Diagnostik und Therapie bei craniofazialen fibrösen Dysplasien

Esther A. Stripf, T. Mewes, W.J. Mann
Klinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde, Universität Mainz

Fall 1: Ausgedehnte fronto-temporale fibröse Dysplasie mit aneurysmatischen Knochenzysten

Pteryonaler Zugang
Defektdeckung mit Palacos

Die craniofaziale fibröse Dysplasie ist eine seltene gutartige Knochen-erkrankung, die häufig durch eine symptomarme Formveränderung des Gesichtsschädels in Erscheinung tritt. In einigen Fällen können durch die Lokalisation der Veränderung und die geschilderten Beschwerden differential-diagnostische Schwierigkeiten auftreten.

Patientenkollektiv (1999-2005)

- n = 19 (5-60 J ; m = 10, w = 9)
- n = 15: klinisch, CT, MRT vereinbar mit fibröser Dysplasie
- n = 4: weiterführende Diagnostik (Angio-MRT; Angiographie; Szintigraphie)
- n = 2: polyostotische Form

Leitsymptome

- Gesichts- / Schädeldeformität: 2
- Hypertelorismus: 2
- Exophthalmus: 1
- Doppelbilder: 1
- frontale Cephalgien: 6
- Trigeminusneuralgie: 2
- Nasenatmungsbehinderung: 2
- vestibuläre Dysfunktion: 1
- Tinnitus, Hörminderung: 1
- Hyposmie, Anosmie: 1

Lokalisation

- Os frontale: 7
- Os sphenoidale: 3
- Os maxillare: 2
- Os ethmoidale: 4
- Os temporale: 2
- Os zygomaticum: 1

Operation

- osteoplastische Strinhöhlen-OP: 5
- endonasale Nasennebenhöhlen-OP: 8
- transsphenoidale PE: 3
- osteoplastische pteryonale-OP: 1
- PE Os zygomaticum: 1
- keine OP: 1

Histologie

- fibröse Dysplasie: 12
- Gefäßmalformation: 1
- Osteomyelitis des Os zygomaticum: 1
- Osteom: 1
- fibrosierende chronische Sinusitis: 3

Fall 2: Ausgedehnte ethmoidale fibröse Dysplasie vor und nach vollständiger endonasaler Resektion

Fall 3: Differentialdiagnose: Vaskuläre Malformation

Fazit

Obwohl in vielen Fällen durch die CT-Untersuchung die Diagnose einer fibrösen Dysplasie gestellt werden konnte, kommen differential-diagnostisch Malignome bzw. Gefäßmalformationen in Betracht, die eine ausführliche bildgebende Abklärung und histologische Sicherung erforderlich machen. Eine komplette operative Entfernung der fibrösen Dysplasie ist anzustreben. Ist dies nicht möglich, sollte eine symptomorientierte chirurgische Therapie erfolgen.