

MARTINA SCHRIBER^{1,2}
 MARTIN LANZER³
 THOMAS GANDER³
 MICHAEL M. BORNSTEIN²

¹ Oro-faziales Diagnostikzentrum Weinbergstrasse, Zürich, Schweiz

² Klinik für Oral Health & Medicine, Universitäres Zentrum für Zahnmedizin Basel (UZB), Universität Basel, Basel, Schweiz

³ Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie, Universitätsspital Zürich, Zürich, Schweiz

KORRESPONDENZ

Prof. Dr. med. dent.
 Michael M. Bornstein
 Klinik für Oral Health & Medicine
 Universitäres Zentrum für Zahnmedizin Basel (UZB)
 Universität Basel
 Mattenstrasse 40
 CH-4058 Basel
 Tel. +41 61 267 25 45
 E-Mail:
 michael.bornstein@unibas.ch

LAYOUT

Ressort für Multimedia,
 zmk bern

LITERATUR

BREDELL M, RORDORF T, KROISS S, RÜCKER M, ZWEIFEL D F, ROSTETTER C: Denosumab as a treatment alternative for central giant cell granuloma: a long-term retrospective cohort study. *J Oral Maxillofac Surg* 76(4): 775–784 (2018)

POGREL A M: The diagnosis and management of giant cell lesions of the jaws. *Ann Maxillofac Surg* 2: 102–106 (2012)

RAUBENHEIMER E, VAN HEERDEN W F B, WRIGHT J M: Giant cell lesions and simple bone cysts. Central giant cell granuloma. In: El-Naggar A K, Chan J K C, Grandis J R, Takata T, Slootweg P J (eds.): WHO classification of head and neck tumours. IARC Press, Lyon, p 256 (2017)

SCHRIBER M, SUTER V G A, GFELLER D, ALTERMATT H J, BORNSTEIN M M: Riesenzellgranulome im Kiefer und im parodontalen Gewebe. Teil 1: Das zentrale Riesenzellgranulom. *Quintessence* 67: 735–743 (2016)

Zentrales Riesenzellgranulom in der Mandibula

Therapie bei einem 13-jährigen Patienten mit Denosumab

SCHLÜSSELWÖRTER: Zentrales Riesenzellgranulom, Kieferknochen, Therapie, Denosumab



Abb. 1 und 2 Am Mundboden sowie im medianen Vestibulum lassen sich auf Palpation knochenharte Auftreibungen erkennen. Die Zähne 33 bis 43 reagieren auf den Sensibilitätstest unauffällig, sind fest und zeigen unterschiedliche Dreh- und Kippstände.



Abb. 3 Die dreidimensionale Bildrekonstruktion illustriert schön die ausgedünnte Knochenstruktur und auch die Volumenzunahme im Bereich des pathologischen Prozesses in der anterioren Mandibula.

Das zentrale Riesenzellgranulom (ZRZG) ist eine gutartige intraossäre osteolytische Kieferläsion, die ca. 7% aller gutartigen Kiefertumoren ausmacht. Ursächlich für das ZRZG werden entzündliche, infektiöse oder neoplastische Prozesse genannt, wobei auch genetische Komponenten eine Rolle spielen. Typischerweise sind Kinder oder junge Erwachsene vor dem 30. Lebensjahr sowie Frauen betroffen. Das ZRZG wird am häufigsten in den zahntragenden Abschnitten der Mandibula diagnostiziert. Es zeigt sich radiologisch als teils scharf, teils unscharf begrenzte meist unilokuläre, seltener multilokuläre Radioluzenz, die solitär oder multifokal vorkommt. Die radiologische Differenzialdiagnose umfasst zystische Prozesse inklusive der aneurysmatischen Knochenzyste, den braunen Tumor bei Hyperparathyreoidismus, odontogene Tumoren wie Ameloblastome und fibroossäre Läsionen. Die Therapie beim ZRZG erfolgt traditionell chirurgisch mit einer offenen Kürettage nach peripherer Osteotomie mit einer Rezidivrate von 15 bis 20%. Zudem sind auch nicht chirurgische Therapieoptionen wie die intraläsionale Injektion von Kortikosteroiden oder die systemische Gabe von Kalzitronin und Interferon- α beschrieben.

Im vorliegenden Fall stellte sich ein 13-jähriger Patient mit einer schmerzlosen, knochenhart zu palpierenden Schwellung am Mundboden und im Vestibulum im Unterkiefer median vor. Zur Abklärung der Entität wurden mehrere Knochenbiopsien aus der Region 36 bis 46 entnommen sowie molekularpathologische Zusatzuntersuchungen durchgeführt, die eine fibröse Dysplasie und eine aneurysmatische Knochenzyste ausschliessen konnten. Zudem wurde auch ein Hyperparathyreoidismus ausgeschlossen. Die histopathologische Untersuchung zeigt gut durchblutetes, faser- und zellreiches Stroma mit spindelförmigen Fibroblasten und mehrkernigen Riesenzellen, was mit der Diagnose eines ZRZG gut vereinbar ist. Die Behandlung ist bisher erfolgreich mit subkutaner Denosumabgabe (einmal monatlich jeweils 120 mg) als sogenannter Off-Label-Use erfolgt, sodass momentan auf eine Kortikosteroidtherapie bzw. eine chirurgische Intervention verzichtet wird.



Abb. 4 In der rekonstruierten Panoramaschichtaufnahme der digitalen Volumentomografie (DVT; gleiche Aufnahme wie Abb. 5) zeigt sich in der Mandibula eine die Mittellinie überschreitende seifenblasenartig-lobuläre Osteolyse mit septierter Innenstruktur. Die Zähne im Bereich der Läsion haben Wurzeldivergenzen.

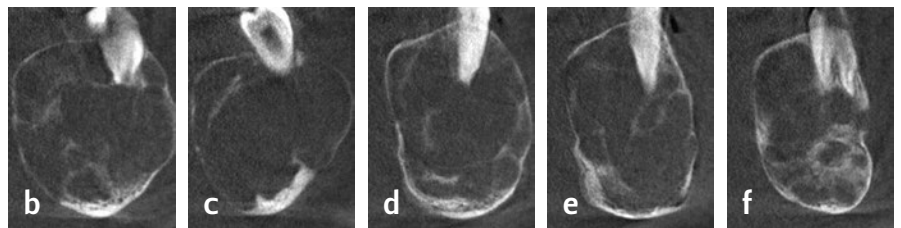
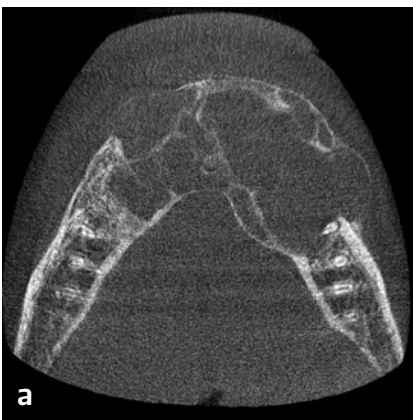


Abb. 5a-f Die DVT (Axialschnitt; a) zeigt eine scharf begrenzte, seifenblasenartig-lobulär strukturierte Veränderung im Corpus mandibulae, die in dieser Zone deutliche Zeichen einer Volumenzunahme aufweist. In den entsprechenden Sagittalschnitten (b-f) sind in der Spongiosa osteolytische und teilweise osteosklerotische Anteile mit septierter Struktur erkennbar. Die Kompakta ist stellenweise nur noch hauchdünn. Die Zähne im Bereich der Läsion zeigen Wurzelresorptionen.



Abb. 6 In der rekonstruierten Panoramaschichtaufnahme der DVT-Aufnahme ein- einhalb Jahre nach der Behandlung (gleiche Aufnahme wie Abb. 7) mit Denosumab zeigt sich in der Mandibula regio 36 bis 46 innerhalb der ursprünglichen seifenblasenartig-lobulären Osteolyse eine deutliche ossäre Regeneration.

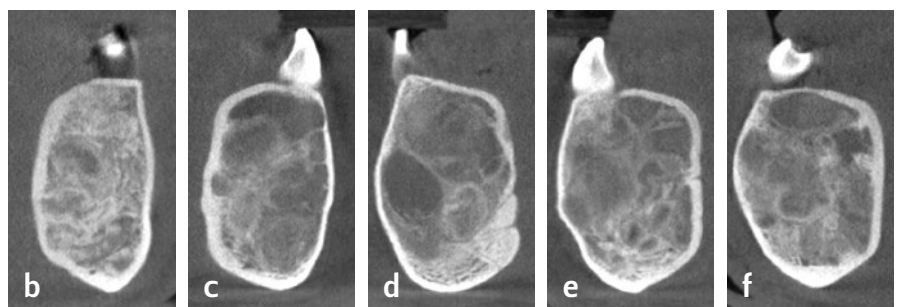
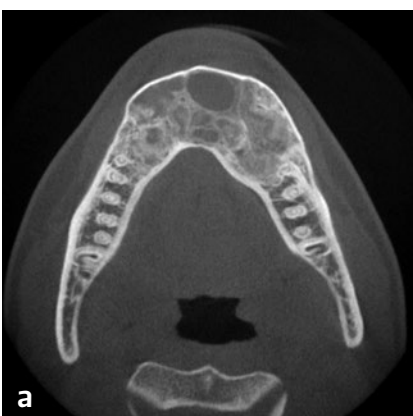


Abb. 7a-f Die DVT (Axialschnitt; a) zeigt innerhalb der ursprünglich seifenblasenartig-lobulären Osteolyse radioopake Areale, die Zeichen für eine ossäre Regeneration sind. In den entsprechenden Sagittalschnitten (b-f) zeigen sich deutlich die vermehrt radioopaken Zonen in den vorher osteolytischen Anteilen. Die Kompakta ist intakt und nicht mehr ausgedünnt.