

Barbara Tögel
Dr.med.

Der Morbus Paget des Knochens
Krankheitsbild, Therapie und subjektive Beschwerden

Geboren am 06.09.1974 in Pforzheim
Reifeprüfung am 11.05.1993 in Pforzheim
Studiengang der Fachrichtung Medizin vom WS 1993 bis SS 2000
Physikum am 24.08.1995 an der Universität Heidelberg
Klinisches Studium in Heidelberg
Praktisches Jahr in Heidelberg und der Schweiz
Staatsexamen am 27.11.2000 an der Universität Heidelberg

Promotionsfach: Innere Medizin
Doktorvater: Priv.-Doz. Dr. med. A. Grauer

Der Morbus Paget des Knochens ist eine fokale Knochenerkrankung, die einen oder mehrere Knochen betreffen kann und durch einen massiv gesteigerten Knochenumbau charakterisiert ist. In einer retrospektiven Analyse wurden die Unterlagen von 312 Patienten (166m, 146w) in Bezug auf Knochenbefallsmuster, klinische Beschwerden und Komplikationen, familiäre Häufung, AP-Werte und durchgeführte Therapien ausgewertet.

Bei 58% der Patienten war der Befall polyostotisch, bei 42% monostotisch. Maximal waren 29, im Mittel $3,3 \pm 3,8$ Knochen befallen. Am häufigsten war das Becken betroffen, gefolgt von den Femora, der LWS, den Tibiae, dem Schädel, dem Os sacrum und der BWS. 94% der Patienten zeigten im Verlauf der Erkrankung klinische Beschwerden oder Komplikationen. Am häufigsten waren dabei Paget-assoziierte Schmerzen, weiterhin traten Knochendeformierungen, lokale Überwärmung, Schwerhörigkeit, Frakturen an Paget-Knochen, Nervenkompressionssymptome und sonstige Beschwerden auf. Ein Auftreten der Erkrankung bei mehr als einem Familienmitglied fand sich gesichert bei 3,8%, anhand anamnestischer Angaben wahrscheinlich bei weiteren 3,2% der Patienten. In einer Familie wurden Paget-Fälle in drei Generationen nachgewiesen. Damit war ein familiäres Vorkommen in diesem Kollektiv deutlich seltener als in anderen Ländern beschrieben. Systematische Familienuntersuchungen von Betroffenen müssen zeigen, ob diese Diskrepanz real ist oder durch eine Dunkelziffer nicht diagnostizierter Fälle zustande kommt. Es zeigte sich bei den familiären Fällen ein stärkeres Krankheitsausmaß als bei den sporadischen, so waren bei den familiären Fällen durchschnittlich mehr Knochen befallen, die AP-Werte lagen signifikant höher und die Diagnose wurde zu einem früheren Lebensalter gestellt. Bei 8,3% der Patienten lagen die AP-Werte immer im Normbereich. Es ist daher wichtig, die Diagnose Morbus Paget nicht durch im Normbereich liegende AP-Werte auszuschließen. Bei 141 Patienten (45,2%) wurden über die gesamte erfasste Krankheitsdauer niemals Normwerte erreicht. Polyostotische Patienten wiesen signifikant höhere AP-Werte auf als monostotische. 87,2% der Patienten wurden im Laufe der Erkrankung mit Calcitoninen oder Bisphosphonaten behandelt. Den besten Therapieerfolg, gemessen an der Häufigkeit einer AP-Normalisierung bzw. an der durchschnittlichen Senkung der AP nach Therapie zeigten Ibandronat und Pamidronat. Therapeutisch kann heute die Anwendung von Bisphosphonaten als Therapie der Wahl angesehen werden. Es liegt hierbei eine große Langzeiterfahrung vor. Insbesondere mit den neueren Bisphosphonaten Pamidronat und Ibandronat scheinen gute

Erfolge im Hinblick auf die Senkung der AP zu erreichen zu sein. Welche Dosierungen und welche Therapiedauer für die jeweiligen Präparate als optimal anzusehen ist, bedarf weiterer systematischer Studien.

Das klinische Bild des Morbus Paget bedingt Funktions- und Bewegungseinschränkungen sowie eine Verminderung der Lebensqualität der Patienten. In einer retrospektiven Befragung wurde die Schmerz- und Beschwerdesymptomatik von 41 Paget-Patienten (20m, 21w) untersucht und mit der von 79 Osteoporose-Patienten (16m, 63w) aus einer früheren Studie von C. Schlaich und G. Wagner verglichen. Es ließ sich für Patienten mit Morbus Paget ein typisches Beschwerdebild der Erkrankung beschreiben, welches aber nicht immer eindeutig von der Symptomatik der Osteoporosepatienten abgegrenzt werden konnte. So lag beim Morbus Paget im Gegensatz zur Osteoporose meist ein langsamer Krankheitsbeginn vor, in mehr als der Hälfte der Fälle wurde die Diagnose zufällig gestellt. Sowohl Paget- als auch Osteoporose-Patienten litten unter Schmerzen in Ruhe und bei Belastung, bei den Paget-Patienten wirkte sich vermehrte körperliche Belastung jedoch stärker auf die Schmerzen aus. Circa zwei Drittel der Paget-Patienten gaben mindestens ein- bis zweimal pro Woche Schmerzen in den betroffenen Arealen an. Zwischen der Anzahl der vom Morbus Paget betroffenen Knochen und der Schmerzhäufigkeit bzw. der Schmerzintensität zeigte sich kein Zusammenhang. Der Schmerz beim Morbus Paget unterlag meist keinen tageszeitlichen Schwankungen und trat bei den meisten Patienten mehrmals pro Woche zeitweilig oder periodisch auf, ähnliche Ergebnisse lieferten die Osteoporose-Patienten. Die Schmerzintensität des Morbus Paget unterlag großen Schwankungen. Man konnte erkennen, daß die durch den Morbus Paget ausgelösten Schmerzen meist durch körperliche Belastungen stärker werden, Ruhe und Entspannung hingegen die Schmerzen eher lindern. Äußere Einflüsse wie Licht und Lärm hatten eher keine Wirkung auf die Schmerzintensität, auf Wärme und Kälte reagierten die Patienten individuell sehr unterschiedlich. Etwas mehr als die Hälfte der Patienten gab eine Verschlimmerung der Schmerzen bei Wetterwechsel an. In der Häufigkeit von Begleitsymptomen zeigte sich kein Unterschied zwischen Paget- und Osteoporose-Patienten, jedoch litten Paget-Patienten etwas häufiger unter Depressionen. Festzuhalten bleibt, daß depressive Verstimmungen und subjektive Störungen des Allgemeinbefindens einen deutlichen Anteil am Krankheitsgeschehen der Patienten mit Morbus Paget haben und deshalb sowohl bei der Beschreibung der Symptomatologie als auch bei der Therapieplanung -sei es in Form von Psychotherapie bis hin zu einer medikamentösen Behandlung mittels Antidepressiva- Beachtung finden sollten. Circa ein Viertel der Paget-Patienten hatte bei der häuslichen Selbstversorgung Probleme oder war sogar auf fremde Hilfe angewiesen. Allerdings waren die Einschränkungen in der Selbstversorgung deutlich seltener als bei den Osteoporose-Patienten. Dies kann möglicherweise durch die Lokalisation der Erkrankung und die daraus resultierenden Funktionseinschränkungen erklärt werden. Die verschiedenen Symptome und Befunde (Schmerzintensität und -häufigkeit, Bewegungseinschränkungen, depressive Verstimmungen u.a.) beeinflussten sich deutlich untereinander und müssen als wichtige Teilaspekte der Lebensqualität angesehen werden.