Pathognomonische Veränderungen im Bereich von Gesichts- und Hirnschädel bei der Akromegalie

A. Künzler, M. Farmand, B. De Giacomi, H. F. Sailer
Klinik und Poliklinik für Kiefer- und Gesichtschirurgie (Direktor Prof. Dr. Dr. H. F. Sailer), Universitätsspital Zürich

Die Akromegalie ist epidemiologisch gesehen eine seltene Erkrankung und wird vielleicht auch deswegen in ihren Frühstadien oft übersehen. Während zur Behebung des Grundleidens heute mit dem transnasalen Zugang eine wenig invasive chirurgische Therapie zur Verfügung steht, erfordern die sekundären skelettalen Veränderungen oft aufwendigere kiefer- und gesichtschirurgische Eingriffe. Auch aus allgemeinmedizinischen Gründen ist es absolut wünschenswert, eine Früherkennung des Krankheitsbildes zu fördern. Die Darstellung der in der vorliegenden Arbeit besonders berücksichtigten Aspekte der Akromegalie sollen diesem Ziel dienen.

Einleitung

Die klassischen klinischen Symptome einer übermässigen Wachstumshormonproduktion infolge Hypophysenadenoms beim Erwachsenen sind heute hinlänglich bekannt *(Tab. 1)* [1, 2]. 1886 hat Pierre Marie der Krankheit aufgrund des auffälligen Wachstums der Akren den Namen «Akromegalie» gegeben. Die früheste umfassende Beschreibung des Krankheitsbildes stammt aber bereits aus dem Jahre 1884 [3] vom ersten Glarner Spitalarzt, C. F. Fritzsche, der zusammen mit dem Zürcher Pathologen Klebs auf Anregung Virchows eine Monographie *(Abb. 1)* herausgab mit einer ausführlichen klinischen und pathologisch-anatomischen Falldarstellung eines 36jährigen Sennen aus Elm *(Abb. 2, 3)*. Den Untersuchern ist damals bereits die massiv vergrösserte Sella turcica aufgefallen, ohne dass ihnen aber deren klinische Bewandtnis bekannt gewesen wäre. Der ätiologische Zusammenhang zwischen einer Hypophysenpathologie und dem Krankheitsbild der Akromegalie wurde erst 1902 von Benda gefordert [4].

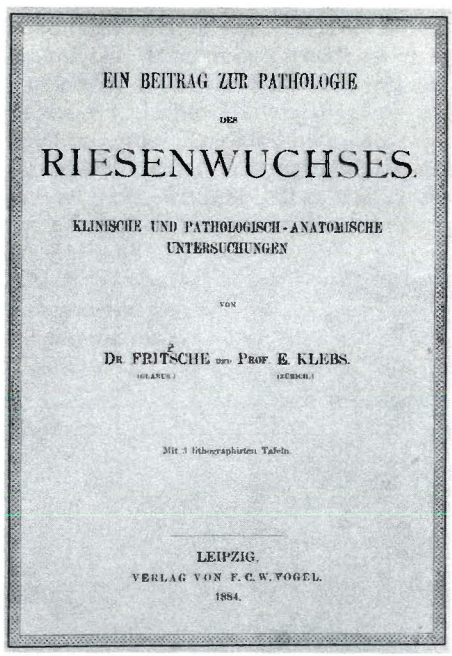

EIN BEITRAG ZUR PATHOLOGIE
DES
RIESENWUCHSES.
KLINISCHE UND PATHOLOGISCH-ANATOMISCHE UNTERSUCHUNGEN
VON
DR. FRITSCHE UND PROF. E. KLEBS.
LEIPZIG.
VERLAG VON F. C. W. VOGEL.
1884.

Abb. 1: Titelblatt der Monographie von C. F. Fritzsche und E. Klebs, welche die erste umfassende Beschreibung der Akromegalie beinhaltet.

Tab. 1: Symptome der Akromegalie, geordnet nach abnehmender Häufigkeit (nach Davidoff, 1926 [1], und Landolt, 1986 [2]).

– Vergrösserung der Akren
– Vergrösserung der Sella turcica
– Müdigkeit
– Menstruationsstörungen, Amenorrhoe
– Kopfschmerzen
– Heiserkeit
– Sehstörungen
– Übermässiges Schwitzen
– Hypertrichosis
– Karpaltunnelsyndrom
– Hautpigmentationen
– Psychorganisches Syndrom
– Gewichtszunahme
– Libidoverlust
– Parästhesien
– Diabetes mellitus

C. F. Fritzsche hatte sich übrigens bereits in seiner Dissertation über angeborene Gesichtmissbildungen mit kieferchirurgischen Fragen befasst: Nach einem Kapitel über die Häufigkeit der Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten und ihren operativen Korrekturmöglichkeiten behandelt er darin die Unterlippenfisteln und bringt schliesslich die Fallbeschreibung eines Patienten mit schräger Gesichtsspalte [5].

Die knöchernen Veränderungen der Akromegalie sind im wesentlichen nicht reversibel, im Gegensatz zu den Weichteilveränderungen, die sich unmittelbar nach Entfernen des Adenoms durch den Verlust der pathologischen Flüssigkeitsretention zum Teil zurückbilden [6].

Zusammenfassung

Bei 31 Patienten mit hormonell gesicherter Akromegalie wurden die bekannten Symptome im Bereich von Viszero- und Neurokranium untersucht und nach bisher nicht oder wenig beachteten Befunden gesucht. Das Durchschnittsalter der Patienten betrug 52,7 Jahre. Die Ergebnisse wurden mit einem Kontrollkollektiv von 25 gesunden Probanden mit einem Durchschnittsalter von 42,1 Jahren verglichen. Die Untersuchung umfasste einen klinischen Status und röntgenologische Befunde. Mit Hilfe der standardisierten Technik des Schädel-Fernröntgenbildes wurde eine metrische Analyse des Viszero- und Neurokraniums durchgeführt. Als bisher in der Literatur nicht besonders erwähnte Befunde fanden wir gehäuft eine sogenannte «hängende Columella» und deutliche Kaliberschwankungen des Canalis mandibularis. Im Röntgenbild des Gesichtsschädels liessen sich signifikante Veränderungen nur im Bereich des Unterkiefers, dessen Wachstum differenziert zu betrachten ist, nachweisen: Sowohl der Horizontalast als auch der aufsteigende Ast sind signifikant verlängert. Zum Längenwachstum trägt hauptsächlich der Wachstumsbeitrag der Kinnprominenz und des Kondylus bei. Die röntgenologisch fassbaren Befunde im Neurokranium wurden je nach Relevanz in Parameter 1. und 2. Ordnung eingeteilt. Mit Hilfe eines Scores wurde versucht, bei der Beurteilung seitlicher Schädelaufnahmen Anhaltspunkte für einen Verdacht auf Akromegalie zu erfassen.

Summary

31 patients (mean age 52.7 years) suffering from persistent symptoms of a growth hormon producing pituitary adenoma underwent both clinical and roentgenological examinations. The results of standardized x-ray analysis of the viscero- and neurocranium were compared with those of a group of 25 healthy subjects (mean age 42,1 years): Although several remarkable changes were observed, statistically significant changes of the facial skeleton could be found only in the lower jaw. The main contribution to its elongation was given by the chin prominence and the condyle. The findings in the neurocranium could be divided in symptoms of first and symptoms of second choice. With the help of these parameters, a score was established to facilitate interpretation of early signs of acromegaly in lateral skull radiographs. Two clinical symptoms found in our patient sample have not been mentioned before in literature about acromegaly: the so-called «hanging columella» and marked changes in diameter of the canalis mandibularis.

Résumé

31 patients (age moyen 52,7 ans) souffrant de symptomes persistants liés à un adénome pituitaire producteur d'hormone de croissance ont été soumis à des examens cliniques et radiologiques. Les résultats de l'analyse radiologique standardisée du viscero- et du splanchnocrâne ont été comparés à ceux de d'un groupe de 25 sujets sains (age moyen 42,1 ans): alors que plusieurs changements remarquables interessant le squelette facial ont pu être observés, seule la mandibule est le siège de modifications statistiquement significatives. A l'élongation de celle-ci contribuent principalement le condyle et la prominence mentonière. Les constatations au niveau du neurocrâne peuvent être classés en symptomes de premier et de deuxième ordre. A l'aide de ces paramètres, un score a été établi afin de faciliter l'interprétation des signes précoces d'acromégalie sur les radiographies de profil du crâne. Deux symptomes cliniques que nous avons pu constater dans notre groupe de patients n'ont pas été cités jusqu'à présent dans la littérature concernant l'acromégalie: la dite «columelle pendante» et des modifications marquées du diamètre du canal dentaire inférieur.

Riassunto

Sono stati esaminati clinicamente e radiologicamente 31 pazienti (età media di 52,7 a); essi presentavano una sintomatologia causata da una iperincrezione di growth hormone sostenuta da un adenoma ipofisario. I risultati delle analisi radiografiche standardizzate riguardante lo splancno ed il neurocranio sono state paragonate a quelle di un gruppo di 25 soggetti sani (età media 42,1 a). Abbiamo riscontrato numerose differenze; statisticamente significante era però solo il cambiamento a carico dello scheletro facciale a livello mandibolare. Il maggior contributo all'allungamento mandibolare veniva dato dalla prominenza mentale e dal condilo. I riscontri a livello del neurocranio possono essere divisi in sintomi di 1ª e di 2ª schelta. Con l'aiuto di questi parametri è stata stabilita una scala di valori per facilitare l'interpretazione delle radiografie laterali del cranio. Due, sono i sintomi clinici individuali nei nostri pazienti, non ancora menzionati nella letteratura riguardante l'acromegalia: la cosidetta «columella pendente» e notevoli cambiamenti del diametro nel canale mandibolare.

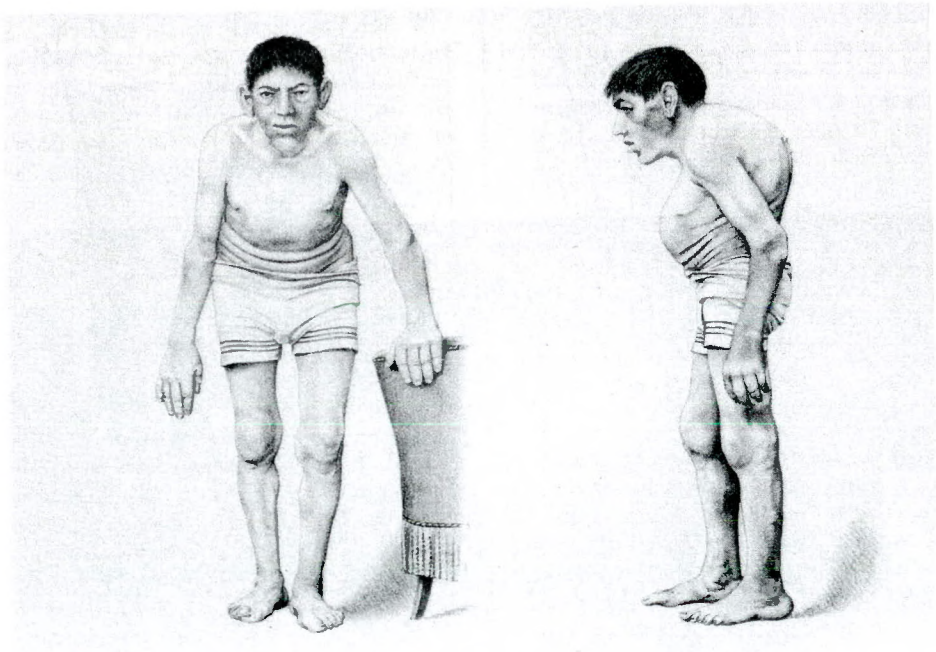


Abb. 2: Abbildung des 36jährigen Patienten aus der Monographie von C. F. Fritzsche und E. Klebs [3].

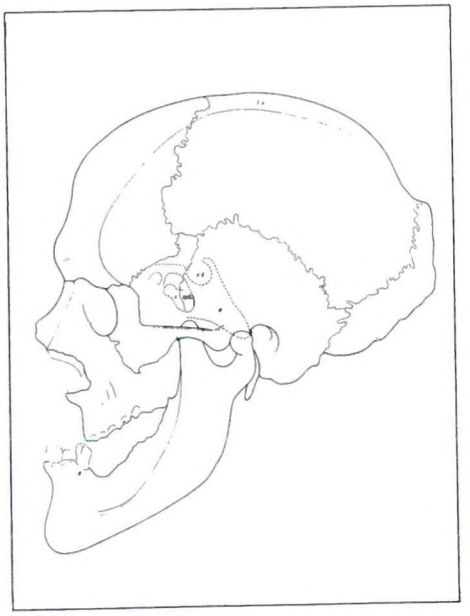


Abb. 3: Zeichnung des Schädels mit auffallend elongiertem Unterkiefer, ausgeprägter Protuberanz und Anomalie der Kiefergelenke [3].

Ziel dieser Arbeit war es deshalb, nach pathognomonischen Symptomen oder Symptomenkomplexen zu suchen, die eine möglichst frühe Erkennung der Krankheit erlauben. Insbesondere sollte die Fernröntgenanalyse zeigen, ob in einem routinemässig hergestellten Röntgenbild, beispielsweise in der Traumatologie oder in der Kieferorthopädie (seitliches Schädelröntgenbild oder Fernröntgenbild), Frühstadien der Krankheit vor Ausbildung irreversibler sichtbarer Veränderungen zu erkennen sind. Ein weiteres Ziel der Arbeit war es, das pathologische Wachstum des Schädels im allgemeinen zu studieren und allfällige verschiedene Wachstumsmuster zu differenzieren.

Material und Methoden

In die Studie aufgenommen wurden 31 Patienten (16 Männer und 15 Frauen) mit einem Durchschnittsalter von 52,7 Jahren *(Gruppe I)*. Die Diagnose war hormonell gesichert. Bei den meisten war vorgängig an der Neurochirurgischen Klinik des Universitätsspitals Zürich transnasal ein Wachstumshormon-produzierendes Hypophysenadenom entfernt worden [7]. Der Operationszeitpunkt lag bei der Untersuchung in jedem Fall mindestens ein Jahr zurück. Die Weichteilveränderungen, soweit reversibel, hatten sich demzufolge bereits zurückgebildet. Die Untersuchung umfasste einen klinischen Status des Schädels und der Gesichtsregion und eine röntgenologische Untersuchung mittels der folgenden Aufnahmen: Orthopantomogramm (OPT), lineare Kiefergelenkstomogramme mit Einbezug des distalen Teils des aufsteigenden Astes und ein seitliches Fernröntgenbild (FR) des Gesamtschädels.

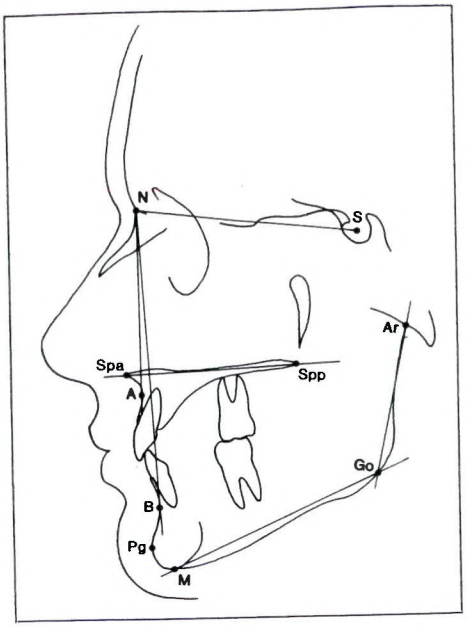


Abb. 4: Hauptmesspunkte der Fernröntgenanalyse des Viszerokraniums. A Tiefster Punkt auf dem ventralen Rand des maxillären Alveolarfortsatzes; B Tiefster Punkt auf der ventralen Symphysenkontur; Ar Articulare; Go Gonion; Pg Pogonion; S Sellapunkt; Spa Spina nasalis anterior; Spp Spina nasalis posterior; N Nasion; M Menton.

Die FR-Analyse des Viszerokraniums wurde nach der Zürcher Methode [8] durchgeführt *(Abb. 4)*. Zusätzliche Messpunkte wurden im Bereich des Unterkiefers eingeführt *(Abb. 5, 6)*, zwecks differenzierter Betrachtung der verschiedenen Wachstumsanteile im Bereich der Kinnprominenz, des Unterkieferkörpers, des aufsteigenden Astes und des Kondylus. Als Anhaltspunkt für die Beurteilung der knöchernen Masse wurde die Fläche F bestimmt, die vom Unterkiefer in das Fernröntgenbild projiziert wird *(Abb. 7)*.

Im Neurokranium wurde eine metrische Analyse der Sella turcica, der Schädelkalottendicke, des Supraorbitalwulstes und der Mastoidprominenz durchgeführt *(Abb. 8)*. Planimetrisch wurde die Pneumatisation des Sinus frontalis und das Ausmass der Mastoidpneumatisation bestimmt *(Abb. 9)*. Die Messresultate für die untersuchten Grössen konnten als Histogrammhüllkurven oder als Prozentilkurven grafisch zur Darstellung gebracht werden. Mittels Gegenüberstellung der Kurven des Patientenkollektivs aus Gruppe I zur Kontrollgruppe II, bestehend aus 21 gesunden Probanden (7 Frauen und 14 Männer mit einem Durchschnittsalter von 42,1 Jahren) liessen sich, zur Unterscheidung des Normalen vom Pathologischen, Grenzwerte definieren. Für die Sella turcica und die Kalottendicke korrelierten die ermittelten Werte mit denen der Literatur [9, 10]. Aufgrund dieser Tatsache sollten die Grenzwerte auch für die anderen untersuchten Parameter, über die keine quantitativen Angaben existieren, zuverlässig sein.

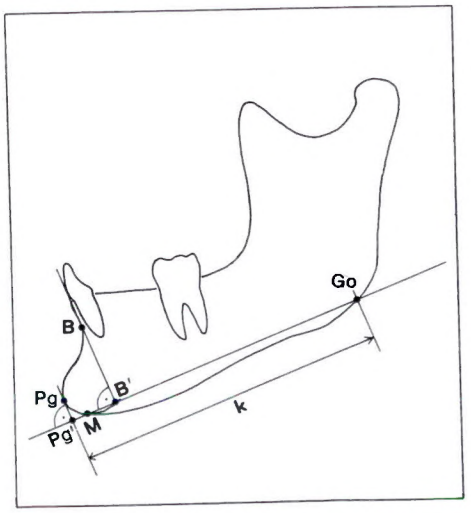


Abb. 5: Messpunkte zur Quantifizierung des Unterkieferwachstums im Bereich des Horizontalastes. B Tiefster Punkt auf der ventralen Symphysenkontur; B' Projektion von B auf die Längengrade des Horizontalastes; Go Gonion; Pg Pogonion; Pg' Projektion von Pg auf die Längengerade des Horizontalastes; M Menton; k Gesamtlänge des Unterkiefer-Horizontalastes.

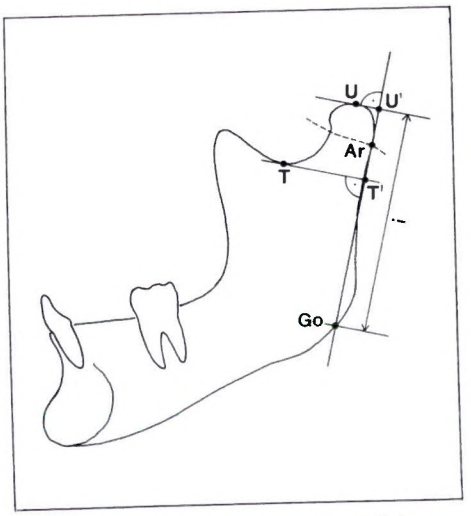


Abb. 6: Messpunkte zur Quantifizierung des Unterkieferwachstums im Bereich des aufsteigenden Astes. Ar Articulare; Go Gonion; T kaudalster Punkt der Incisura semilunaris; T Projektion von T auf die Längengrade des aufsteigenden Astes; U kranialster Punkt des Kondylus; U' Projektion von U auf die Längengerade des aufsteigenden Astes; i Gesamtlänge des aufsteigenden Astes.

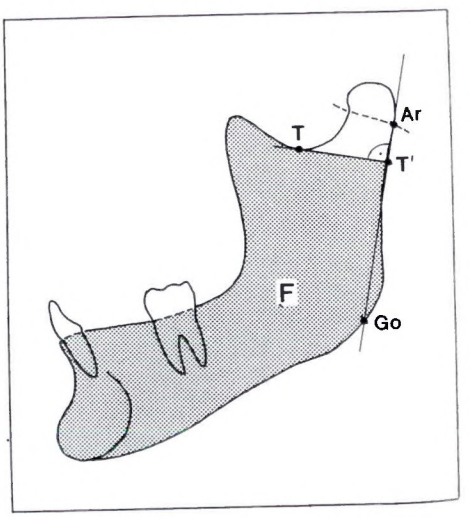


Abb. 7: Flächenbestimmung im seitlichen Fernröntgenbild zur Analyse der Knochenmasse des Unterkiefers. Ar Articulare; Go Gonion; T kaudalster Punkt der Incisura semilunaris; T' Projektion von T auf die Längengerade des aufsteigenden Astes; F durch die Unterkieferkonturen begrenzte Fläche ohne Kondylus.

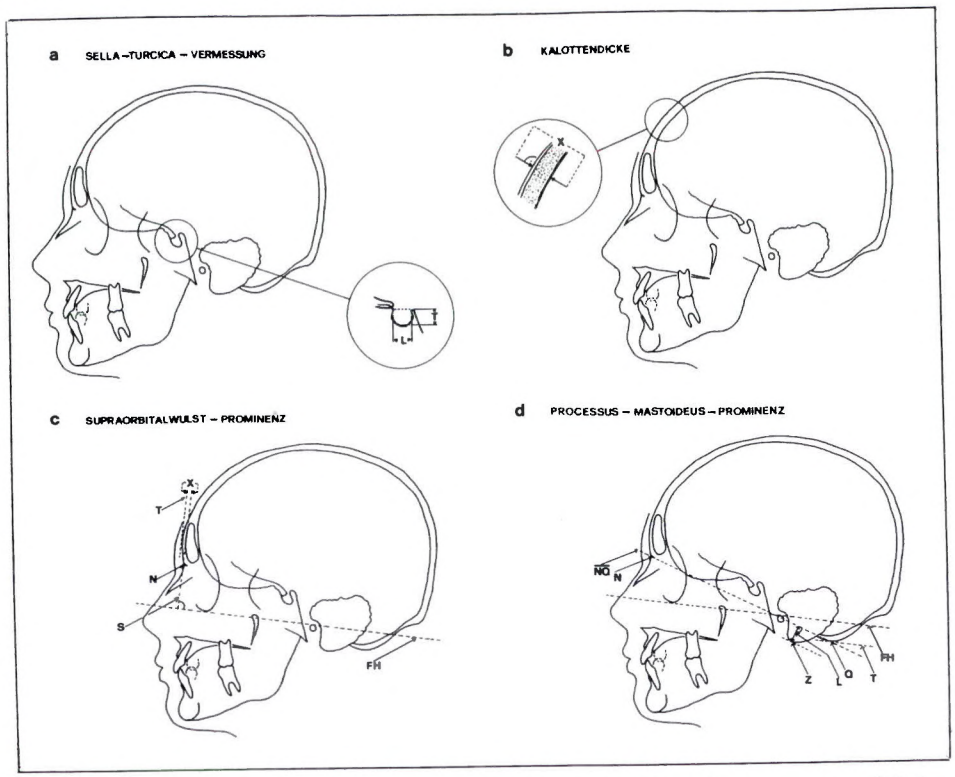


Abb. 8: Metrische Analyse der Befunde im Bereich des Neurokraniums im seitlichen Fernröntgenbild. a) Sella-turcica-Vermessung: L Länge der Sella, T Tiefe der Sella; b) Schädelkalottendicke: X Distanz zwischen den Begrenzungen der inneren und äusseren Kortikalis; c) Supraorbitalwulst: FH Frankfurter Horizontale, N Nasion, S Senkrechte durch N, T Tangente zur vorderen Begrenzung des Supraorbitalwulstes, X Supraorbitalwulst-Prominenz; d) Prominenz des Processus mastoideus: N Nasion, FH Frankfurter Horizontale, Q kaudalster Punkt des Okzipitalwulstes, T Tangente zum Okzipitalwulst, Z kaudalster Punkt des Mastoids, L Länge der Mastoidprominenz.

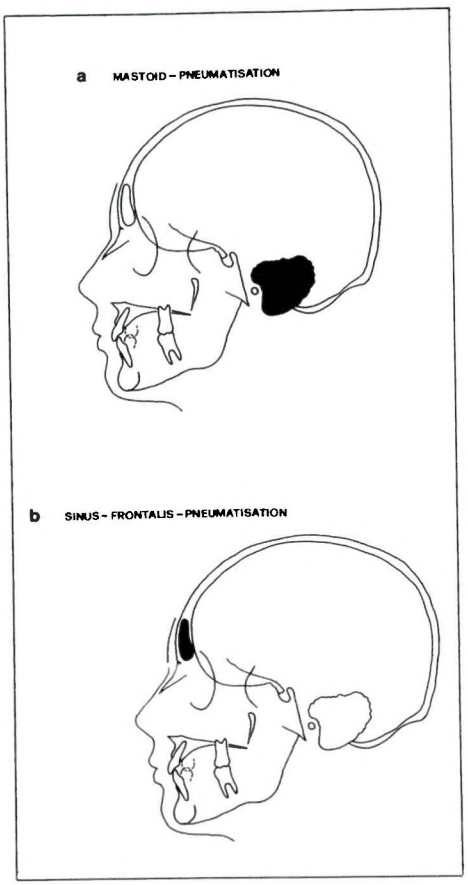


Abb. 9: Planimetrische Bestimmung der Mastoidpneumatisation (a) und der Pneumatisation des Sinus frontalis (b) im seitlichen Fernröntgenbild.

Ergebnisse

Viszerokranium

Neben den vielen bekannten Symptomen, wie sie in der Literatur [11, 12, 13, 14] beschrieben sind, wie beispielsweise der vergrösserten Nase, der Makroglossie, dem zirkulären Kreuzbiss *(Abb. 10)*, den aufgetriebenen Alveolarfortsätzen mit fächerförmig protrudierten lückigen Zahnreihen *(Abb. 11)*, fanden wir gehäuft zwei bisher nicht besonders erwähnte klinische Merkmale:

- Eine sogenannte *«hängende Columella»* hatte sich infolge übermässigen Wachstums des Nasenseptumknorpels bei 7 der 31 Patienten ausgebildet *(Abb. 12)*.
- Des weiteren zeigten 16 Patienten im OPT Anomalien des Nervus mandibularis, nämlich Kaliberschwankungen *(Abb. 13)*, oder eine distale Erweiterung des Nervenkanals, speziell in der Region der Lingula, so dass der Eindruck eines konusförmigen Trichters entstand *(Abb. 14)*. Funktionelle Beeinträchtigungen der Nerven konnten aber nicht nachgewiesen werden.

Obwegeser und Makek habe 1986 zwei verschiedene pathologische Wachstumstypen im Unterkiefer beschrieben, die auch bei der Akromegalie vorkommen sollen [15]. Unter Anwendung der von ihnen angegebenen Kriterien *(Tab. 2)* konnten wir bei 16 Patienten unterschei-

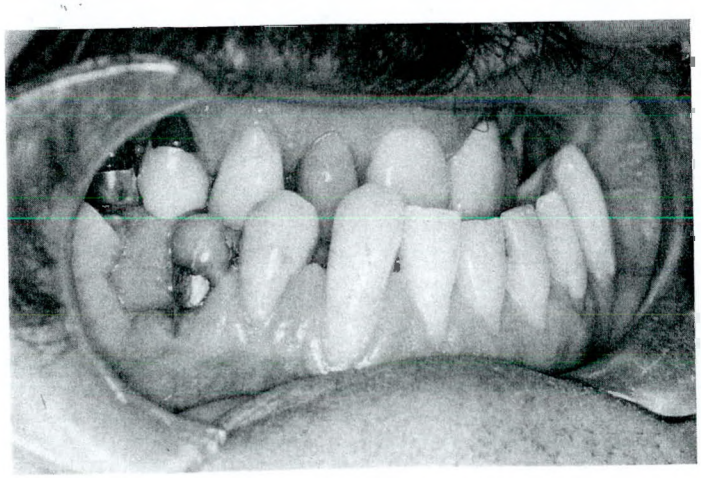


Abb. 10: Zirkulärer Kreuzbiss.

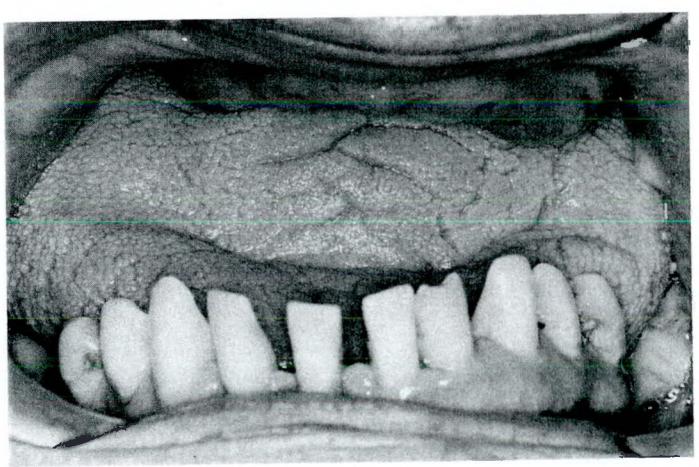


Abb. 11: Fächerförmige, lückige Protrusion im Unterkiefer und Makroglossie.



Abb. 12: Akromegaliepatientin mit hängender Columella infolge übermässigen Wachstums des Nasenseptums.

Tab. 2: Symptome bei hemimandibulärer Hyperplasie und hemimandibulärer Elongation (nach Obwegeser und Makek, 1986 [15]).

Hemimandibuläre Hyperplasie	Hemimandibuläre Elongation
Kieferköpfchen vergrössert und deformiert	Kieferköpfchen schmal
Köpfchenhals verdickt und verlängert	Köpfchenhals elongiert
Aufsteigender Ast verlängert und verbreitert	Aufsteigender Ast elongiert
Horizontalast erhöht und verbreitert	Horizontalast schlank
Kieferwinkel rund	Kieferwinkel gestreckt
Hintere Gesichtshöhe einseitig erhöht	–
Kinnprominenz nicht verschoben	Laterognathie
Scharfe Begrenzung der pathologischen Veränderung an der Symphyse	–
Schiefe Okklusionsebene oder seitlich offener Biss	Keine Rotation der Okklusionsebene
Keine Mittellinienverschiebung der Unterkieferfront	Deutliche Mittellinienverschiebung
Kippung der Frontzahnachsen zur betroffenen Seite	Keine Frontzahnkippung
Mandibularkanal gegen Unterkieferrand verdrängt	–

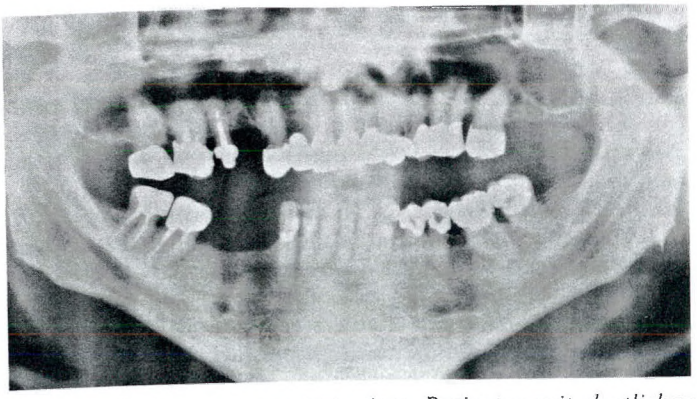


Abb. 13: Orthopantomogramm eines Patienten mit deutlichen Kaliberschwankungen des Nervus mandibularis.

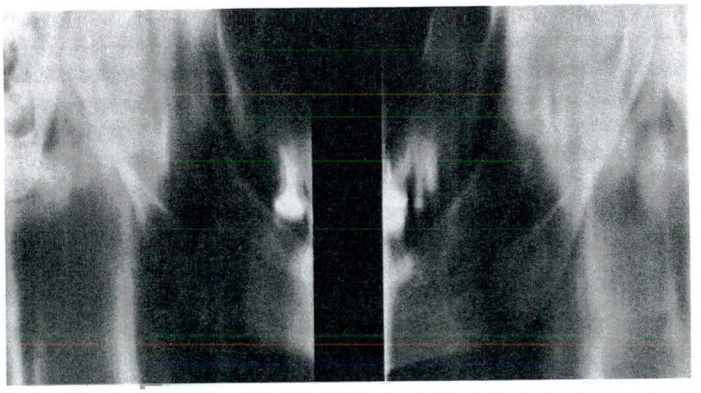


Abb. 14: Lineare Tomogramme eines Patienten mit proximal konusförmig erweitertem Canalis mandibularis.

den zwischen einer hemimandibulären Hyperplasie *(Abb. 15)* und einer hemimandibulären Elongation *(Abb. 16)*, die jeweils mehrheitlich beidseitig auftraten. Hyperplasie oder Elongation des Kondylus allein traten bei 5 Patienten auf. Die restlichen 10 Patienten konnten keinem eindeutigen Wachstumsmuster zugeordnet werden.

Die FR-Auswertung des Viszerokraniums ergab ein signifikant pathologisches Wachstum nur im Unterkiefer *(Abb. 17)*. Ein Wachstum des Oberkiefers in sagittaler Richtung oder Wachstum im Bereich Schädelbasis konnte nicht nachgewiesen werden. Die Gesamtlängen des aufsteigenden Astes und des Horizontalastes waren signifikant vergrössert im Vergleich zur Kontrollgruppe. Hauptanteil an der Vergrösserung hatten die Kinnprominenz (Pg'-B') und die Kondylen (T'-U'). Hochsignifikant verändert war demzufolge der ANB-Winkel, was sich klinisch in einer Progenie äussert. Auch die Fläche F war signifikant vergrössert. Es zeigte sich somit eine Vergrösserung der Knochen-

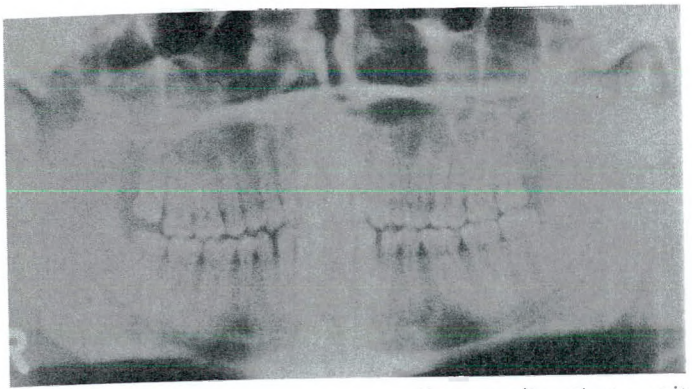


Abb. 15: Orthopantomogramm eines Akromegaliepatienten mit bilateraler hemimandibulärer Hyperplasie.

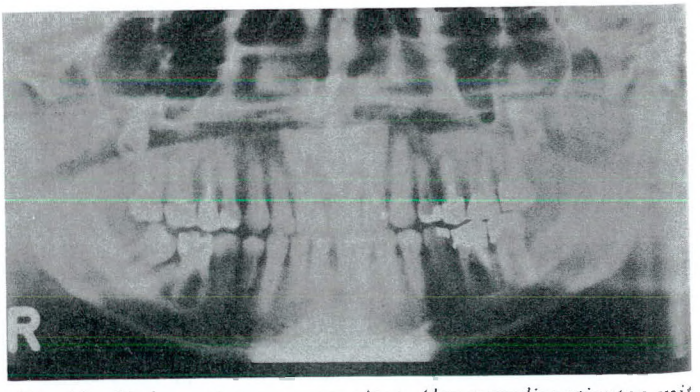


Abb. 16: Orthopantomogramm eines Akromegaliepatienten mit bilateraler hemimandibulärer Elongation.

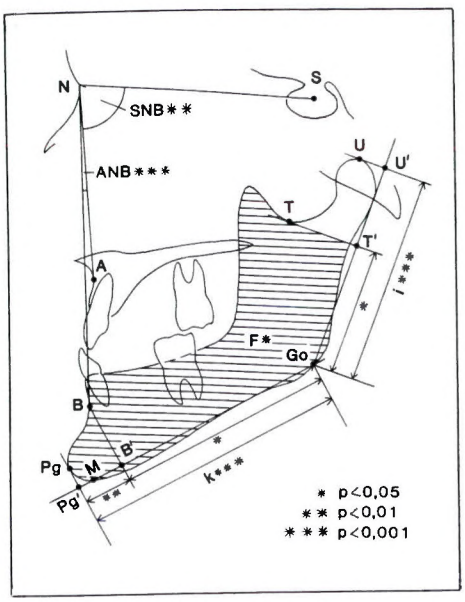


Abb. 17: Signifikant vergrösserte Parameter im Bereich des Viszerokraniums. Hochsignifikant verändert sind die Gesamtlänge des Unterkiefer-Horizontalastes (k) und des aufsteigenden Astes (i) sowie die sagittale Relation von Ober- und Unterkiefer (ANB-Winkel).

masse im Bereich der gesamten Mandibula. Ein Fallbeispiel mit markanten Unterkieferveränderungen zeigt *Abbildung 18.*

Neurokranium

Die Vergleichsmessungen bei Akromegaliepatienten und den gesunden Probanden ergaben zwei Gruppen von Messwerten mit ähnlicher Diskriminationsrate *(Tab. 3)*: Diskriminationswerte um 70% wiesen die Messresultate von Sellatiefe (71,9%), Schädelkalottendicke (71,9%) und Sellalänge (70,0%) auf. Werte um 50% zeigten die Messresultate des Supraorbitalwulstes (56,7%), der Mastoidpneumatisation (49,5%) und der Prominenz des Mastoids (43,4%). Die Pneumatisation des Sinus frontalis wies eine Diskrimination von lediglich 0,4% auf.

Die aussagekräftigeren Parameter mit Diskrimination um 70% wurden als *Parameter 1. Ordnung* bezeichnet, diejenigen um 50% als *Parameter 2. Ordnung*. Aufgrund dieser Einteilung wurde ein Score gebildet *(Abb. 19)*, der auf die Patientengruppe I einerseits und auf die

Tab. 3: Pathologische Parameter im seitlichen Schädel-Fernröntgen des Neurokraniums.

Tiefe der Sella turcica	71,9%	Parameter 1. Ordnung
Länge der Sella turcica	70,0%	
Dicke der Schädelkalotte	71,9%	
Prominenz des Supraorbitalwulstes	56,7%	Parameter 2. Ordnung
Pneumatisation des Mastoids	49,5%	
Prominenz des Mastoids	43,4%	
Pneumatisation des Sinus frontalis	0,4%	

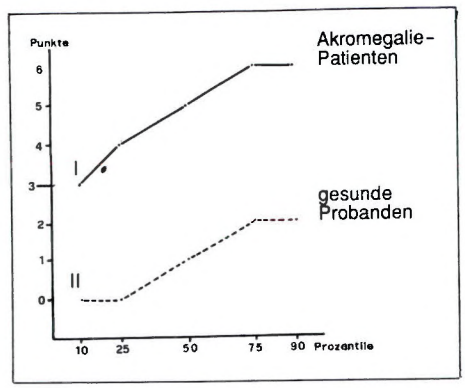


Abb. 19: Prozentilenkurven der Parameter-Punktesumme pro Individuum für die Gruppen I (Akromegaliepatienten) und II (gesunde Probanden). Der Grenzwert liegt deutlich bei drei Punkten.

Tab. 4: Häufigkeitsverteilung der Punktesummen für Kollektiv I und II.

Kollektiv	Probandenzahl	Scorepunkte
Akromegaliepatienten (Kollektiv I)	2	7
	9	6
	6	5
	7	4
	4	3
	2	2
Kontrollgruppe (Kollektiv II)	1*	3
	6	2
	8	1
	6	0

* Dieser Proband hat nur erhöhte Werte bei Parametern 2. Ordnung, das heisst, Wertigkeitsregel wird nicht erfüllt. Die Punktesumme 3 darf nicht als pathologisch gewertet werden.

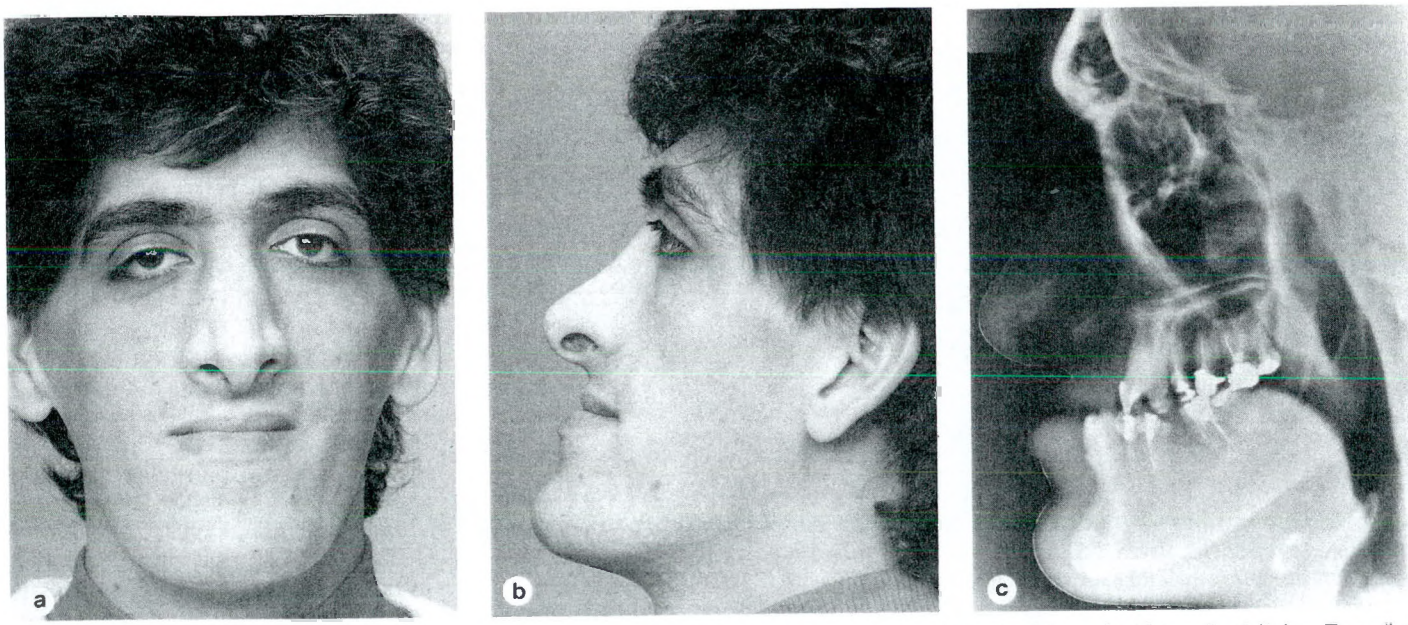


Abb. 18: 27jähriger Patient mit ausgeprägten Unterkieferveränderungen: Foto en face (a), Profilansicht (b) und seitliches Fernröntgenbild (c).

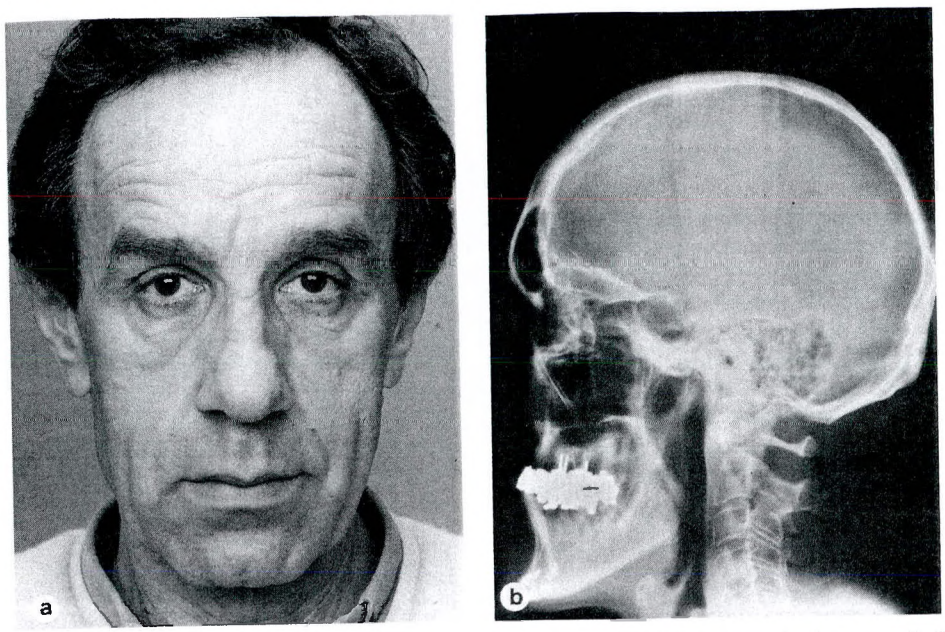


Abb. 20: Foto en face (a) und Fernröntgenbild (b) eines 57jährigen Patienten mit 6 Scorepunkten. Vergrösserte Parameter sind: Supraorbitalwulst, Länge und Tiefe der Sella turcica, Pneumatisation und Prominenz des Processus mastoideus.

Kontrollgruppe II andererseits wie folgt angewendet wurde: Jeder pathologische Wert wurde mit einem Scorepunkt vermerkt. Im Akromegaliekollektiv erreichten zwei Probanden nur 2 Punkte. Die übrigen hatten alle eine Punktsumme von 3 und mehr. Zwei Patienten erreichten die maximale Punktezahl von 7 *(Tab. 4)*, wobei immer mindestens ein Scorepunkt 1. Ordnung dabei war. In der Kontrollgruppe gab es keinen Probanden mit einer Punktsumme von mehr als 2. Ein Fallbeispiel mit 6 Punkten zeigt *Abbildung 20.*

Diskussion

Die pathologischen Veränderungen im Bereich von Viszero- und Neurokranium sind vielfältig und differenziert zu betrachten. Die Resultate der vorliegenden Studie haben die Beobachtung von Obwegeser und Makek [15] bestätigt, dass im Unterkiefer verschiedene Wachstumsmuster existieren. Wenn nicht alle Fälle einem bestimmten Muster zugeordnet werden können, so ist dies unter anderem der Tatsache zuzuschreiben, dass die vermutete Krankheitsdauer bei unserem Patientengut sehr unterschiedlich war.

Bei Frauen im reproduktionsfähigen Alter scheint ein häufiges Frühsymptom eine Störung im Menstruationszyklus zu sein, die oft lange vor äusserlich sichtbaren Zeichen auftreten kann. Somit kommt es in der Regel zu einer relativ frühen Diagnosestellung und Therapie. Das Unterkieferwachstum hat noch nicht zu einer Okklusionsstörung oder zu einem progenen Äusseren geführt. Bemerkenswerterweise konnte aber trotzdem bei allen Patientinnen bei der Anwendung des oben beschriebenen Scores ein dringender «Verdacht auf Akromegalie» notiert werden. (Eine prospektive Anwendung des Scores bei einer grösseren Anzahl von potentiellen Patienten ist noch notwendig, um seine Aussagekraft definitiv zu untermauern.
Ein recht unauffälliges, altersentsprechendes Äusseres weist beispielsweise die 35jährige Patientin in *Abbildung 21* auf, das ohne entsprechende Anamnese nicht ohne weiteres an eine Akromegalie denken lässt. Die Fernröntgenanalyse zeigt aber einen Score von 4, wobei die Sellatiefe und die Kalottendicke sowie der Supraorbitalwulst und der Processus mastoideus als Parameter 2. Ordnung dabei sind.

Es empfiehlt sich somit, bei jedem routinemässig angefertigten seitlichen Schädelröntgenbild ein Augenmerk auf die signifikanten sechs Parameter zu richten und bei geringstem Verdacht eine gezielte Anamnese zu erheben beziehungsweise entsprechende blutchemische Untersuchungen zum Ausschluss eines Hypophysenadenoms zu veranlassen.

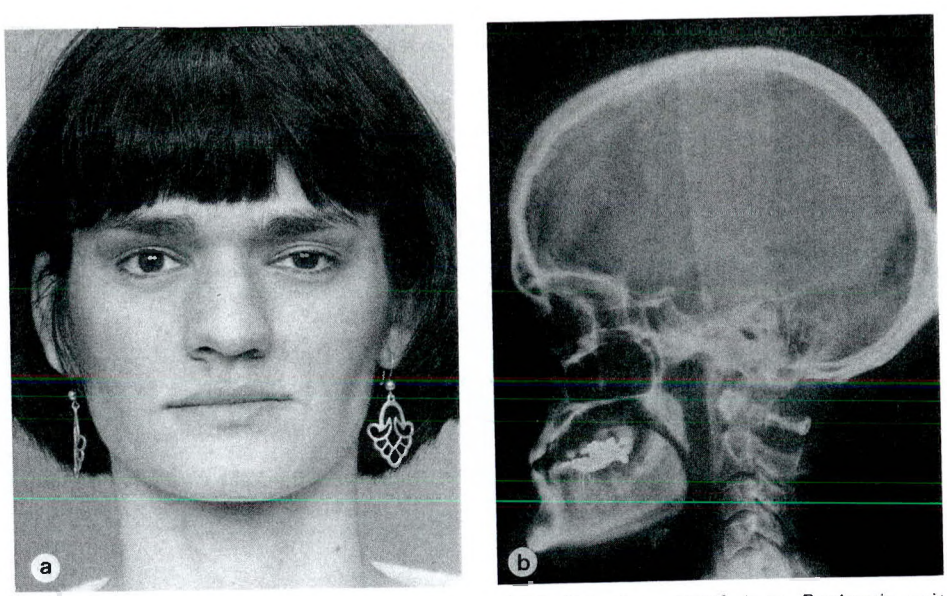


Abb. 21: Foto en face (a) und Fernröntgenbild (b) einer 35jährigen Patientin mit unauffälligem Aspekt, deren FR-Analyse aber einen Score von 4 aufweist (dringender Verdacht auf Akromegalie). Vergrössert sind: Länge und Tiefe der Sella turcica, Schädelkalottendicke und Mastoidpneumatisation. Als weitere Hinweise auf Akromegalie sind röntgenologisch die vergrösserte Kinnprominenz und die Kopfbissstellung der Frontzähne zu erkennen.

Literatur

[1] *Davidoff, C. M.:* Studies in acromegaly III – The anamnesis and symptomatology in one hundred cases; Endocrinology 10 (1926) 461–483

[2] *Landolt, A. M.:* Acromegaly; in: Labhart, A. (Hrsg.): Clinical Endocrinology, Theory and Practice. Completely Revised Second Edition, Springer Verlag, Berlin, Heidelberg, New York, London, Paris, Tokyo (1986) 135–154

[3] *Fritzsche, C. F., Klebs, E.:* Ein Beitrag zur Pathologie des Riesenwuchses – Klinische und pathologische Untersuchungen; Monographie, Leipzig, 1884

[4] *Benda, C.:* Akromegalie; Deutsche Klinik am Eingang des Zwanzigsten Jahrhunderts, 3 (1902) 261–276

[5] *Stoffel, G.:* Christian Friedrich Fritzsche, 1851–1938: Erster Glarner Spitalarzt und Beschreiber der Akromegalie; Med. Diss. Zürich, (1983)