



Mit dem Namen Morbus Paget werden in der Medizin zwei unterschiedliche Krankheiten bezeichnet. Bei der einen handelt es sich um eine **Knochenerkrankung**, bei der anderen um eine Erkrankung der weiblichen Brustdrüse. Die Knochenerkrankung wird auch als **Osteitis** bzw. **Ostitis deformans** oder als **Osteodystrophia deformans** bezeichnet. Aus dem Begriff »deformans« geht hervor, dass es sich um eine deformierende Erkrankung der Knochen handelt. Diese Deformierungen können auch mit der Größenzunahme der Knochen einhergehen. Früher wurde dies oft bemerkt, wenn der Hut nicht mehr passte. Sie ist eine **Erkrankung älterer Menschen** und tritt meist erst **nach dem 40. Lebensjahr** auf.

Die Knochenveränderungen sind im Gegensatz zur Osteoporose, die an allen Knochen gleichzeitig auftritt, auf **eine oder mehrere umschriebene Knochenanteile begrenzt**. Tritt die Erkrankung in verschiedenen Knochen gleichzeitig auf, so können sich die jeweiligen Befallsorte in unterschiedlichen Stadien befinden, so dass die Ausprägung an unterschiedlichen Lokalisationen nicht gleich sein muss. In ausgeprägten Fällen kann es zu deutlichen **Überwärmungen der Knochen** kommen. Liegen diese Befallsorte direkt unter der Haut, wie zum Beispiel am Schienbein, so kann man dies durch das Auflegen der Hand auch tasten. Obwohl die Erkrankung an verschiedenen Knochen mit zunehmendem Alter relativ häufiger vorkommt, bleibt sie doch in vielen Fällen unentdeckt, da sie oft keine Beschwerden mit sich bringt.

Ursachen

Eine eigentlich auslösende Ursache konnte bisher nicht gefunden werden. Man vermutet aber, dass gewisse **Viren** eine Rolle spielen könnten. Darüber hinaus scheint eine **erbliche Komponente** von Bedeutung zu sein, da die Erkrankung in unterschiedlichen Ländern eine andere Häufigkeit zeigt.

Symptome und Folgeerscheinungen

Hauptsymptom, das von den Betroffenen bemerkt wird, sind **Schmerzen in den betroffenen Knochen**. Da diese aber nur etwa bei 10 % der Patienten auftreten, bleibt die Erkrankung sehr lange oder überhaupt unbemerkt. Es gibt deshalb eine hohe Dunkelziffer.

Ausprägung

Im ersten Stadium zeigt sich im Mikroskop das charakteristische Bild eines starken Knochenabbaus mit deutlich vermehrten übergroßen und überaktiven Knochenabbauzellen (Riesenoosteoklasten). Das Bild erinnert an eine lokal begrenzte aber stark ausgeprägte Osteoporose.

Dem **vermehrten Knochenabbau** durch Riesenoosteoklasten folgt ein **verstärkter Knochenaufbau**, so dass im zweiten Stadium sich das Bild eines vermehrten Abbaus und Aufbaus gleichzeitig ergibt. Dieser Vorgang verläuft nicht geordnet sondern eher chaotisch. An den betroffenen Stellen entsteht deshalb ein minderwertiger Knochen. Dieser zeigt im Röntgenbild an manchen Stellen vermehrten und an manchen Stellen einen verminderten Kalksalzgehalt. Insgesamt nimmt dadurch die Knochenmenge zu. Gleichzeitig ist dieser Knochen aber nicht so fest wie ein gesunder Knochen, so dass eine **erhöhte Verformbarkeit und Brüchigkeit** entsteht. Da dies zu Deformierungen führt, leitet sich daraus der oben erwähnte Begriff »deformans« ab. Im dritten Stadium kommt es dann zu ausgedehnten **Verdichtungen im Kno-**

Betroffen sind vor allem die Becken- und Oberschenkelknochen, die Wirbelsäule, die Schädelknochen, das Schienbein und der Oberarmknochen. Die angrenzenden Gelenke neigen zur vorzeitigen **Arthrosebildung**. Durch die verminderte Stabilität der Knochen kommt es zu **Deformierungen** und auch **Knochenbrüchen**. Folge der Deformierungen können Muskelfehlbelastungen mit **Verkrampfungen und Muskelschmerzen** sein. Im Bereich des Schienbeins kommt es durch die vermehrte Durchblutung zu Überwärmungen. In **Extremfällen** sind durch den erhöhten Blutfluss Herzüberlastungen beschrieben. In seltenen Fällen ist durch verstärkten Druck der Knochen auf Nerven, deren Funktion beeinträchtigt. Auch kann es zu Hörstörungen kommen. Eine bösartige Entartung ist eher eine große Seltenheit.

Diagnose

In den meisten Fällen wird der Morbus Paget aufgrund von Schmerzen, z. B. in der Beckenregion, durch ein **Röntgenbild** entdeckt. Da die Erkrankungen nicht nur an einer Stelle, sondern auch unbemerkt an vielen Knochen

aufzutreten kann, sollte am Anfang der Diagnostik mit einer **Szintigraphie** nach weiteren Herden gesucht werden.

Besteht eine diagnostische Unsicherheit, muss zur Abklärung ein Stück Knochen zur zweifelsfreien Klärung aus dem betroffenen Gebiet entnommen werden. Dies ist gerade dann notwendig, wenn der Verdacht auf eine bösartige Erkrankung ausgeräumt werden soll. Bei Befall der Wirbelsäule kann auch eine Computertomographie oder eine Magnet-Resonanz-Tomographie notwendig werden.

Laborwerte

Der Morbus Paget zeigt üblicherweise keine Entzündungszeichen im Blut. Der verlässlichste Laborwert in Blutuntersuchungen ist die **alkalische Phosphatase**, die im Medizinerjargon meistens kurz als **AP** bezeichnet wird. Die AP im Blut stammt aus unterschiedlichen Geweben. Nur die AP aus dem Knochen darf für die Beurteilung des Morbus Pagets herangezogen werden. Diese wird manchmal auch als Ostase bezeichnet. Die knochenspezifische AP wird von den aktiven Knochenaufbauzellen (Osteoblasten) gebildet. Beim Morbus Paget liegen oft vermehrter Knochenabbau und -aufbau gleichzeitig vor. Der vermehrte Knochenaufbau ist als Reaktion auf den starken Knochenabbau zu verstehen. Dieser tritt zeitlich verzögert nach dem Knochenabbau auf. Deshalb reagiert die AP auch sehr verzögert auf eine erfolgreiche Therapie.

Die Diagnose wird nicht durch die Bestimmung der AP gestellt. Vielmehr dient sie lediglich **zur Beurteilung des Krankheitsverlaufes**. Die AP im Blut kann aus den unterschiedlichsten Gründen erhöht sein. Nur wenn die Erhöhung im Zusammenhang mit den Morbus Paget steht, darf sie für die Beurteilung des Verlaufs herangezogen werden.

Therapie

Ziel der Therapie ist es, die Schmerzen in den betroffenen Skelettarealen zu lindern und das Fortschreiten des lokal gesteigerten Knochenumbaus zu verhindern. In der Regel lassen durch das Bremsen des Knochenum-

baus auch die Schmerzen nach. Da der Ausgangspunkt des vermehrten Knochenumbaus in dem gesteigerten Knochenabbau durch Riesenosteoklasten gesehen wird, zielt die therapeutische Strategie auf deren Zerstörung mittels **Bisphosphonaten** oder in manchen Fällen durch **Calcitonin** ab. Die Bisphosphonate Pamidronat, Risedronat und Zoledronat zeigen eine stärkere Wirkung als Etidronat und Tiludronat. Wirkt ein Bisphosphonat nicht ausreichend, ist der Wechsel auf ein anderes sinnvoll. Es scheint ein individuell unterschiedliches Ansprechen auf die einzelnen Bisphosphonate zu existieren. Nach Beginn einer erfolgreichen Therapie mit Bisphosphonaten fällt die AP nach etwa 3 Monaten auf den niedrigsten Wert. Danach sind Kontrollen in 6-monatigem Abstand ausreichend. Steigt die AP um 25 % an, und liegt sie dann oberhalb des Normbereichs, sollte die Therapie wiederholt werden.

Da die Verformungen der Knochen sich über Jahre herausbilden, ist von einer medikamentösen Therapie nicht die Rückbildung zu erwarten. Vielmehr **soll mit der medikamentösen Therapie das weitere Fortschreiten der Deformierungen verhindert werden**. Bei anhaltenden Schmerzen aufgrund zunehmender Deformierungen, Arthrosen oder Zustände nach Frakturen, sind bei den meist betagten Patienten Maßnahmen, wie **Krankengymnastik, Massagen, Elektrotherapie** und **lokale Injektionen**, erforderlich.

Bei Knochenbrüchen, insbesondere im Bereich des Oberschenkelknochens, fortgeschrittenen Arthrosen der Knie- und Hüftgelenke, ausgeprägten Deformierungen und Nervenausfällen müssen entsprechende **operative Eingriffe** durchgeführt werden. Allerdings ist aufgrund der verstärkten Durchblutung der Knochen bei Morbus Paget intraoperativ mit einer erhöhten **Blutungsneigung** zu rechnen. Sofern möglich, sollte deshalb vor einer Operation eine medikamentöse Therapie erfolgen.

Autor: Dr. med. Jochen Lautenschläger
Internist / Rheumatologe / Osteologe DVO

Die Rheuma-Liga ist die größte Gemeinschaft und Interessenvertretung rheumakranker Menschen in Deutschland. Wir informieren und beraten fachkompetent und frei von kommerziellen Interessen. Weitere Informationen:

Info-Hotline 01804 – 60 00 00

(20 ct. pro Anruf aus dem deutschen Festnetz,
max. 42 ct. pro Anruf aus den Mobilfunknetzen)

www.rheuma-liga.de/seltene

Lupus Erythematodes Selbsthilfegemeinschaft e.V.
www.lupus.rheumanet.org • Telefon 0202 – 4 96 87 97

Sklerodermie Selbsthilfe e.V.
www.sklerodermie-sh.de • Telefon 07131 – 3 90 24 25

Herausgeber:

Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e.V.
Maximilianstr. 14 • 53111 Bonn

www.rheuma-liga.de • eMail: bv@rheuma-liga.de

3. Auflage 2013 – 5.000 Exemplare
Drucknummer: MB 3.15/BV/01/2014

Gefördert durch das Bundesministerium für Gesundheit

