

Phosphatdiabetes

Sylvie Marx

Der Phosphatdiabetes gehört zur Gruppe der Stoffwechselerkrankungen. Zu Grunde liegt dieser Erkrankung eine Funktionsstörung der Nierentubuli, welche zur Folge hat, dass der Körper zuviel Phosphat ausscheidet. Durch das fehlende Phosphat entsteht eine Mineralisationsstörung des Knochens, welche eine Weichheit und Verformbarkeit des Knochens nach sich zieht.

Die Krankheit kann entweder familiär und somit erblich sein, oder aber sporadisch (also unvermutet) auftreten. Bei den meisten Patienten wird die Erkrankung im zweiten Lebensjahr entdeckt. Die betroffenen Kinder fallen durch verspäteten Laufbeginn, watschelnden Gang und Verbiegungen der langen Röhrenknochen, besonders der unteren Extremität, auf (X- oder O-Bein-Stellung) sowie durch Wachstumsrückstand.

Wird durch die familiäre Krankheitsbelastung schon vermutet, dass das Kind an Phosphatdiabetes leiden könnte, kann man die Erkrankung durch einfache Laboruntersuchungen bereits im jungen Alter von ca. 3 Monaten feststellen. Wurde das Vorliegen eines Phosphatdiabetes durch ausgiebige Laboruntersuchungen bestätigt, gehört die weitere Behandlung durch die Gabe von Vitamin D und Phosphaten in die Hände eines erfahrenen Kinderarztes, Kindernephrologen oder Kinderendokrinologen.

Die auftretenden Knochenveränderungen, meist als O-Bein-Stellung sowohl des Ober- als auch des Unterschenkels, mit gleichzeitiger Verbiegung des Knochens nach vorne, bereiten dem Patienten im Laufe der Zeit Probleme. Dabei können Schmerzen durch die Fehlbelastung der Gelenke oder aber Schwierigkeiten beim Laufen durch die starken Knochendeformitäten im Vordergrund stehen. Im Erwachsenenalter beklagen Betroffene dann Gelenk- und Knochenschmerzen sowie Gelenksteifigkeit durch die fortschreitenden degenerativen Gelenkveränderungen.

Im Vordergrund der orthopädischen Behandlung steht also das Wiederherstellen der korrekten Achsverhältnisse im Bereich der Beine. Um einer Fehlbelastung der Gelenke frühzeitig entgegenzuwirken, sollte die Korrektur bei Wachstumsabschluss, in einzelnen Fällen auch schon früher, durchgeführt werden, wobei sich bei Phosphatdiabetes die Anlage eines externen Fixationsapparates nach Ilizarov bewährt hat. Die Anlage eines solchen Fixateur Externe als Methode zur Achskorrektur hat den Vorteil, dass die genaue, endgültige Korrektur postoperativ vorgenommen werden kann und der Patient wenige Tage nach der Operation bereits wieder gehen kann. Nach Abschluss der Korrektur und der Knochenheilung wird der Fixateur Externe abgenommen und häufig zur weiteren Stabilisierung für einige Monate eine Orthese (Schiene) angepasst.

Da es sich um ein aufwendiges operatives Vorgehen handelt, werden vor der Operation genaue Achsberechnungen anhand von Röntgenbildern vorgenommen. Der operative Eingriff an sich dauert je nach Ausmass der Deformität bis zu 6 Stunden. Die Dauer der Korrekturphase und der Knochenheilungsphase bis zur Entfernung des Fixateur Externe erstreckt sich je nach Knochenbeschaffenheit 4 bis 6 Monate, in Einzelfällen auch darüber hinaus. Bei der Erkrankung Phosphatdiabetes sind Knochenverlängerungen nur im Rahmen von wenigen Zentimetern möglich und die Tragezeit des Fixateurs erhöht sich hierdurch.

