

Paget Krankheit im Felsenbein

Seltene Diagnose bei kombinierter Schwerhörigkeit

A. Alzahr, M. Mansour, B. Knof
HNO – und Radiologie Klinik – Klinikum Lüdenscheid

Einleitung:

Paget Krankheit ist eine progressive fokale oder multifokale Krankheit des Knochenumbaus, bei der transformierte multinukleäre Osteoklasten den Knochen mit hoher Geschwindigkeit abbauen. Die Osteolyse- und Osteoformationszyklen bauen kontinuierlich das Knochen um. Der betroffene Knochen ist grösser, hoch vaskularisiert, aber schwach.

Diese Veränderungen können das Felsenbein treffen, deshalb kann man bei der Paget Krankheit eine Hörminderung in 30-50 % der Fälle oder eine vestibuläre Beteiligung in 20-25 % der Fälle antreffen.

Der Fallbericht:

Unser Fallbericht ist über eine 68 Jahr alte Patientin, die seit ca. 18 Monaten unter einer zunehmenden Hörminderung mit Tinnitus links ohne Schwindel oder Otagie oder Otorrhoe leidet. Die HNO Untersuchung war unauffällig. Tonaudiometrisch hat die Patientin eine kombinierte Schwerhörigkeit links. Im CT Felsenbein zeigte sich ein sklerotisch ausgedehnter Prozess im Bereich des Felsenbeins mit Ausdehnung in Richtung Keilbein links (Abb. 1).

Zur weiteren Diagnostik wurde bei der Patientin eine MRT des Schädels durchgeführt, in dem die Differentialdiagnose eines Meningeoms gestellt wurde (Abb. 2). Daher ist zur histologischen Sicherung eine Probeentnahme geplant.

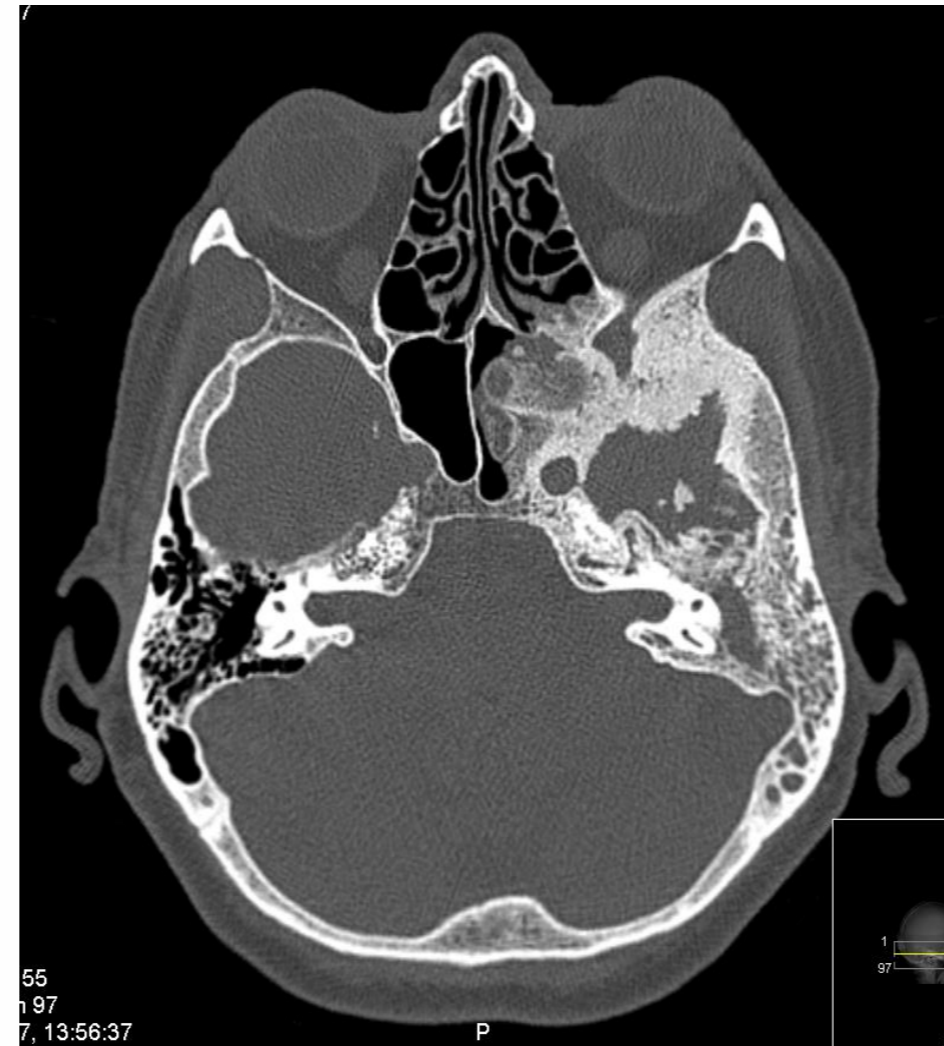


Abb. 1

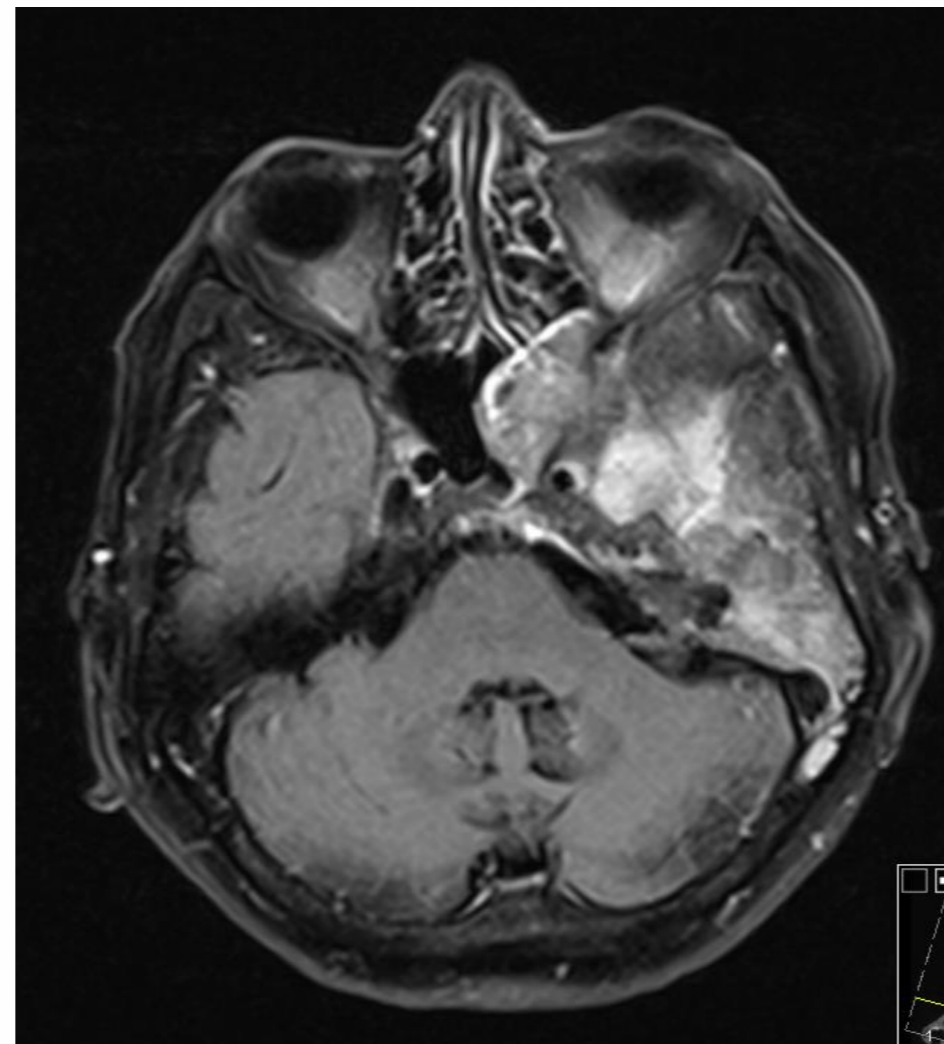
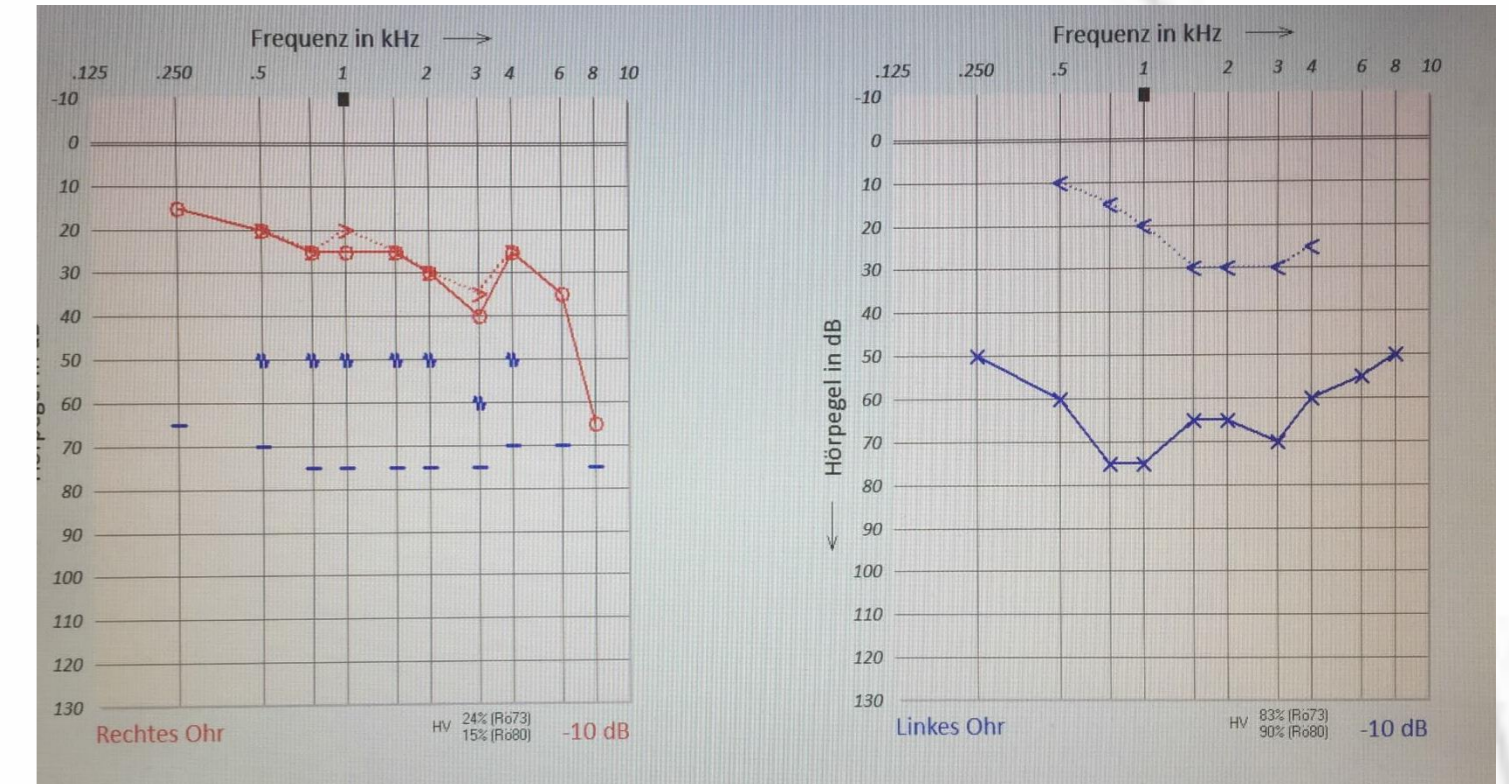


Abb. 2



Schlussfolgerung:

Die kombinierte Schwerhörigkeit hat unterschiedliche Differentialdiagnosen. Der Morbus Paget ist in diesem Zusammenhang sehr selten. Ein typisches Muster der Tonaudiometrie (Schallempfindungskomponente im Hochtonbereich mit Schalleitungskomponente im Tieftonbereich betont) ist mit Morbus Paget verbunden.

Bildgebende Diagnostik wie CT und MRT sowie die Knochenszintigraphie machen die Diagnose einfacher. Allerdings sollten auch andere Läsionen wie die fibröse Dysplasie in die differentialdiagnostischen Überlegungen mit einbezogen werden. Am Ende bleibt die histologische Sicherung als Goldstandard zur Diagnosestellung.

Die Therapie ist medikamentös mittels Bisphosphonaten, die die Progression stoppen können, aber zu keiner Heilung führen.

Referenz: bei Verfasser.

Kontakt:

Afif Alzahr – Facharzt in der HNO Klinik-Klinikum Lüdenscheid
Paulmannshöher Strasse 14
58515 Lüdenscheid