Case description

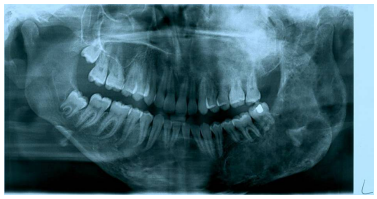
Eine **16-jährige Patientin** kommt in eine MKG-chirurgische Praxis zur Abklärung der weiteren Vorgehensweise bzgl. ihrer Erkrankung.

Imagery



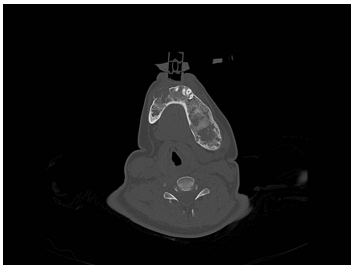
Bildgebung - OPAN 2004

Bildgebung präoperativ - OPAN 2004



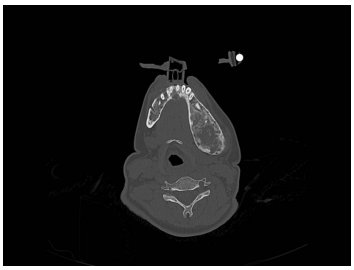
Bildgebung - OPAN 2011

Bildgebung präoperativ - OPAN 2011



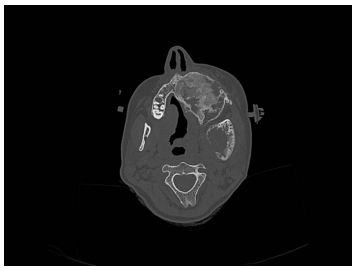
Bildgebung - CT axial präoperativ

Bildgebung präoperativ - CT axial 1



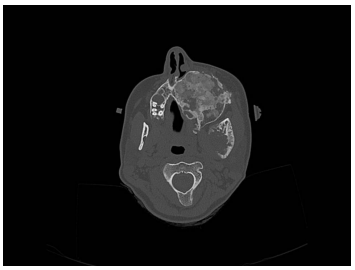
Bildgebung - CT axial präoperativ

Bildgebung präoperativ - CT axial 2



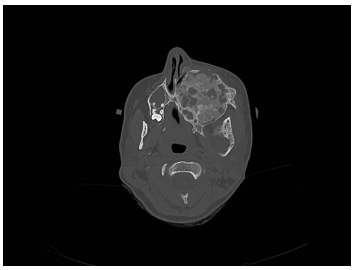
Bildgebung - CT axial präoperativ

Bildgebung präoperativ - CT axial 3



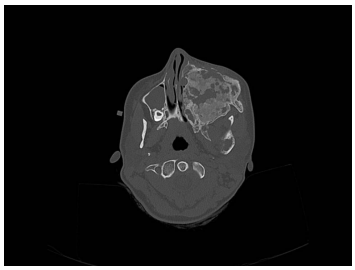
Bildgebung - CT axial präoperativ

Bildgebung präoperativ - CT axial 4



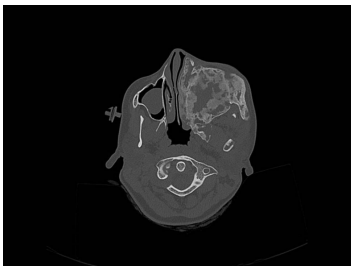
Bildgebung - CT axial präoperativ

Bildgebung präoperativ - CT axial 5



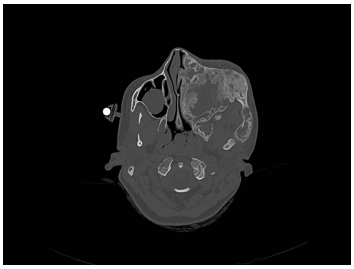
Bildgebung - CT axial präoperativ

Bildgebung präoperativ - CT axial 6



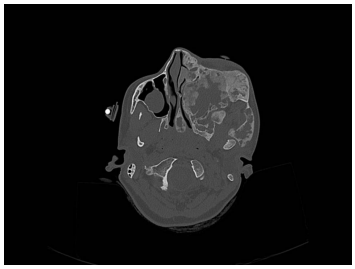
Bildgebung - CT axial präoperativ

Bildgebung präoperativ - CT axial 7



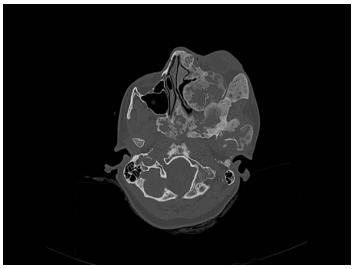
Bildgebung - CT axial präoperativ

Bildgebung präoperativ - CT axial 8



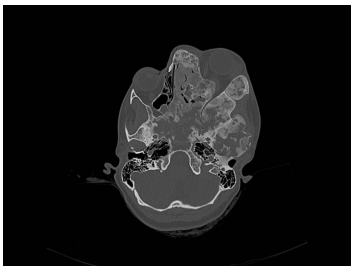
Bildgebung - CT axial präoperativ

Bildgebung präoperativ - CT axial 9



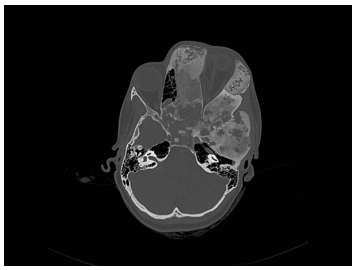
Bildgebung - CT axial präoperativ

Bildgebung präoperativ - CT axial 10



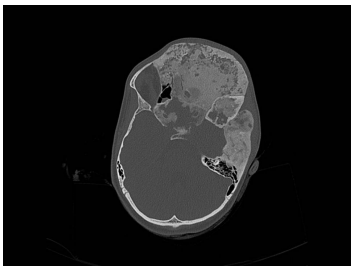
Bildgebung - CT axial präoperativ

Bildgebung präoperativ - CT axial 11



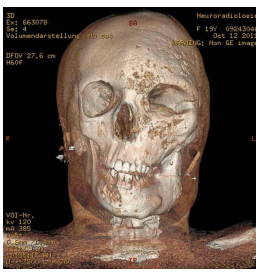
Bildgebung - CT axial präoperativ

Bildgebung präoperativ - CT axial 12



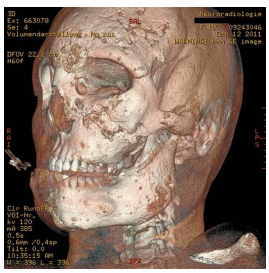
Bildgebung - CT axial präoperativ

Bildgebung präoperativ - CT axial 13



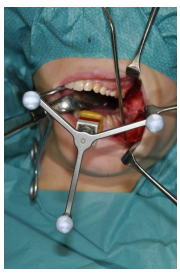
Bildgebung - 3D CT präoperativ

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 Auftreibungen 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 fribröse Dysplasie ist eine benigne, nicht neoplastische Veränderung fribroossären 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 Gesichtsassymmetrien 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

Fribröse 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.