-Fluoreszenz-in-situ-Hybridisierung (FISH) im Inset mit jeweils 1–2 fusionierten roten und grünen Signalen entsprechend dem fehlenden Nachweis eines Bruches im MAML2-Gen. **b** Das morphologisch ähnliche, (zystische) mucoepidermoide Karzinom mit mehr triphasischem Aufbau unter Einschluss von Mukozyten, Klarzellen (Pfeilspitze) und intermediären Zellen (linker unterer Bildrand). Die MAML2-FISH-Untersuchung (Inset) detektiert hier ein fusioniertes Signal und einen Split mit einem separaten roten und grünen Signal (Pfeilspitzen), was indikativ für eine MAML2-Gen-Rearrangierung ist. Maßstab 250 µm, HE-Färbung

eruptierten, vitalen dritten mandibulären Molaren und länger andauernder Perikoronitis assoziiert ist [26].

Weiterhin zu nennen ist die botryoide odontogene Zyste, die multilokuläre Variante der lateralen parodontalen Zyste [24]. Histologisch zeigt sie ein schmales, nichtverhornendes Plattenepithel (ein-/zweireihig) mit plaqueartigen, oft wirbelförmigen Epithelverdickungen sowie zusätzlich manchmal aufgehelltes Zytoplasma. Klassischerweise finden sich keine entzündlichen Infiltrate, gelegentlich kann ein hyalinisiertes subepitheliales Band beobachtet werden (▣ Abb. 2a; [1]).

Gingivale Zyste

Die gingivale Zyste ist praktisch das extraossäre Korrelat der lateralen parodontalen Zyste. Histologisch zeigt sie ein gleichartiges Spektrum mit einer typischerweise direkt unter der oralen Mukosa gelegenen, von flachem kuboidalen Plattenepithel ausgekleideten Zyste mit fokalen plaqueartigen bzw. wirbelartigen Verdickungen [1]. In der Regel präsentiert sie sich in der Gingiva mit einem blasenartigen Aspekt, gelegentlich sind Erosionen des darunterliegenden Knochens beschrieben [27]. Zumeist findet sich diese Entität bei Neugeborenen, nicht selten

multipel, wobei sie sich zumeist spontan zurückbildet und i. d. R. als Normvariante aufgefasst wird, die ca. 50–90 % aller Neugeborenen (abhängig von der Ethnie) aufweisen [1, 28, 29]. Der Alveolarfortsatz des Oberkiefers ist hierbei häufiger betroffen als der Unterkiefer. Unterschieden werden je nach Lokalisation 3 Formen: am Gaumen (Epstein-Perle), auf dem Alveolarfortsatz sowie seitlich am Alveolarfortsatz (Bohn-Knötchen; [30–32]). Bei Erwachsenen ist diese Entität sehr selten (< 0,5 % der odontogenen Zysten; [23]). Rezidive nach Exzision wurden äußerst selten beschrieben [24].

Kalzifizierende odontogene Zyste

Die kalzifizierende odontogene Zyste ist eine einfache Zyste, die von einem ameloblastomähnlichen Epithel ausgekleidet ist und Ansammlungen sog. Geister- oder Schattenzellen sowie Kalzifizierungen aufweist (▣ Abb. 2b). Sie zeigt sich über ein breites Altersspektrum verteilt, wobei ein Gipfel um das 20. Lebensjahr zu vermerken ist. Auch eine Kombination mit anderen odontogenen Tumoren wie z. B. einem Odontom oder sogar Ameloblastom kann vorkommen [1]. Männer sind minimal häufiger betroffen, die Verteilung auf Ober- und Unterkiefer ist

etwa gleich. Meist handelt es sich um einen asymptomatischen Zufallsbefund einer scharf umschriebenen, unilokulären Osteolyse mit Expansion und gelegentlich einer Kortikalisperforation. Wurzelresorptionen und Zahnverlagerungen sind ebenfalls möglich. Rezidive kommen hingegen selten vor (ca. 4%; [33]). Differenzialdiagnostisch ist diese Zyste zusammen in einem Spektrum mit dem sog. dentinogenen Geisterzelltumor und der Rarität des odontogenen Geisterzellkarzinoms zu nennen. Beide zeigen ein infiltratives Muster mit tumorbildender Masse, ähnlich einem Ameloblastom, wobei das Geisterzellkarzinom zusätzlich atypische histologische Kriterien für Malignität ausbildet [33, 34].

Glanduläre odontogene Zyste

Die glanduläre odontogene Zyste (GOZ) ist eine entwicklungsbedingte Zyste, deren Epithel Speicheldrüsengewebe nachahmt bzw. eine drüsige Differenzierung aufweist und die von Resten der Zahnleiste abstammt. Sie findet sich typischerweise in der anterioren Mandibula und zeigt häufig ein expansives Wachstum mit multilokulärem Bild [35]. Gelegentlich kann ein symptomatisches Bild mit Kortikalisperforation vorkommen; Zahnverlagerungen und Wurzelresorption wurden gelegentlich beschrieben [36]. Histologisch zeigt sich eine Kombination verschiedener Veränderungen (▣ Abb. 3a), u. a. eosinophile kuboidale Zellen, Mikrozysten und apokrine Fortsätze, wobei für eine affirmative Diagnose 7 von 10 Kriterien erfüllt sein sollten [37]. Histologisch können metaplastische Veränderungen in follikulären Zysten ein sehr ähnliches Bild aufweisen, wobei sich glanduläre odontogene Zysten allenfalls als absolute Rarität mit dem klassischen radiologischen Bild einer follikulären, perikoronären Zyste präsentieren [1].

» Die glanduläre odontogene Zyste ist vom intraossären mucoepidermoiden Karzinom abzugrenzen

Eine weitere wichtige Differenzialdiagnose umfasst das (zentrale, intraossäre) mukoepidermoide Karzinom (MEK), das ebenfalls eine sehr ähnliche, zystische Morphologie aufweisen kann (Abb. 3b). Hierbei kann eine molekularpathologische Untersuchung des *MAML2*-Gens (z. B. mittels Fluoreszenz in situ Hybridisierung) hilfreich sein. Dieses Gen zeigt in > 70 % der MEK ein Rearrangement [38] und wurde auch in intraossären Varianten beschrieben [39]. In einer größeren Arbeit konnten keine *MAML2*-Translokationen in glandulären odontogenen Zysten gefunden werden [40]. Allerdings existieren diesbezüglich kontroverse Daten in der Literatur, einerseits ist der Ausschluss eines MEK bei negativem *MAML2*-Status u. U. schwierig [41], andererseits wurden offenbar *MAML2*-Translokationen in odontogenen Zysten mit Mukus sezernierenden Zellen gefunden [42].

Anzumerken sei die relativ hohe Rezidivrate der GOZ von ca. 20–50 % [36, 37], z. T. auch erst nach einigen Jahren, sodass ähnlich wie bei der Keratozyste adjuvante therapeutische Optionen und eine längerfristige klinische Nachkontrolle in Erwägung zu ziehen sind.

Fazit für die Praxis

- Das Spektrum odontogener Zysten ist breit und beinhaltet Entitäten mit unterschiedlichem klinischen Verhalten und unterschiedlicher Rezidivfreudigkeit.
- Eine akkurate Diagnose kann vom Pathologen/von der Pathologin nur unter Kenntnis klinischer und radiologischer Parameter gestellt werden. Deskriptive (nichtssagende) Diagnosen lassen sich somit vermeiden.
- Die Zusendung des vollständigen präinterventionellen Radiologiedatensatzes hilft, Fehlinterpretationen vorzubeugen, die durch alleinige „Screenshots“ begünstigt werden können.

Korrespondenzadresse



PD Dr. med. S. Höller
Institut für Pathologie
und Molekularpathologie,
Universitätsspital Zürich
Schmelzbergstr. 12,
8091 Zürich, Schweiz
sylvia.hoeller@usz.ch



PD Dr. med. N. Rupp
Institut für Pathologie
und Molekularpathologie,
Universitätsspital Zürich
Schmelzbergstr. 12,
8091 Zürich, Schweiz
niels.rupp@usz.ch

Danksagung. Die Autoren danken Herrn Prof. Dr. Gernot Jundt für die freundliche Bereitstellung von Text- und Ansichtsmaterial.

Funding. Open access funding provided by University of Zurich

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. S. Höller und N. Rupp geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autoren keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

Literatur

1. El-Naggar A, Chan J, Grandis J et al (2017) WHO classification of head and neck tumours, 4. Aufl. IARC, Lyon
2. Stojanov IJ, Schaefer I-M, Menon RS et al (2020) Biallelic *PTCH1* inactivation is a dominant genomic

change in sporadic keratocystic odontogenic tumors. *Am J Surg Pathol* 44:553–560. <https://doi.org/10.1097/PAS.0000000000001407>

3. Daley TD, Wysocki GP, Pringle GA (1994) Relative incidence of odontogenic tumors and oral and jaw cysts in a Canadian population. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 77:276–280. [https://doi.org/10.1016/0030-4220\(94\)90299-2](https://doi.org/10.1016/0030-4220(94)90299-2)
4. Johnson NR, Gannon OM, Savage NW, Batstone MD (2014) Frequency of odontogenic cysts and tumors: a systematic review. *J Invest Clin Dent* 5:9–14. <https://doi.org/10.1111/jicd.12044>
5. Jones AV, Craig GT, Franklin CD (2006) Range and demographics of odontogenic cysts diagnosed in a UK population over a 30-year period. *J Oral Pathol Med* 35:500–507. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0714.2006.00455.x>
6. Kammer PV, Mello FW, Rivero ERC (2020) Comparative analysis between developmental and inflammatory odontogenic cysts: retrospective study and literature review. *Oral Maxillofac Surg* 24:73–84. <https://doi.org/10.1007/s10006-019-00816-8>
7. Tavares D, Rodrigues J, dos Santos T et al (2016) Clinical and radiological analysis of a series of periapical cysts and periapical granulomas diagnosed in a Brazilian population. *J Clin Exp Dent*. <https://doi.org/10.4317/jced.53196>
8. Craig GT (1976) The paradental cyst. A specific inflammatory odontogenic cyst. *Br Dent J* 141:9–14. <https://doi.org/10.1038/sj.bdj.4803781>
9. Philipsen HP, Reichart PA, Ogawa I et al (2004) The inflammatory paradental cyst: a critical review of 342 cases from a literature survey, including 17 new cases from the author's files. *J Oral Pathol Med* 33:147–155. <https://doi.org/10.1111/j.0904-2512.2004.00139.x>
10. Johnson NR, Savage NW, Kazoullis S, Batstone MD (2013) A prospective epidemiological study for odontogenic and non-odontogenic lesions of the maxilla and mandible in Queensland. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol* 115:515–522. <https://doi.org/10.1016/j.oooo.2013.01.016>
11. Ustuner E, Fitoz S, Atasoy C et al (2003) Bilateral maxillary dentigerous cysts: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 95:632–635. <https://doi.org/10.1067/moe.2003.123>
12. Cedeño A, Bustamante G, Rivera E et al (2020) Unusual presentation of cystic lesions of the jaws in a patient with Pascual-Castroviejo syndrome: a case report. *Int J Sci Res Dent Med Sci* 2:101–104. <https://doi.org/10.30485/ijrsdms.2020.240458.1076>
13. Shah AA, Hakim TA, Farooq S et al (2017) Multiple dentigerous cysts as a rare presentation of Maroteaux-Lamy syndrome. *Ann Maxillofac Surg* 7:282. https://doi.org/10.4103/ams.ams_13_17
14. Meleti M, van der Waal I (2013) Clinicopathological evaluation of 164 dental follicles and dentigerous cysts with emphasis on the presence of odontogenic epithelium in the connective tissue. The hypothesis of focal ameloblastoma. *Med Oral*. <https://doi.org/10.4317/medoral.18372>
15. Uddin N, Zubair M, Abdul-Ghafar J et al (2019) Orthokeratinized odontogenic cyst (OOC): clinicopathological and radiological features of a series of 10 cases. *Diagn Pathol* 14:1–7. <https://doi.org/10.1186/s13000-019-0801-9>
16. Woolgar JA, Rippin JW, Browne RM (1987) The odontogenic keratocyst and its occurrence in the nevoid basal cell carcinoma syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 64:727–730. [https://doi.org/10.1016/0030-4220\(87\)90176-9](https://doi.org/10.1016/0030-4220(87)90176-9)

17. Stoelinga PJW (2001) Long-term follow-up on keratocysts treated according to a defined protocol. *Int J Oral Maxillofac Surg* 30:14–25. <https://doi.org/10.1054/ijom.2000.0027>
18. Li T-J (2011) The odontogenic keratocyst: a cyst, or a cystic neoplasm? *J Dent Res* 90:133–142. <https://doi.org/10.1177/0022034510379016>
19. Levanat S, Pavelić B, Crnić I et al (2000) Involvement of PTCH gene in various noninflammatory cysts. *J Mol Med* 78:140–146. <https://doi.org/10.1007/s001090000090>
20. Pavelić B, Levanat S, Crnić I et al (2001) PTCH gene altered in dentigerous cysts. *J Oral Pathol Med* 30:569–576. <https://doi.org/10.1034/j.1600-0714.2001.300911.x>
21. Mendes RA, Carvalho JF, van der Waal I (2010) Biological pathways involved in the aggressive behavior of the keratocystic odontogenic tumor and possible implications for molecular oriented treatment—an overview. *Oral Oncol* 46:19–24. <https://doi.org/10.1016/j.oraloncology.2009.10.009>
22. Rasmuson LG, Magnusson BC, Borrmann H (1991) The lateral periodontal cyst. A histopathological and radiographic study of 32 cases. *Br J Oral Maxillofac Surg* 29:54–57. [https://doi.org/10.1016/0266-4356\(91\)90177-7](https://doi.org/10.1016/0266-4356(91)90177-7)
23. Sharifian MJ, Khalili M (2011) Odontogenic cysts: a retrospective study of 1227 cases in an Iranian population from 1987 to 2007. *J Oral Sci* 53:361–367. <https://doi.org/10.2334/josnusd.53.361>
24. Chrcanovic BR, Gomez RS (2019) Gingival cyst of the adult, lateral periodontal cyst, and botryoid odontogenic cyst: an updated systematic review. *Oral Dis* 25:26–33. <https://doi.org/10.1111/odi.12808>
25. de Andrade M, Silva APP, de Moraes Ramos-Perez FM et al (2012) Lateral periodontal cyst: report of case and review of the literature. *Oral Maxillofac Surg* 16:83–87. <https://doi.org/10.1007/s10006-010-0257-2>
26. Colgan CM, Henry J, Napier SS, Cowan CG (2002) Parodontal cysts: a role for food impaction in the pathogenesis? A review of cases from Northern Ireland. *Br J Oral Maxillofac Surg* 40:163–168. <https://doi.org/10.1054/bjom.2001.0750>
27. Wagner VP, Martins MD, Curra M et al (2015) Gingival cysts of adults: retrospective analysis from two centers in south Brazil and a review of the literature. *J Int Acad Periodontol* 17:14–19
28. Moda A (2011) Gingival cyst of newborn. *Int J Clin Pediatr Dent* 4:83–84. <https://doi.org/10.5005/jp-journals-10005-1087>
29. Liu M-H, Huang W-H (2004) Oral abnormalities in Taiwanese newborns. *Asdc J Dent Child* 71:118–120
30. Lewis DM (2010) Bohn's nodules, Epstein's pearls, and gingival cysts of the newborn: a new etiology and classification. *J Okla Dent Assoc* 101:32–33
31. Zen I, Soares M, Sakuma R et al (2020) Identification of oral cavity abnormalities in pre-term and full-term newborns: a cross-sectional and comparative study. *Eur Arch Paediatr Dent* 21:581–586. <https://doi.org/10.1007/s40368-019-00499-5>
32. Diaz de Ortiz LE, Mendez MD (2020) Epstein pearls. *StatPearls*.
33. de Arruda JAA, Monteiro JLGC, Abreu LGet al (2018) Calcifying odontogenic cyst, dentinogenic ghost cell tumor, and ghost cell odontogenic carcinoma: a systematic review. *J Oral Pathol Med* 47:721–730. <https://doi.org/10.1111/jop.12727>
34. Lee SK, Kim YS (2014) Current concepts and occurrence of epithelial odontogenic tumors: II. Calcifying epithelial odontogenic tumor versus ghost cell odontogenic tumors derived from calcifying odontogenic cyst. *Korean J Pathol* 48:175–187. <https://doi.org/10.4132/KoreanJPathol.2014.48.3.175>
35. Araújo de Moraes HH, de Holanda Vasconcelos RJ, de Santana Santos T et al (2012) Glandular odontogenic cyst: case report and review of diagnostic criteria. *J Craniomaxillofac Surg* 40:e46–e50. <https://doi.org/10.1016/j.jcms.2011.03.018>
36. Chrcanovic BR, Gomez RS (2018) Glandular odontogenic cyst: an updated analysis of 169 cases reported in the literature. *Oral Dis* 24:717–724. <https://doi.org/10.1111/odi.12719>
37. Fowler CB, Brannon RB, Kessler HP et al (2011) Glandular odontogenic cyst: analysis of 46 cases with special emphasis on microscopic criteria for diagnosis. *Head and Neck Pathol* 5:364–375. <https://doi.org/10.1007/s12105-011-0298-3>
38. Luk PP, Wykes J, Selinger CI et al (2016) Diagnostic and prognostic utility of mastermind-like 2 (MAML2) gene rearrangement detection by fluorescent in situ hybridization (FISH) in mucoepidermoid carcinoma of the salivary glands. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol* 121:530–541. <https://doi.org/10.1016/j.oooo.2016.01.003>
39. Bell D, Lewis C, El-Naggar AK, Weber RS (2016) Primary intraosseous mucoepidermoid carcinoma of the jaw: reappraisal of the MD Anderson cancer center experience. *Head Neck* 38:E1312–E1317. <https://doi.org/10.1002/hed.24219>
40. Bishop JA, Yonescu R, Batista D et al (2014) Glandular odontogenic cysts (GOCs) lack MAML2 rearrangements: a finding to discredit the putative nature of GOC as a precursor to central mucoepidermoid carcinoma. *Head and Neck Pathol* 8:287–290. <https://doi.org/10.1007/s12105-014-0534-8>
41. Reddy R, Islam MN, Bhattacharyya I et al (2019) The reliability of MAML2 gene rearrangement in discriminating between histologically similar glandular odontogenic cysts and intraosseous mucoepidermoid carcinomas. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol* 127:e136–e147. <https://doi.org/10.1016/j.oooo.2018.12.003>
42. Argyris PP, Wehrs RN, Garcia JJ, Koutlas IG (2015) Fluorescence in-situ hybridization identifies Mastermind-like 2 (MAML2) rearrangement in odontogenic cysts with mucous prosoplasia: a pilot study. *Histopathology* 66:791–797. <https://doi.org/10.1111/his.12526>

Bild und Fall - Gestalten Sie Der MKG-Chirurg mit



Sehr geehrte Autor:innen,

wir freuen uns, wenn Sie die Zeitschrift *Der MKG-Chirurg* mitgestalten. Zeigen Sie anhand von kurzen Fallbeispielen Besonderheiten der ärztlichen Praxis, Fallstricke in der Diagnostik und ungewöhnliche Krankheitsverläufe auf. Vermitteln Sie wertvolle Hinweise zu Diagnostik und Therapie. Im Mittelpunkt steht Ihr Bildmaterial, anhand dessen die Leser:innen eine Diagnose stellen und prüfen können, ob sie richtig lagen. Der Herausgeber der Rubrik **Bild und Fall**, Herr Prof. Torsten Reichert (Regensburg), begutachtet die eingereichten Arbeiten und garantiert so die erforderliche Qualität.

Checkliste zur Manuskripterstellung:

- Text als Datei schicken (.doc)
- Anschrift der Korrespondenzadresse mit E-Mail sowie Portraitfoto
- Gesamtumfang: max. 10.000 Zeichen inkl. Leerzeichen
- Kurzer, prägnanter Beitragstitel (dt. und engl., ggf. erläuternder Untertitel)
- Gliederung: Anamnese, Befunde, Diagnose, Verlauf und Therapie, Diskussion
- Kurze Zwischenüberschriften
- Fazit für die Praxis (max. 500 Zeichen)
- max. 4 Abbildungen in Erstpublikation

Bitte senden Sie Ihren Beitrag an:

Susanne Brohm
Redaktion *Der MKG-Chirurg*
susanne.brohm@springer.com