

## Case description

Eine **16-jährige Patientin** kommt in eine MKG-chirurgische Praxis zur Abklärung der weiteren Vorgehensweise bzgl. ihrer Erkrankung.

## Imagery



Bildgebung - OPAN 2004

**Bildgebung präoperativ - OPAN 2004**



Bildgebung - OPAN 2011

**Bildgebung präoperativ - OPAN 2011**



Bildgebung - CT axial präoperativ

**Bildgebung präoperativ - CT axial 1**



Bildgebung - CT axial präoperativ

**Bildgebung präoperativ - CT axial 2**



Bildgebung - CT axial präoperativ

**Bildgebung präoperativ - CT axial 3**



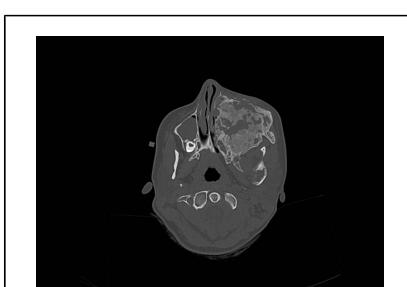
Bildgebung - CT axial präoperativ

**Bildgebung präoperativ - CT axial 4**



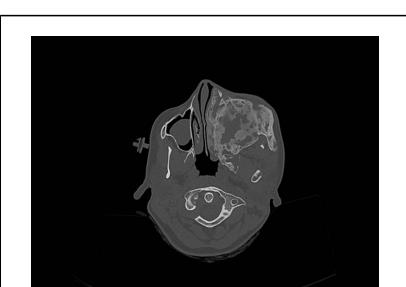
Bildgebung - CT axial präoperativ

**Bildgebung präoperativ - CT axial 5**



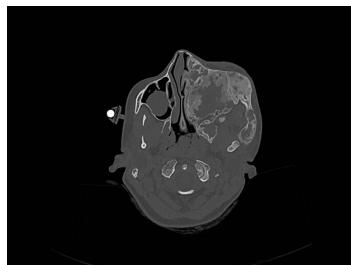
Bildgebung - CT axial präoperativ

**Bildgebung präoperativ - CT axial 6**

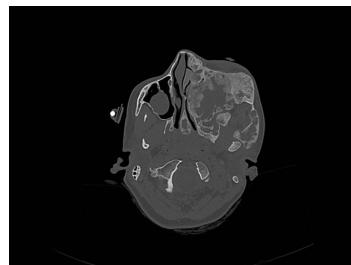


Bildgebung - CT axial präoperativ

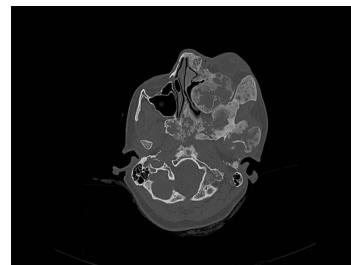
**Bildgebung präoperativ - CT axial 7**



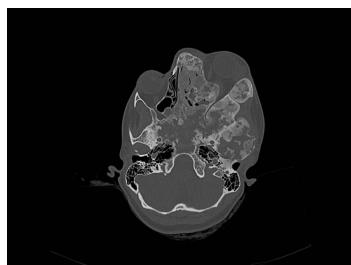
Bildgebung - CT axial präoperativ

**Bildgebung präoperativ -  
CT axial 8**

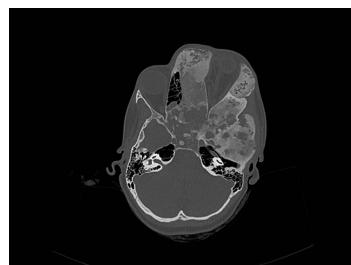
Bildgebung - CT axial präoperativ

**Bildgebung präoperativ -  
CT axial 9**

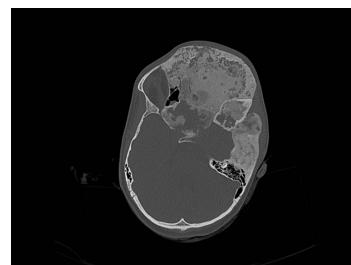
Bildgebung - CT axial präoperativ

**Bildgebung präoperativ -  
CT axial 10**

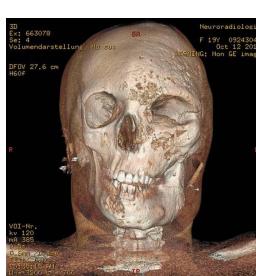
Bildgebung - CT axial präoperativ

**Bildgebung präoperativ -  
CT axial 11**

Bildgebung - CT axial präoperativ

**Bildgebung präoperativ -  
CT axial 12**

Bildgebung - CT axial präoperativ

**Bildgebung präoperativ -  
CT axial 13**

Bildgebung - 3D CT präoperativ

**Bildgebung präoperativ -  
3D 1**

Bildgebung - 3D CT präoperativ

**Bildgebung präoperativ -  
3D 2**

Makroskopie - intraoperativ

**Intraoperativ -  
Intraoperativ 1**



Makroskopie - intraoperativ

**Intraoperativ -  
Intraoperativ 2**

## Questions about the case

1. Sie betrachten die angefertigten Röntgenbilder. Welche der folgenden Röntgenbefunde ist korrekt? Ossäre Aufreibungen im Bereich ...
  - A. ... der Mandibula links.
  - B. ... des Os frontale links.
  - C. ... des Os zygomaticum links.
  - D. ... des Os temporale links.
  - E. Alle genannten Aussagen sind korrekt.
2. Bei Betrachtung der vorhandenen Befunde und der angefertigten Röntgenbilder würden Sie welche der folgenden Diagnosen als richtig erachten?
  - A. Fibröse Dysplasie
  - B. Gigantiformes Zementom
  - C. Cherubismus
  - D. Riesenzell-Granulom
  - E. Aneurysmatische Knochenzyste
3. Welche Aussage ist nicht richtig?
  - A. Die fibröse Dysplasie ist eine benigne, nicht neoplastische Veränderung fibroossären Ursprungs.
  - B. Man unterscheidet zwischen der monostotischen Variante und der polyostotischen Form, letztere beginnt meist im ersten Lebensjahrzehnt.
  - C. In nahezu allen Fällen sind beide Gesichtshälften betroffen. Der Oberkiefer ist doppelt so häufig wie der Unterkiefer betroffen.
  - D. Histologisch gesehen wird normaler Knochen durch zelluläres Bindegewebe mit unregelmäßig gebildeten Trabekeln ersetzt.
  - E. Therapeutisch wird aufgrund der starken Gesichtssymmetrien in fortgeschrittenen Stadien die Reduktion und die chirurgische Rekonstruktion bevorzugt.

4. Welche Aussage zur Erkrankung ist richtig?

- A. Aufgrund der eingeschränkten Therapieoptionen ist die Lebenserwartung der Patienten deutlich reduziert. Das mittlere Überleben beträgt ungefähr 30 Jahre.
- B. Diese auch als Morbus Jaffé-Lichtenstein bezeichnete Erkrankung stellt eine der seltensten Knochenfehlbildungen im Kindesalter dar.
- C. Der Verlauf ist grundsätzlich gut und endet häufig mit Ende der Pubertät.
- D. Als McCune-Albright-Syndrom wird eine milde Verlaufsform der Fibrösen Dysplasie bezeichnet.
- E. Bisphosphonate wie Alendronat stellen einen kurativen Therapieansatz der Erkrankung dar.

## Diagnosis of the case

Fibröse Dysplasie.

## Diagnosis - ICD10

Chapter	ICD-10	Diagnosis	In picture	Comment
XIII. Krankheiten des Muskel-Skelett-Systems und des Bindegewebes	M85.09	Fibröse Dysplasie	TBD	TBD

## Correct answers to the questions

1. (E), 2. (A), 3. (C), 4. (C),

## Questions about the case with comments

- A. Obwohl keine ursächliche Therapie existiert und die Symptomatik in ihrem Schweregrad variiert, ist die Prognose der Fibrösen Dysplasie insgesamt gut.
- B. Die Fibröse Dysplasie ist zwar selten, zählt jedoch zu den häufigsten Knochenfehlbildungen im Kindesalter.
- C. Super!
- D. Das McCune-Albright-Syndrom ist eine schwere polyostotische Verlaufsform der Fibrösen Dysplasie, die mit Knochenverformung, hormonellen und dermatologischen Störungen einhergeht.
- E. Eine kurative Therapie existiert nicht. Bisphosphonate können den Krankheitsverlauf zwar verlangsamen jedoch nicht aufhalten.