

# Osteodystrophia fibrosa generalisata (Morbus Recklinghausen)

Durch ein Adenom oder eine Hyperplasie im Bereich der Epithelkörperchen entsteht eine Überproduktion von **Parathormon**, die eine Störung des Kalzium-Phosphat-Stoffwechsels mit erhöhtem Blutkalzium (Hyperkalzämie) und Nierensteinbildung (Nephrolithiasis) zur Folge hat. Dabei kann es auch zu einer fortschreitenden Demineralisierung des Skeletts kommen. Die relativ seltene Erkrankung tritt vorwiegend bei Frauen im 3. bis 5. Lebensjahrzehnt auf.

Im Anfangsstadium findet ein dissezierender Knochenabbau statt, wobei Kompakta und Spongiosa durch fibröses Gewebe ersetzt werden. Später treten Riesenzellgranulome (braune Tumoren) auf, die von solitären Riesenzellgranulomen (s. 12.3.2) histologisch nicht zu unterscheiden sind. Daneben entstehen Knochenzysten mit flüssigem Inhalt, deren Wand aus Bindegewebe und Resten von riesenzellhaltigem Gewebe besteht.

## Symptomatik:

Im Frühstadium treten rheumatische Schmerzen, rasche Ermüdbarkeit und Schwächegefühl auf; später findet man Auftreibungen im Bereich der befallenen Knochen und Neigung zu Spontanfrakturen.

Röntgenologisch erkennt man anfangs eine Osteoporose und im fortgeschrittenen Stadium multiple zystische Aufhellungen mit teilweise gekammerter oder blasiger Struktur, wie sie auch beim solitären Riesenzellgranulom vorkommen.

## Diagnostik:

Die Osteodystrophia fibrosa generalisata hat für die zahnärztliche Praxis differentialdiagnostische Bedeutung, weil der Kieferbefall nicht selten zuerst bemerkt wird.

Ergibt die histologische Untersuchung eines Kiefertumors ein Riesenzellgranulom, so sollte eine Bestimmung des **Blutkalzium- und des Parathormonspiegels** veranlasst werden. Gegebenenfalls kann danach eine Röntgenuntersuchung des gesamten Skeletts zum Nachweis oder Ausschluss weiterer Knochenveränderungen angezeigt sein.

## Therapie:

Bei Patienten mit gesichertem primärem Hyperparathyreoidismus ist eine Indikation zur chirurgischen Exploration der Nebenschilddrüsen und zur Entfernung eines vorhandenen Adenoms oder eines Drüsenüberschusses gegeben.

Nach Normalisierung des Parathormonspiegels kann in der Regel mit einer spontanen Rückbildung der Knochenherde gerechnet werden.



Osteodystrophia fibrosa generalisata (Recklinghausen)

# Osteofibrosis deformans juvenilis (Uehlinger), fibröse Knochendysplasie (Jaffé-Lichtenstein)

Die Erkrankung tritt in der Regel im Kindesalter oder während der Adoleszenz bevorzugt bei weiblichen Patienten auf, als ein umschriebener oder generalisierter Knochenumbauprozess, bei dem die normale Knochenstruktur, die aus Kompakta und Spongiosa besteht, in Geflechtknochen umgebaut wird. Das Fettmark wird dabei durch ein fibröses kollagenfaserreiches Fasermark ersetzt. Es resultiert eine Verdickung und Verformung der betroffenen Knochen. Innerhalb einiger Jahre kann die Erkrankung spontan abheilen.

Folgende Formen werden unterschieden:

Die **polyostotische deformierende Osteofibrose** ist durch zahlreiche Knochenherde im gesamten Skelett gekennzeichnet.

Die **polyostotische deformierende Osteofibrose** mit Pubertas praecox (Albright) zeigt neben den Knochenveränderungen Pigmentnaevi der Haut und ist bei Mädchen mit einem vorzeitigen Eintritt der Geschlechtsreife verbunden.

Die **monostotische deformierende Osteofibrose** der Kiefer ist die häufigste und für die zahnärztliche Praxis bedeutungsvollste Erkrankungsform.

## Symptomatik:

Der Unterkiefer wird halbseitig, seltener doppelseitig befallen. Bei Oberkieferprozessen ist häufig das Jochbein mitbeteiligt. Die befallene Knochenregion ist schmerzlos aufgetrieben und äußerlich sichtbar verdickt. Die Zähne können ihre Position verändern, was eine Okklusionsstörung zur Folge haben kann.

Röntgenologisch findet man entweder eine mitunter fleckige Homogenisierung des Knochens mit Verwischung der Unterschiede zwischen Spongiosa und Kompakta oder wabig-zystoide Aufhellungen. Bei Oberkieferbefall ist in der Regel eine knochendichte Verschattung der Kieferhöhle erkennbar.

## Differentialdiagnose:

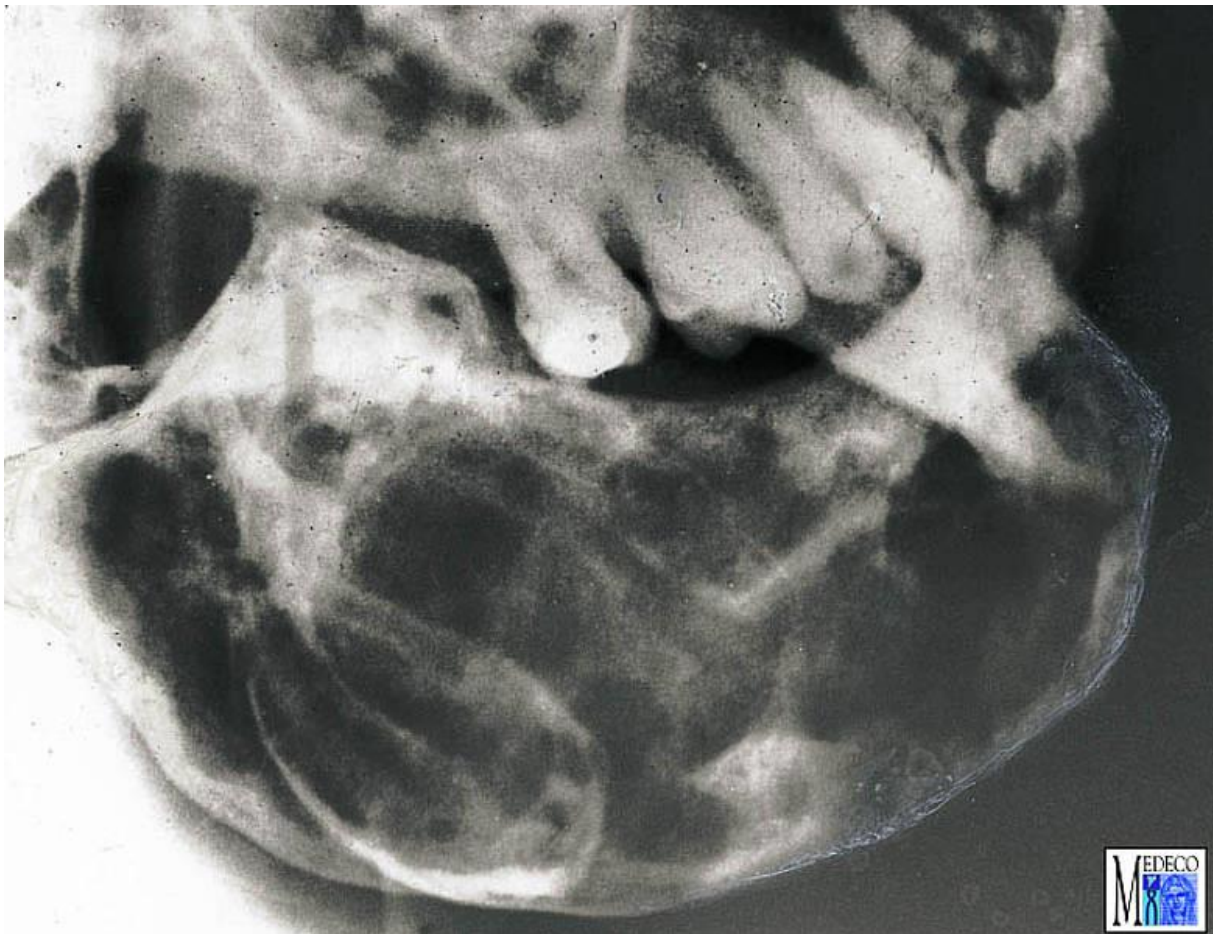
Ossifizierendes Fibrom, Osteom, Riesenzellgranulom, odontogene Tumoren. Morbus Paget u.a. Knochenerkrankungen.

Die Diagnose kann nur durch histologische Untersuchung einer Probeentnahme gestellt werden.

## Therapie:

Eine kausale Behandlung gibt es nicht, weil die Ursache unbekannt ist.

Wenn eine spontane Rückbildung ausbleibt, kann eine modellierende Osteotomie mit Abtragung des überschüssigen Knochens angezeigt sein.



Monostotische fibröse Knochendysplasie