

MONA SCHIEFERSTEINER¹
 SILVIO VALDEC¹
 JOHANNES HÄBERLE²
 DANIEL BAUMHOER³
 BERND STADLINGER¹

¹ Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie – Poliklinik für Oralchirurgie, Zentrum für Zahnmedizin, Universität Zürich
² Abteilung für Stoffwechselerkrankungen, Universitäts-Kinderhospital Zürich
³ Knochentumor-Referenzzentrum, Institut für Medizinische Genetik und Pathologie, Universitäts-hospital Basel

KORRESPONDENZ

Dr. med. dent.

Mona Schiefersteiner
 Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie – Poliklinik für Oralchirurgie
 Zentrum für Zahnmedizin
 Universität Zürich
 Plattenstrasse 11
 CH-8032 Zürich
 E-Mail: mona.schiefersteiner@zsm.uzh.ch

LAYOUT

Ressort für Multimedia,
 zmk bern

LITERATUR

SCHULT M, REICHAERT P A, DULA K, BORNSTEIN M M: Fokale Osteosklerosen im Kiefer. Eine Übersichtsarbeit zur Diagnostik und Therapie. Schweiz Monatsschr Zahnmed 120: 325–339 (2010)

VALDEC S, SCHIEFERSTEINER M, RÜCKER M, STADLINGER B: Guided biopsy of osseous pathologies in the jaw bone using a 3D-printed, tooth-supported drilling template. Int J Oral Maxillofac Surg 48: 1028–1031 (2019)

DE VERNEJOUL M-C: Sclerosing bone disorders. Best Pract Res Clin Rheumatol 22: 71–83 (2008)

Ausgedehnte unilaterale Osteosklerose im Unterkiefer eines Kindes

Ein Fallbericht

SCHLÜSSELWÖRTER: Osteosklerose, idiopathische Sklerosierung, verlagerte Zähne, Osteomyelitis



Abb. 1 Der intraorale Befund zeigt eine knöcherne Auftreibung im linken Unterkiefer sowie eine Mittellinienverschiebung nach rechts.



Abb. 2 Von okklusal zeigt sich der Unterkiefer links dezent verbreitert verglichen mit der rechten Seite.

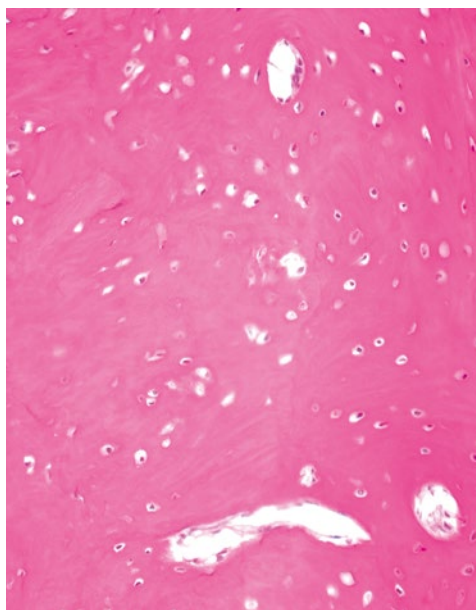


Abb. 3 Histologisches Schnittbild der Knochenbiopsie. Es zeigt sich eine kompakte Knochenneubildung mit leicht erhöhter Zellzahl und irregulären Zementlinien. Eine GNAS-Mutation-Analyse war negativ (Exon 8, einschliesslich R201). Die für eine fibröse Dysplasie typischen Spindelzellproliferationen fehlen.

Eine kieferorthopädische Abklärung zeigte bei einer achtjährigen Patientin als Zufallsbefund eine Osteosklerose mit verlagerten Zahnkeimen im linken Unterkiefer. Bei der Patientin sind keine Grunderkrankungen bekannt. Extraoral besteht ein normales Hautkolorit ohne Asymmetrie mit intakter Sensibilität und Motorik. Intraoral zeigt sich ein altersentsprechendes Wechselgebiss mit dezent aufgetriebenem Unterkiefer links. In der digitalen Volumetomografie ist eine homogene Sklerosierung im linken Unterkiefer erkennbar, die von mental bis in die Kondylus-Region reicht. Die Zahnkeime 32–35 sind verlagert. Zur histopathologischen Untersuchung erfolgten zwei Knochenbiopsien. In regio 34 wurde die Biopsie Bohrschablonen-basiert durchgeführt. Es zeigte sich ein kompakter, primär lamellärer Knochen ohne Nachweis einer Entzündung oder Neoplasie. Klinisch fiel eine verzögerte Wundheilung auf. Pädiatrisch erfolgten die Abklärung von Stoffwechselerkrankungen sowie eine rheumatologische Untersuchung. Die Familienanamnese ergab keine Hinweise auf eine hereditäre Erkrankung. Das Blutbild war unauffällig. In der Ganzkörper-Magnetresonanztomografie stellten sich keine weiteren skelettalen Anomalien dar. Aufgrund der durchgeführten Abklärungen können gewisse Differenzialdiagnosen weitgehend ausgeschlossen werden. Eine Osteomyelitis ist histopathologisch sowie aufgrund fehlender klinischer Symptome unwahrscheinlich. Da keine weiteren skelettalen Anomalien diagnostiziert wurden und aufgrund der unauffälligen Familienanamnese, können Erkrankungen wie Osteopetrose, endosteale Hyperostose (Worth-Typ) und Van-Buchem-Erkrankung ausgeschlossen werden. Das Fehlen von Spindelzellproliferationen sowie einer GNAS-Mutation spricht gegen eine fibröse Dysplasie. Im vorliegenden Fall ist eine idiopathische Osteosklerose die wahrscheinlichste Diagnose. Die Patientin wird regelmässig klinisch und radiologisch nachuntersucht. Langfristig ist neben dem Unterkieferwachstum und der Ausdehnung der Sklerosierung die dentale Situation entscheidend. Vor allem eine mögliche Behinderung der regulären Eruption der verlagerten Zähne 32, 33, 34 und 35 wird engmaschig evaluiert.



Abb. 4 Initiales Orthopantomogramm der kieferorthopädischen Abklärung alio loco. Es zeigt eine Osteosklerose im linken Unterkiefer, die median beginnend bis in den linken Kondylus reicht. Die Zahnkeime 32, 33, 34 und 35 sind verlagert und retiniert. Der Zahn 72 steht kurz vor der Exfoliation. Im ersten, zweiten und vierten Quadranten besteht ein altersentsprechender dentaler sowie knöcherner Befund.



Abb. 5 Transparente 3-D-Rekonstruktion der digitalen Volumentomografie (rechts) zur Darstellung dentaler Strukturen. Es zeigen sich regelrechte skelettale Verhältnisse sowie ein altersentsprechendes Wechselgebiss im rechten Ober- und Unterkiefer.



Abb. 6 Transparente 3-D-Rekonstruktion der digitalen Volumentomografie (links). Im Oberkiefer links zeigen sich regelrechte dentale sowie skelettale Verhältnisse. Im Unterkiefer links zeigen sich dichter Knochen sowie die verlagerten Zahnkeime 32, 33, 34 und 35.

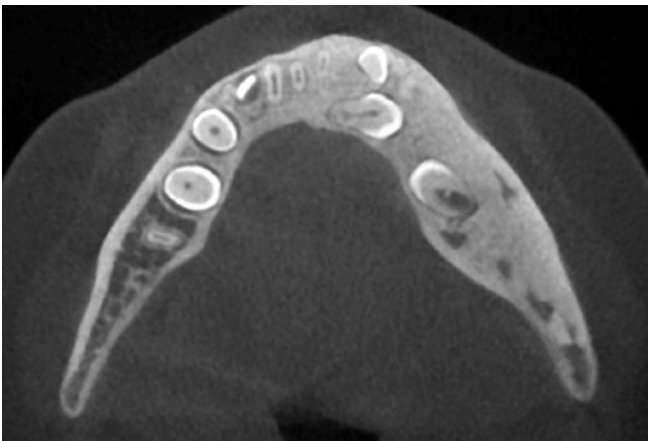


Abb. 7 Axiales Schnittbild der digitalen Volumentomografie. Der Unterkiefer links ist verglichen mit der rechten Seite breiter und zeigt eine Osteosklerose beginnend in regio 31. Die Osteosklerose lässt sich teilweise nicht von der Kortikalis abgrenzen. Auf dem Schnittbild sind drei verlagerte Zahnkeime im linken Unterkiefer zu erkennen, der rechte Unterkiefer zeigt eine regelrechte Sklerosierung sowie Lage der Zähne.



Abb. 8 3-D-Rekonstruktion der angefertigten digitalen Volumentomografie. Es zeigt sich eine Auftreibung im linken Unterkiefer, die vor allem mental linksseitig imponiert.