

Ausgeprägte knöcherner Defekte des Gesichtsschädels als Komplikation einer Osteopetrose

Schurr A, Schäfer F, Weingart D

Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie, Klinikum Stuttgart, Katharinenhospital

Einleitung

Die Osteopetrose ist eine in der Mehrzahl der Fälle genetisch determinierte Erkrankung, welche durch eine erheblich verminderte Funktion von knochenabbauenden Zellen (Osteoklasten) verursacht wird. Durch die ständige Anhäufung von Knochengewebe ist die Mikroarchitektur der knöchernen Strukturen stark beeinträchtigt, wodurch die mechanische Stabilität gemindert wird und es häufiger zu Knochenbrüchen kommt. Es werden autosomal dominant und autosomal rezessiv vererbte Varianten unterschieden, deren Krankheitsverläufe sich in Krankheitsbeginn, Manifestation und klinischem Verlauf deutlich unterscheiden.

Fallbeschreibung

Wir berichten über einen 58-jährigen Patienten, bei dem es im Rahmen einer bereits bestehenden Osteopetrose zu einer massiven Osteomyelitis im Bereich des Ober- und Unterkiefers mit Abszedierungen und Fistelungen nach extraoral kam. Betroffen waren große Teile des Ober- und Unterkiefers mit

Beteiligung beider Jochbeine (Abb. 1-4). Ebenfalls war eine phlegmonöse Beteiligung aller umgebenden Weichteile erkennbar. Es zeigten sich hierbei auch die typischen Zeichen der autosomal dominant vererbten Osteopetrose im Bereich der Gesichtsschädelknochen sowie der Halswirbelsäule („Sandwichwirbel“, Abb. 5). Die operative Sanierung durch Entfernung des erkrankten Gewebes gestaltete sich aufgrund der Ausdehnung schwierig. Die reduzierte Heilungstendenz der ossären Strukturen führte zu einem langwierigen Heilungsverlauf (Abb. 6-9).

Schlussfolgerung

Eine Osteopetrose ist eine sehr seltene Erkrankung, bei der es unter anderem auch im Gesichtsbereich zu einer ausgedehnten Zerstörung ossärer Strukturen kommen kann. Das Wissen um die Pathogenese der Grunderkrankung ist aber eine wichtige Voraussetzung für die Auswahl geeigneter diagnostischer Untersuchungsverfahren sowie die Planung und Durchführung erfolgreicher operativer Schritte.

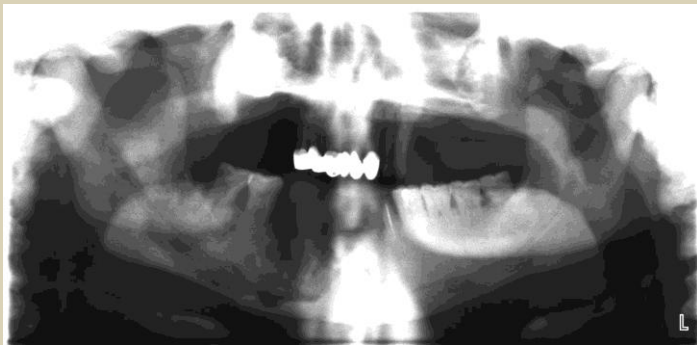


Abb. 1: Panoramaschichtaufnahme mit ausgedehnten knöchernen Defekten im Unterkiefer und Mittelgesichtsbereich rechts

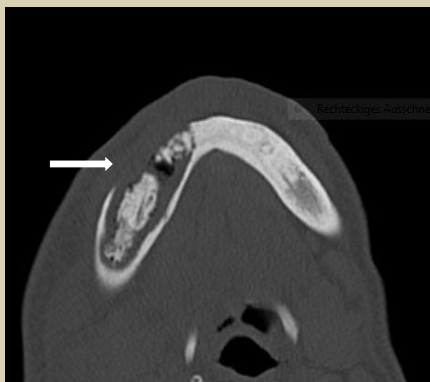


Abb. 2 und 3: Sequesterbildung im Unterkieferbereich (CT und DVT); die Unterkieferkontinuität ist basal noch erhalten



Abb. 4: knöcherner Defekte des Jochbeinkomplexes mit Sequester

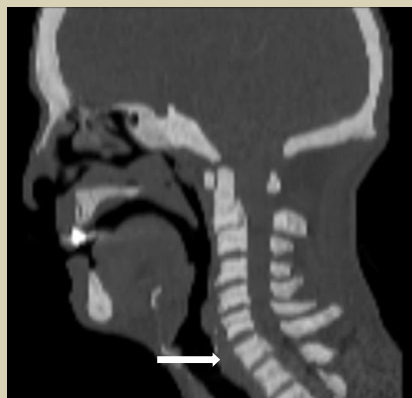


Abb. 5: Sandwichwirbelkörper der HWS mit deutlicher Randsklerosierung und verschmälertem Markraum



Abb. 6a: intraoperative Situation rechter Unterkiefer: ein riesiger Sequester im noch schalenförmig erhaltenen Unterkiefer



Abb. 6b: Knochensequester einschließlich der Zähne 46 und 47 nach Entnahme



Abb. 7



Abb. 8

Abb. 7: Defektsituation im Bereich des rechten Oberkiefers und Mittelgesichtes bis zum Orbitaboden nach Entfernung des nekrotischen Knochens

Abb. 8: Defektsituation im Oberkiefer und Mittelgesicht links



Abb. 9

Abb. 9: DVT nach Abheilung der begleitenden Weichteilentzündungen: extreme Defektsituation im Unterkiefer und Mittelgesichtsbereich

1. Tolar J, Teitelbaum SL, Orchard PJ. Osteopetrosis. N Engl J Med 2004; 351: 2838-49.
2. Del Fattore A, Cappariello A, Teti A. Genetics, pathogenesis and complications of osteopetrosis. Bone 2008; 42: 19-29.