

MICHAEL M. BORNSTEIN¹
 ANDY WAI KAN YEUNG¹
 RAY TANAKA¹
 PETER JAMES THOMSON²

¹ Oral and Maxillofacial Radiology, Applied Oral Sciences, Faculty of Dentistry, The University of Hong Kong, Hong Kong SAR, China

² Oral and Maxillofacial Surgery, Faculty of Dentistry, The University of Hong Kong, Hong Kong SAR, China

KORRESPONDENZ

Prof. Dr. med. dent.
 Michael M. Bornstein
 Klinik für Oral Health & Medicine
 Universitäres Zentrum für Zahnmedizin Basel (UZB)
 Mattenstrasse 40
 CH-4058 Basel
 E-Mail:
 michael.bornstein@uzb.ch

LAYOUT

Ressort für Multimedia,
 zmk bern

LITERATUR

BURKE A B, COLLINS M T, BOYCE A M: Fibrous dysplasia of bone: craniofacial and dental implications. *Oral Dis* 23: 697–708 (2017)

EL MOFTY S K, NELSON B, TOYOSAWA S: Fibrous dysplasia. In: El-Naggar A K, Chan J K C, Grandis J R, Takata T, Slootweg PJ (Hrsg.): WHO classification of head and neck tumours. WHO/IARC classification of tumors. 4th edition. IARC Press, Lyon, 253–253 (2017)

PEREIRA T D S F, GOMES C C, BRENNAN P A, FONSECA F P, GOMEZ R S: Fibrous dysplasia of the jaws: Integrating molecular pathogenesis with clinical, radiological, and histopathological features. *J Oral Pathol Med* 48: 3–9 (2019)

RICALDE P, MAGLIOCCA K R, LEE J S: Craniofacial fibrous dysplasia. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am* 24: 427–441 (2012)

Ausgedehnte polyostotische Form einer fibrösen Dysplasie mit Befall der rechten Maxilla und Mandibula

SCHLÜSSELWÖRTER: fibröse Dysplasie, polyostotische Form, fibroossäre Veränderung, digitale Volumentomografie

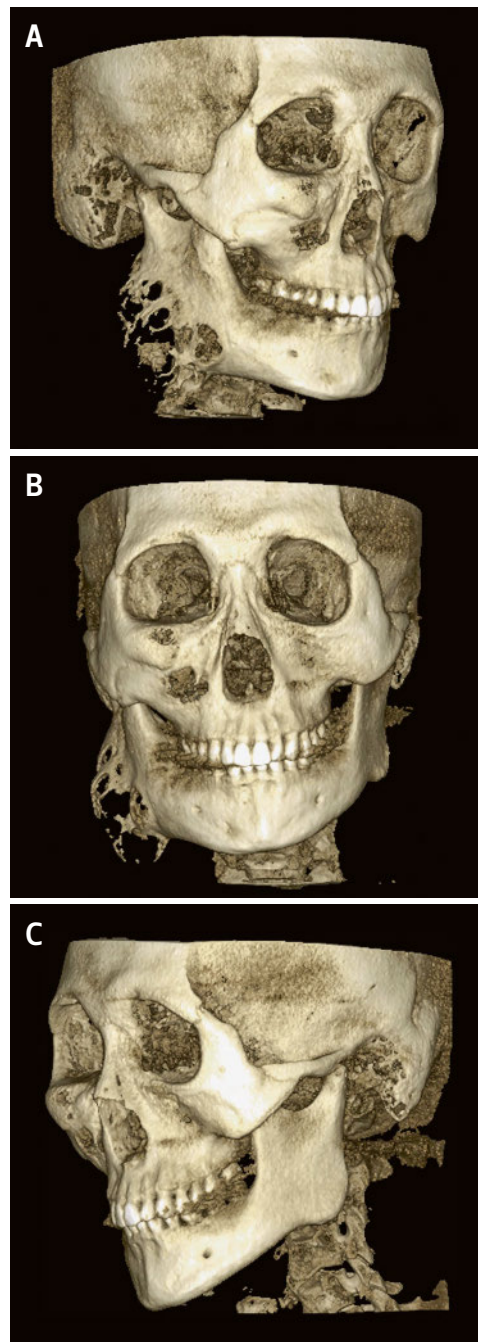


Abb. 1 Die dreidimensionale Bildrekonstruktion der digitalen Volumentomografie zeigt eine generelle ossäre Volumenzunahme im rechten Gesichtsbereich, betont aber im Unterkiefer rechts im Kieferwinkel. Der Knochen scheint dort deutlich weniger gereift und verkalkt (A: rechte Seite; B: frontale Ansicht; C: linke Seite).

Die fibröse Dysplasie (FD) wird in der neuen WHO-Klassifikation den fibroossären und osteochondromatösen Veränderungen zugeteilt. Bei der FD wird der reguläre Knochen durch eine Mischung aus unorganisiertem und mäßig verkalktem Geflechtknochen und Bindegewebe ersetzt. Es werden ein monostotischer und ein polyostotischer Typ unterschieden. Bei der monostotischen Form ist nur ein Knochen bzw. eine Region befallen, wobei dies vor allem den Femurknochen und das kraniofaziale Skelett betrifft. Bei der polyostotischen Form sind mehrere Regionen befallen. Die FD führt im Schädelbereich zu klinischen Symptomen wie Asymmetrien, Zahnverlagerungen, Malokklusion, nasaler Obstruktion, Visus- und Hörverlust oder auch Kopfschmerzen. Die FD manifestiert sich in der Regel in den ersten Lebensjahren und wächst dann besonders während der Kindheit und Adoleszenz.

Im vorliegenden Fall stellte sich ein 28-jähriger Patient nach Zuweisung vom Thoraxchirurgen zur Abklärung einer Schwellung im rechten Unterkiefer vor. Beim Patienten war seit etwa 9 Jahren eine polyostotische fibröse Dysplasie bekannt, wobei zunächst lediglich die Rippen, thorakale und lumbale Wirbel und das Sternum betroffen waren. Vor einem Jahr wurden zudem FD-Läsionen in der rechten Mandibula, dem rechten Os occipitale und dem Ischium diagnostiziert. Bei der Erstuntersuchung klagte der Patient über eine schmerzhafte und zunehmende Schwellung im rechten Unterkiefer. Die extraorale Untersuchung zeigte eine Gesichtasymmetrie mit einer Proptose der rechten Orbita und deutlicher Volumenzunahme der rechten Mandibula. In der Panoramaschichtaufnahme (Abb. 2) und der digitalen Volumentomografie (Abb. 1, 3) konnten FD-Herde im Os occipitale, im Sphenoid, in der rechten Mandibula, in der rechten Maxilla und im rechten Ethmoid erkannt werden. Eine Biopsie aus der rechten Mandibula bestätigte die Verdachtsdiagnose einer polyostotischen fibrösen Dysplasie. Als therapeutische Massnahmen sind eine intravenöse Bisphosphonatgabe und auch eine modellierende chirurgische Abtragung der Deformitäten im Gesichtsknochenbereich vorgesehen.



Abb. 2 Auf der Panoramschichtaufnahme erkennt man eine ausgedehnte Volumenzunahme im rechten Unterkiefer, besonders im Bereich des Kieferwinkels. Der Knochen scheint in diesem Bereich teils radioluzent, mitunter gar zystisch verändert. Zudem sind auch radioopake Bereiche zu erkennen. Die Kieferhöhlen imponieren asymmetrisch, wobei der rechte Sinus maxillaris homogen verschattet erscheint.

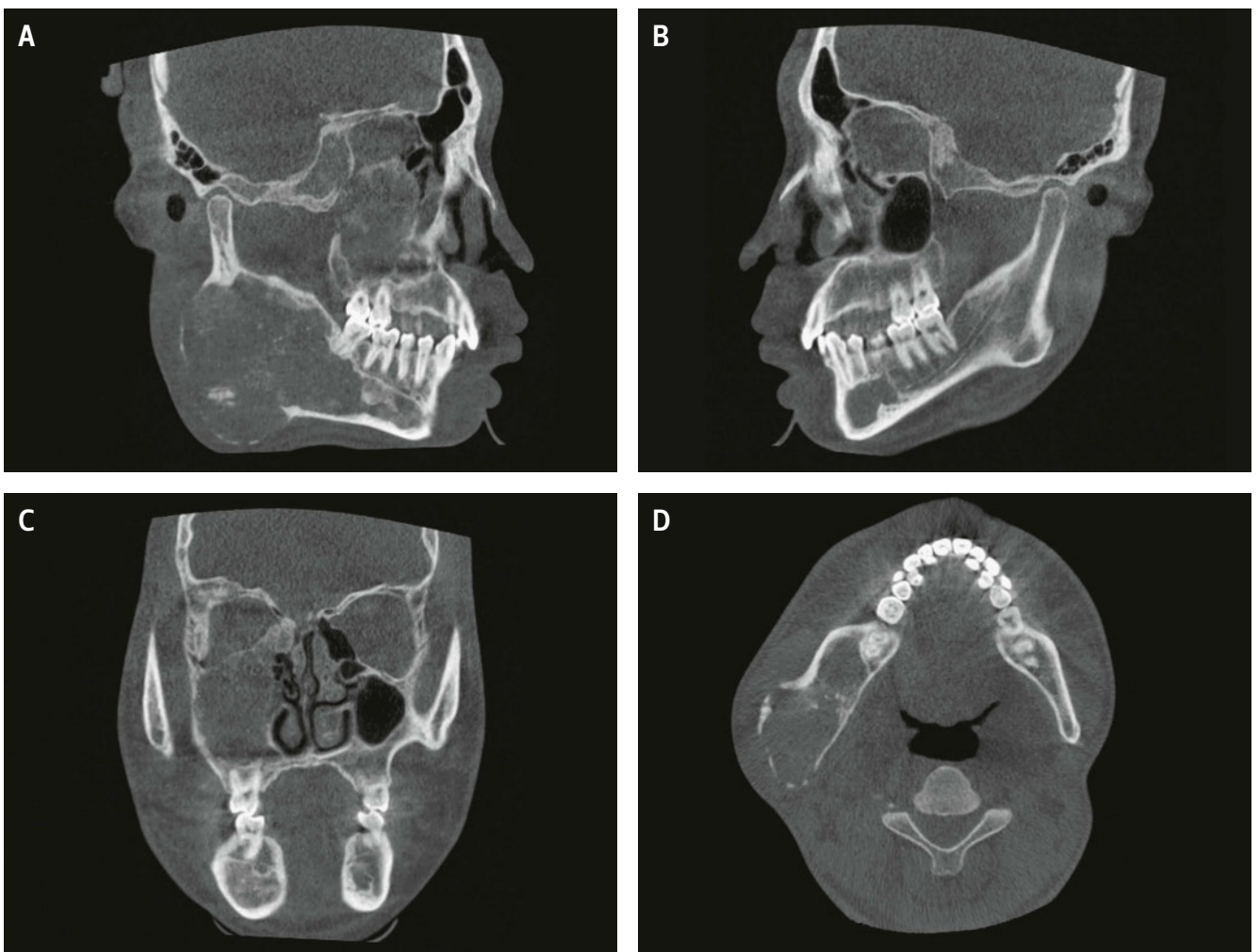


Abb. 3 Die digitale Volumentomografie zeigt in den sagittalen Schnittbildern rechts (A) und links (B) eine deutliche Volumenzunahme der rechten Mandibula und eine Obliteration der rechten Kieferhöhle, wobei dort radioluzente und radioopake Zonen gemischt erscheinen. Zudem sind am Sphenoid und Ethmoid für die FD typische milchglasartige Veränderungen des Knochens zu sehen. Im koronalen Schnittbild (C) imponiert deutlich die obliterierte Kieferhöhle rechts im Vergleich zur linken. Die rechte Orbita wird zudem durch die zirkuläre ossäre Volumenzunahme eingengt. Im axialen Schnittbild (D) ist die massive Volumenzunahme an der rechten Mandibula gegenüber dem linken Unterkiefer zu erkennen.