

# Ungewöhnliches Ohranhängsel beim Neugeborenen

## Anamnese

Ein Neugeborenes wurde in unsere Klinik mit der Verdachtsdiagnose eines blutenden Hämangioms am Ohrläppchen zuverlegt. Der Junge war am Vortag nach unauffälliger Schwangerschaft spontan zur Welt gekommen. Direkt postnatal fiel ein großes „Ohranhängsel“ auf, welches serös-blutig sezernierte. In der Geburtsklinik war eine antimikrobielle Therapie mit Ampicillin und Tobramycin begonnen worden, eine Sonografie des Schädels und der Nieren war unauffällig.

## Aufnahmebefund

Gewicht 3.565 g (Perzentile 45), Länge 50,0 cm (Perzentile 14), Kopfumfang 34 cm (Perzentile 11), ca. vier cm langes, livides „Ohranhängsel“, vom linken Ohrläppchen ausgehend, mit breitem Stiel dort hängend, etwa walnussgroß, an der Unterseite ulzeriert, leicht blutig sezernierend, Ohrmuschel selbst unauffällig, rechtes Ohr unauffällig. Sonst keine weiteren Fehlbildungen sichtbar.

Sonografisch zeigte das große Ohranhängsel einen vorwiegend soliden, inhomogenen Charakter mit eingestreuten echoarmen, mutmaßlich nekrotischen Arealen. In der farbkodierten Dopplersonografie (FKDS) zeigte die Läsion nur eine schwache Vaskularisation. Zentral zog ein venöses Gefäß vom angrenzenden Ohrläppchen in die Läsion.

## Verlauf

Die Blutung wurde mit einem Hämostyptikum gestillt. Laborchemisch zeigte sich ein leicht erhöhtes IL-6 (229 pg/ml) bei normwertigen CRP und alterssprechendem Hämoglobinwert. Bei unklarem Befund wurde die Läsion am 5. Lebenstag vollständig reseziert, der postoperative Verlauf war unauffällig. Histologisch konnte der Befund einem Myofibrom mit Nachweis einer Mutation im Exon 12 des Platelet-derived growth factor receptor beta-Gens (PDGFRB-Gen) zugeordnet werden. Regelmäßige klinische Kontrollen des Lokalbefundes erfolgen durch den niedergelassenen Kinderarzt. Im Verlauf zeigte sich ein sehr schönes plastisches Ergebnis. Bei familiärer Häufung oder multifokalem Vorkom-



Ulzerierte Raumforderung, dem linken Ohrläppchen anhängend.

men sollte eine weitere genetische Abklärung und Beratung erfolgen.

## Diagnose

Myofibrom

## Diskussion

Das Myofibrom beschreibt die solitäre Form der infantilen Myofibromatosen. Es ist ein seltener benigner Weichteiltumor, welcher durch die Entwicklung von Knoten aus Myofibroblasten in der Haut, der Skelettmuskulatur, den Knochen oder selten in den inneren Organen charakterisiert ist. Die Prävalenz beträgt 1:150.000 Lebendgeburten. Bei solitären Läsionen sind ca. 70 Prozent der Patienten männlich. Sie treten hauptsächlich im Kopf-Hals-Bereich, der oberen Extremität und dem Stamm auf. Eine spontane Regression ist häufig, die Prognose außerordentlich günstig. Multilokuläre Formen betreffen dagegen

vorwiegend weibliche Kinder. Die generalisierte Form mit Beteiligung der inneren Organe ist selten und hat oft einen ungünstigen Verlauf.

## Literatur

- » [www.orpha.net](http://www.orpha.net) infantile Myofibromatose
- » Pathologie, Mamma, weibliches Genitale, Schwangerschaft und Kindererkrankungen, 3. Auflage, Springer Verlag, M. Dietel, G. Klöppel
- » Chung EB, Enzinger FM (1981) Infantile myofibromatosis. Cancer 48:1807–1818

## Autor

Dr. med. univ. Stefan Siegert

Facharzt für Kinderchirurgie,  
Universitätsklinikum Augsburg,  
Stenglinstr. 2, 86156 Augsburg