

Radiologie up2date

1 · 2019

Pädiatrische Radiologie 9

Bildgebende Diagnostik kindlicher Knochenerkrankungen

*F. Körber
S. Paquet
O. Semler*

VNR: 2760512019156645762
DOI: 10.1055/a-0795-1871
Radiologie up2date 2019; 19 (1): 19–36
ISSN 1616-0681
© 2019 Georg Thieme Verlag KG

Unter dieser Rubrik sind bereits erschienen:

Maligne Knochentumoren im Kindesalter M. Uhl, S. Hettmer, G. Herget Heft 2/2018

Kinderorthopädie – Schwerpunkt Fuß M. Wachowsky, O. Eberhardt, T. Wirth I. Sorge, F. Hirsch Heft 3/2017

Bildgebende Diagnostik des inneren weiblichen Genitales bei Kindern I. Sorge, F. Hirsch Heft 2/2015

Moderne Bildgebungstechniken in der pädiatrischen Radiologie G. Staatz, M. Stenzel, H.-J. Mentzel Heft 4/2014

Frakturen beim Kind J. Moritz Heft 3/2014

Ganzkörper-MRT bei Kindern J. Schäfer, I. Tsiflikas Heft 3/2014

Funktionelle MR-Urografie (fMRU) bei Kindern und Jugendlichen – Indikationen, Techniken und Anforderungen M. Stenzel, K. Darge, U. John, H.-J. Mentzel Heft 1/2013

Fetale MRT-Diagnostik F. Hirsch, I. Sorge Heft 4/2012

Konventionelle Thoraxdiagnostik bei Neugeborenen und Kleinkindern J. Moritz Heft 4/2012

Kindesmisshandlung: Radiologische Diagnostik skelettaler Verletzungsfolgen M. Stenzel, H.-J. Mentzel Heft 2/2012

Fehlbildungen der hinteren Schädelgrube B. Ertl-Wagner, I. Koerte Heft 1/2012

Kindesmisshandlung: Nicht akzidentelle Kopfverletzungen D. Klee, J. Schaper Heft 4/2011

Differenzialdiagnose des akuten Abdomens – Teil IV: Akutes Abdomen im Kindesalter G. Staatz, K. Schneider Heft 2/2010

MRT-Untersuchungen bei Kindern J. Moritz Heft 2/2009

Bildgebung bei zystischer Fibrose H. Schmidt, H.-G. Posselt Heft 2/2008

Diagnostik des stumpfen Bauchtraumas bei Kindern und Jugendlichen M. von Wickede Heft 2/2007

Normvarianten und nichtpathologische Befunde des kindlichen Skeletts J. Schaper, W. Heinen Heft 4/2006

Aufnahmetechnik und Strahlenschutz im Kindesalter. Teil 1 – Projektionsradiografie und Durchleuchtung K. Schneider Heft 3/2006

Appendizitisdiagnostik im Kindesalter H. Hahn, E. Macdonald, M. Steinborn Heft 2/2006

Diagnostik und Therapie von Invaginationen bei Kindern H.-J. Langen, G. Staatz Heft 3/2005

Kindesmisshandlung – Bildgebende Diagnostik B. Stöver Heft 3/2001

ALLES ONLINE LESEN



Mit der eRef lesen Sie Ihre Zeitschrift: online wie offline, am PC und mobil, alle bereits erschienenen Artikel. Für Abonnenten kostenlos! <https://eref.thieme.de/radio-u2d>

JETZT FREISCHALTEN



Sie haben Ihre Zeitschrift noch nicht freigeschaltet? Ein Klick genügt: www.thieme.de/eref-registrierung

Bildgebende Diagnostik kindlicher Knochenerkrankungen

F. Körber, S. Paquet, O. Semler



Der Knochen, insbesondere der des Kindes und des Jugendlichen, ist eine lebendige Substanz, die ständigen Umbauprozessen unterliegt. Angeborene Veränderungen können ebenso wie erworbene Erkrankungen das Gleichgewicht des normalen Knochenstoffwechsels stören. Welche Rolle die Bildgebung bei der Diagnostik dieser Erkrankungen spielt, wird im vorliegenden Beitrag erörtert.

Einleitung

Die „Knochengesundheit“ ist nur möglich im Zusammenspiel verschiedener Faktoren, die den Aufbau von Knochen und Knorpel betreffen, aber auch den Stoffwechsel. Grundvoraussetzung für einen gesunden Knochen sind zunächst genetische Faktoren, die die korrekte Bildung einer gesunden Knochenmatrix aus normalem Knorpel determinieren. Der zweite Schritt ist die Mineralisierung, die vom Kalziumphosphatstoffwechsel abhängt. Im Weiteren finden permanente Umbauprozesse mit Knochenaufbau und Knochenabbau statt. Diese können genetisch bedingt oder durch inadäquate Beanspruchung des Knochens gestört sein. Kenntnisse über den Knochenstoffwechsel, die mechanischen Gesetze und die Abhängigkeit von der muskulären Beanspruchung („Muskel-Knochen-Einheit“) sind elementar für das Verständnis von Knochenerkrankungen [1].

Angeborene Störungen der Knochen-Knorpel-Bildung, sog. Skelettdysplasien, betreffen häufig nicht nur das Skelettsystem, sondern auch andere Organsysteme des Körpers. Sie führen z. B. zu vermehrter oder verminderter Knochendichte, zu anarchischem Knochenaufbau oder treten im Rahmen von Stoffwechselerkrankungen auf. Viele der Erkrankungen gehen z. B. mit einem Kleinwuchs oder einer vermehrten Knochenbrüchigkeit einher.

Natürlich kann auch ein primär gesundes Knochensystem Schaden erleiden: Akzidentelle Frakturen sind im Kindesalter häufig, sie bedürfen meist keiner weiteren Abklärung und sind in der Regel unkompliziert therapierbar. Kommen solche Frakturen jedoch gehäuft vor, oder sind die angegebenen Pathomechanismen nicht plausibel, so ist zu untersuchen, ob

- eine Kindesmisshandlung vorliegt, also eine unphysiologische, nicht akzidentelle Gewalteinwirkung auf einen an sich gesunden Knochen, oder

- es sich um eine systemische Knochenerkrankung handelt, die den Knochen bereits bei nicht adäquatem Trauma brechen lässt.

Als Differenzialdiagnose bleibt hier noch die lokale Schwächung des Knochens, z. B. durch eine Zyste oder einen sonstigen Tumor. Und schließlich können entzündliche Prozesse den Knochen schädigen und zu Knochendestruktionen oder pathologischer Knochenvermehrung führen.

Pathophysiologie

Knochen besteht aus einer Osteoidmatrix und eingelagertem Kalziumphosphat. Hierbei sind 3 Stufen zu differenzieren [2]:

- die Bildung der Knochenmatrix
- die Einlagerung von Kalziumphosphat
- regelmäßige Umbauvorgänge

Knochenaufbau

Man unterscheidet 2 Formen der Knochenbildung: die direkte und die indirekte. Für die Umwandlung von Knorpel in Knochen müssen zunächst Osteoblasten das Osteoid produzieren. Diese entstehen über Vorläuferzellen aus Mesenchymzellen („desmale“ Ossifikation), wie z. B. in Schädel, Gesichtsschädel und Klavikula, oder indirekt („chondrale“ Ossifikation). Bei der chondralen Ossifikation unterscheidet man die enchondrale von der perichondralen Ossifikation:

- Die enchondrale Ossifikation findet typischerweise an den Epiphysen statt. Bei ihr wird zunächst ein knorpeliges „Primordialskelett“ angelegt, in das anschließend Blutgefäße und Mesenchymzellen – und hierüber Chondroklasten und Osteoblasten – einwachsen.
- Bei der vorwiegend an Diaphysen stattfindenden perichondralen Ossifikation wandern die Osteoblasten aus dem Periost ein.

Viele angeborene Skelettdysplasien haben ihre Ursache in Störungen der Chondro- und Osteogenese.

Mineralisierung

Damit das von den Osteoblasten produzierte Osteoid mineralisiert werden kann, muss einerseits genügend Substrat vorhanden sein und dieses andererseits auch in den Knochen eingebaut werden können. Zur Mineralisierung des Knochens tragen insbesondere die Mineralien Kalzium und Phosphat bei. Unter einer ausreichenden Menge von Vitamin D werden Kalzium und Phosphat aus dem Darm resorbiert und über die Blutbahn zum Knochen transportiert. Im Fall eines Vitamin-D-Mangels, einer unzureichenden Umwandlung in aktives Vitamin D oder einer vermehrten Ausscheidung von Phosphat stehen für die Knochenbildung nicht genügend Mineralien zur Verfügung und es entsteht eine kalzipenische (Krankheitsbild Rachitis) oder eine phosphopenische Rachitis (Krankheitsbild Phosphatdiabetes). Wenn ausreichende Konzentrationen von Kalzium und Phosphat das Osteoid erreichen, werden die Mineralien in einem aktiven Prozess unter Mitwirkung des Enzyms alkalische Phosphatase (AP) eingebaut. Ist die AP in ihrer Funktion gestört (Krankheitsbild Hypophosphatasie), kann das Osteoid ebenfalls nicht mineralisiert werden. Auf Röntgenaufnahmen ist dann das Bild eines Substratmangels ähnlich einer Rachitis zu sehen.

Knochenumbau

Osteoblasten bauen die Knochenmatrix auf, Osteoklasten bauen den Knochen wieder ab. Idealerweise stehen dabei Auf- und Abbau in einem Gleichgewicht. Je nach Beanspruchung kann das Gleichgewicht aber auch in Richtung vermehrten Aufbau oder vermehrten Abbau verschoben werden: In Zonen vermehrter Belastung wird so mehr Knochen gebildet, in Zonen verminderter Belastung entsteht eine Inaktivitätsosteopenie.

Bei älteren Patienten stellt die Osteoporose eine Störung des Knochenumbaus mit vermehrtem Abbau dar. Entgegen der häufigen Fehlinterpretation der vermehrten Transparenz im Röntgenbild als „Demineralisierung“ handelt es sich hier eben nicht um ein Mineralisierungsproblem, sondern um einen Knochenabbau.

Periostale Reaktionen

Periostale Auflagerungen und Verdickungen gehören zu den Reaktionsweisen des Knochens z. B. auf entzündliche Prozesse. Subperiostale Einblutungen im Rahmen von Traumata oder periostale Abszesse sind äußerst schmerzhaft, weil das Periost als einzige Knochenstruktur sensibel versorgt ist. Im Rahmen der Frakturheilung kommt es zu einer periostalen Knochenneubildung, bei Tumoren finden sich ebenfalls periostale Veränderungen, die auf Malignität hinweisen können.

Merke

Knochen entsteht durch Bildung von Osteoid und Einlagerung von Kalziumphosphat. Störungen des Knochenaufbaus sind von Mineralisierungsstörungen zu unterscheiden.

Diagnostik

Bildgebung

Röntgendiagnostik

Die klassische Übersichtsradiografie ist noch immer die primäre Standardbildgebung für Knochenerkrankungen, beginnend bei der Akutdiagnostik von Frakturen über die Differenzialdiagnose entzündlicher und tumoröser Knochenerkrankungen bis zu der Darstellung angeborener Skelettfehlbildungen. Die 3 Kriterien der Radiografie (Struktur, Kontur und Dichte) erlauben zusammen mit der Beschreibung von Lokalisation, Ausdehnung und Schweregrad eine Einordnung des vorliegenden Befundes:

- lokalisiert/generalisiert
- Stamm/Extremitäten
- vermehrte oder verminderte Transparenz
- dia-/meta-/epiphysär
- Konturregelmäßigkeit/-erhaltung/-destruktion
- Strukturauffälligkeit

Computertomografie (CT)

Die CT erlaubt die überlagerungsfreie Beurteilung der Kortikalis und der Spongiosa. Aufgrund der Strahlenbelastung wird sie eher selten eingesetzt, ist jedoch wertvolle Hilfe bei der Beurteilung komplexer Frakturen. Hierbei ist auf eine adäquate Dosisreduktion zu achten [3]. Sie wird außerdem z. B. bei der Diagnose und ggf. interventionellen Therapie eines Osteoidosteoms eingesetzt und sehr selten bei Osteomyelitiden.

Magnetresonanztomografie (MRT)

Die MRT hat eine entscheidende Rolle in der Diagnostik tumoröser und entzündlicher Knochenerkrankungen. Die Beurteilung des Markraums und der Kontrastmittelaufnahme des Knochens sind unverzichtbar bei akuten Prozessen, die sich, insbesondere wenn es sich um akute Entzündungen handelt, in der Röntgenübersicht noch nicht zeigen. Zusätzlich erlaubt die MRT die Beurteilung der umgebenden Weichteile. Sie ist früh hochsensitiv. Gegenüber der Szintigrafie hat sie bei gleichzeitig möglicher Darstellung des gesamten Körpers den Vorteil der fehlenden Strahlenbelastung bei zusätzlich wesentlich höherer Detailauflösung im Erkrankungsbereich.

Sonografie

Die Sonografie hat in der Skelettdiagnostik keine führende Rolle. Dies liegt daran, dass die Ultraschallwellen nicht durch intakte Kortikalis in das Knocheninnere eindringen können, sondern an dieser reflektiert werden.

Dadurch kann die Sonografie weder die Form der Knochen noch die Struktur beurteilen. Allerdings kann sie Kortikalisunterbrechungen nachweisen. Hierdurch spielt sie als Suchmethode durchaus eine Rolle: So kann sie bei Kleinkindern zur Suche von frakturbedingten Konturverfälschungen eingesetzt werden. Dies gilt insbesondere für unkomplizierte distale Radiusfrakturen [4]. Ansonsten dient sie vor allem der Weichteil- und Gelenkbeurteilung: Weichteilschwellungen, -einblutungen, eventuell sogar -tumoren und Gelenkergüsse. Auch kann die Sonografie periostale Reaktionen und subperiostale Flüssigkeitsansammlungen aufzeigen und ggf. sogar ossäre Destruktionen.

DXA-Messung

Die DXA-Messung (DXA = „dual-energy-x-ray-absorptiometry“) liefert wertvolle Hinweise zur Knochenflächendichte. Im Kindes- und Jugendalter muss bei der Interpretation der Ergebnisse besonders auf die Körpergröße und das Pubertätsstadium geachtet werden, da diese Parameter einen wesentlichen Einfluss auf den „Z-Score“ (Referenzwert von gleichaltrigen Personen) haben [5]. Neben der reinen Knochenflächendichtemessung können die dabei als Übersichtsdarstellung entstehenden Bilder in besonderen Fällen auch zur Diagnostik eingesetzt werden: Bei Patienten mit Osteogenesis imperfecta wurden früher Röntgenaufnahmen der Wirbelsäule durchgeführt. An der Uniklinik Köln werden diese (mit entsprechender Genehmigung für diesen Sonderfall) seit einigen Jahren ersetzt durch die seitliche DXA-Darstellung, mit nur einem Bruchteil der Strahlenbelastung (1/25).

Labor

Die Labordiagnostik ist bei Knochenerkrankungen nicht führend. Sie sollte immer die 5 Parameter Kalzium, Phosphat, alkalische Phosphatase, Vitamin D und Parathormon umfassen und dient vornehmlich dem Ausschluss von Mineralisierungsstörungen. Weitere Parameter (Cross-Links, Pro-Kollagen-1-C-Peptid, Deoxypyridinolin-Diphosphat) können Hinweise auf einen verringerten Knochenaufbau oder einen gesteigerten Knochenabbau liefern. Diese Parameter hängen aber in hohem Maße von lokalen Ereignissen (Frakturen, Immobilisation) ab und sind deshalb in der akuten Situation als einmalige Untersuchung ohne Verlaufsbeurteilung nur schwer zu interpretieren [6].

Merke

Die Übersichtsradiografie stellt mit 3 Kriterien – Struktur, Kontur, Dichte – die Grundlage für die Knochenbeurteilung dar.

Angeborene Skelettdysplasien

Der Begriff der Skelettdysplasien beinhaltet angeborene Störungen („Dysplasie“) des Knochen- und Knorpelgewebes („Osteochondrodysplasie“). Meist handelt es sich um einen globalen Gewebedefekt, keine Erkrankung eines einzelnen Organs. Skelettdysplasien werden nach einem Schema von Spranger et al. eingeteilt [7]. Sie sind seltene Erkrankungen mit einer Häufigkeit der noch häufigeren (!) von weniger als 1 : 10 000. Von einigen genetisch identifizierbaren Erkrankungen gibt es Beschreibungen mit weniger als 10–20 Fällen weltweit. Während die Identifizierung dieser Raritäten der genetischen Diagnostik überlassen ist, sollte die radiologische Diagnostik in der Lage sein, die häufigen und im alltäglichen Leben eines Radiologen auch präsenten Fälle zu identifizieren und in Fällen von Raritäten durch eine exakte Beschreibung (s. o.) die Genetik auf die richtige Spur zu lenken.

Die Diagnostik zur Abklärung angeborener Skelettdysplasien umfasst an der Kölner Uniklinik nach einer Modifikation des Spranger-Schemas folgende Röntgenaufnahmen:

- Schädel in 2 Ebenen
- linke Hand a.–p.
- linkes Kniegelenk a.–p.
- Becken a.–p.
- Wirbelsäule in 2 Ebenen
- ggf. Thorax a.–p.

Die Schnittbildverfahren MRT und CT spielen auch heute in der Beurteilung angeborener Skeletterkrankungen weiterhin keine relevante Rolle, da sie schlussendlich die Übersicht über die Knochenform und -morphologie nicht in der Weise bieten können wie die Übersichtsradiografie.

Letale/früh manifeste Skelettdysplasien

Eine letale Skelettdysplasie, wie z. B. die thanatophore Dysplasie oder die Chondrodysplasia punctata, führt meist zu spontanem oder, nach Diagnosestellung, einem induzierten Abbruch der Schwangerschaft. Bei der postmortalen (!) Diagnostik wird ein sog. „Babygramm“ durchgeführt, das neben der Aufnahme des Fetus in 2 Ebenen, abhängig von der Fragestellung, durch weitere Zielaufnahmen ergänzt werden kann. Die Aufnahmen können, ohne Rücksicht auf die Strahlenexposition, ohne Filter und Verstärkung durchgeführt werden, was in Anbetracht der Kleinheit des zu untersuchenden Körpers (z. B. 15. SSW) auch erst die erforderliche Detaildarstellung erlaubt. In seltenen Fällen wird auch eine Schnittbilddiagnostik eingesetzt. Die radiologische Diagnostik hilft in der Einordnung der Befunde und ist damit insbesondere für die genetische Beratung der Familie ein wichtiger Baustein.

Zu den früh manifesten und z. T. letal verlaufenden Skelettdysplasien gehören das Jeune-Syndrom, die kampomele Dysplasie und die Hypophosphatasie.

Short-Rip-Polydaktylie-Syndrom – Jeune-Syndrom (asphyxierende Thoraxdystrophie)

Das Jeune-Syndrom ist eine sich früh manifestierende, möglicherweise letale Skelettdysplasie, die postpartal zu schwersten Atemproblemen führen kann. Die Häufigkeit wird mit 1 : 100 000 angegeben, es handelt sich um Zilio-pathien, die auf verschiedenen Genloci codiert werden. Der schmale Thorax stellt durch die konsekutiven Atemstörungen den entscheidenden prognostischen Faktor dar. Weitere Charakteristika sind Beckenanomalien.

Kampomele Dysplasie

Die kampomele Dysplasie stellt mit einer Häufigkeit von 1 : 20 000 bis 1 : 50 000 ebenfalls eine der häufigeren Skelettdysplasien dar. Ihr liegt eine Mutation des SOX9-Genkomplexes zugrunde. Sie ist häufig Anlass zur Beendigung einer Schwangerschaft. Überleben die Kinder, sind schlanke und verbogene Röhrenknochen, Thorax- und Beckenanomalien sowie Wirbelsäulenfehlbildungen charakteristisch. Die sich aus Letzteren ergebende Skoliose führt zu Atemproblemen und ist ein wichtiger prognostischer Faktor.

Hypophosphatasie

Die Hypophosphatasie hat eine Häufigkeit von 1 : 100 000. Ihr liegt ein Enzymdefekt der gewebeunspezifischen alkalischen Phosphatase zugrunde. Die Diagnose ist bei einer Erniedrigung der alkalischen Phosphatase im Serum naheliegend. Die Erkrankung betrifft nahezu alle Organsysteme. Phänotypisch fallen neben den Atemproblemen Schädeldeformierungen sowie Darm- und Nierenprobleme (Nephrokalzinose) auf. Die Erkrankung weist bei schweren Verlaufsformen unbehandelt eine sehr hohe Mortalität auf.

Die Hypophosphatasie ist eine Mineralisierungsstörung – Kalziumphosphat kann durch die fehlende alkalische Phosphatase nicht in die Osteoidmatrix eingelagert werden. Hierdurch ist insbesondere im Bereich der Hand- und Kniegelenke der Aufbau der metaphysären Endplatten gestört. Die Rippen sind durch die Erkrankung schwächtigt und im Röntgenbild hypertransparent.

Die Hypophosphatasie stellt insofern eine Besonderheit in der Reihe der Skelettdysplasien dar, als durch den konkreten Enzymmangel eine kausale Therapie in Form einer Enzyersatztherapie möglich ist [8,9].

Primär nicht letale Skelettdysplasien

Im Weiteren werden exemplarisch einige andere, primär nicht letale Skelettdysplasien aufgezeigt. Die Patienten sind lebensfähig und erreichen das Erwachsenenalter. Daher „begegnet“ man auch im Bereich der Allgemeinradiologie Röntgenbildern dieser Patienten, sodass die wichtigsten von ihnen bekannt sein sollten.

Achondroplasie

Die Achondroplasie tritt mit einer Häufigkeit von 1 : 25 000 auf. Typische klinische Zeichen sind – bei normaler zerebraler Entwicklung – Kleinwuchs, Makrozephalie, Mittelgesichtshypoplasie und kurze Extremitäten bei normaler Länge des Stamms. Die typische Einengung des Foramen magnum kann das Spinalmark beeinträchtigen, sodass regelmäßige MRT-Untersuchungen im Kleinkindesalter durchgeführt werden, um den Zeitpunkt für ein eventuell notwendiges operatives Eingreifen zu erkennen [10].

Mukopolysaccharidosen

Mukopolysaccharidosen (Häufigkeit 1 : 100 000) liegt eine Mutation des Gens zugrunde, das die α -Iduronidase codiert. Es gibt verschiedene Untergruppen, klinisch finden sich Skelettdeformitäten und geistige Retardierung. Die sehr typische „Schnabelform“ der Wirbelkörper im Röntgenbild ist diagnostisch oft wegweisend.

Fibröse Dysplasie

Die fibröse Dysplasie gehört zu den Skelettdysplasien mit anarchischer Gewebeentwicklung. Sie ist mit 1 : 100 000 bis 1 : 200 000 nicht sehr häufig. Die Lebenserwartung ist nicht wesentlich eingeschränkt. Sie kann mono- oder polyostotisch auftreten. Das radiologische Erscheinungsbild ist gemischt osteolytisch und osteoplastisch. Die MRT spielt hier eine Rolle sowohl für die lokale Diagnostik als auch für die Ganzkörperuntersuchung zur Erfassung aller Herde. Die Therapie ist symptomatisch (Schmerztherapie).

Kartilaginäre Exostosen

Kartilaginäre Exostosen werden, wenn sie einzeln auftreten, als Osteochondrome bezeichnet. Treten sie multipel auf, sind sie genetisch bedingt und zählen zu den Skelettdysplasien mit anarchischem Gewebeaufbau. Die Häufigkeit beträgt 1 : 50 000. Bei der Diagnose einer kartilaginären Exostose ist eine detaillierte klinische Untersuchung erforderlich, um alle weiteren Manifestationsorte zu finden. Typisch für die kartilaginäre Exostose ist die Fortsetzung des Knochenmarkraums in die Ausziehung des Knochens (► **Abb. 1**). Bei der familiären Form ist eine maligne Entartung möglich, sodass regelmäßige Kontrollen durchgeführt werden. Der Verdacht auf eine Malignisierung ergibt sich bei einer Knorpelkappendicke von mehr als 2 cm.



► **Abb. 1** Röntgenbild eines rechten Kniegelenks a.-p. mit mehreren Exostosen.

Osteogenesis imperfecta

Die Osteogenesis imperfecta ist mit einer Häufigkeit von 1:10 000 bis 1:15 000 eine der häufigeren Skelettdysplasien. Meist liegt eine Mutation auf dem COLA1- oder COLA2-Gen vor, inzwischen sind auch verschiedene rezessive Formen bekannt. Die Erkrankung zeichnet sich durch extreme Knochenbrüchigkeit, skelettale Deformationen, insbesondere Verbiegungen der Wirbelsäule (Skoliose und Kyphose), und Kleinwuchs aus. Des Weiteren können sich blaue Skleren, Schwerhörigkeit und im Schädel als radiologisch klassisches Merkmal Schaltknochen finden (► **Abb. 2**). Die Therapie ist symptomatisch, neue Ansätze über Antikörper sind erfolgversprechend [11].

Osteopetrose

Man unterscheidet die autosomal rezessive maligne Osteopetrose (ARO), mit einer Häufigkeit von 1:250 000, von der autosomal dominanten Osteopetrose (ADO oder Osteopetrosis Albers-Schönberg), die mit einer Häufigkeit von 1:20 000 auftritt. Die klinische Symptomatik umfasst eine Knochenmarkinsuffizienz, Frakturen, Nervenkompressionen und Kleinwuchs.

Merke

Skelettdysplasien sind seltene, angeborene Erkrankungen mit systemischen Auswirkungen. Ihre Kenntnis ist wichtig, um nicht das fokale Problem vor die generelle Problematik zu stellen.

Mineralisierungsstörungen

Mineralisierungsstörungen beruhen auf Störungen der Kalziumphosphateinlagerung in das vorgebildete Osteoid. Sie betreffen nicht die primäre Knochenstruktur, die Ursachen können somit von Mangelerscheinungen bis zu Enzymdefekten reichen. Sie machen sich vorwiegend an den Stellen bemerkbar, an denen das Osteoid durch Einlagerung von Kalziumphosphat in „fertigen Knochen“ umgewandelt wird: an den Metaphysen. Röntgenologisch finden sich typischerweise becherförmige Deformationen und Defektzonen. Die Auswirkungen sind relativ unabhängig von der Ursache der Störung, sodass sich die einzelnen Mineralisierungsstörungen radiologisch nicht unterscheiden lassen.

Klassische Vitamin-D-Mangel-Rachitis

Vitamin D ist für den Kalziumphosphatstoffwechsel elementar, da es in seiner aktiven Form die Aufnahme aus dem Darm reguliert. Fehlt Vitamin D, entwickelt sich eine Mineralisierungsstörung mit typischen Defektzonen in den Metaphysen, insbesondere der Hand- und Kniegelenke, sowie becherförmigen Aushöhlungen. Nach Substitutionstherapie sind die Veränderungen reversibel [12].

Phosphatdiabetes

Beim Phosphatdiabetes handelt es sich um eine angeborene Enzymstörung, die mit einer vermehrten Ausscheidung von Phosphat über die Nieren einhergeht, jedoch schlussendlich zu den gleichen metaphysären Störungen führt wie die klassische, kalzipenische Rachitis. Typisch für den Phosphatdiabetes sind die Varusfehlstellungen in den Kniegelenken, über die die Erkrankung meist erst erkannt wird. Metaphysäre Defekte und Varusfehlstellung sind unter Therapie reversibel.

Medikamentennebenwirkungen

Eine der wichtigsten Ursachen für eine Osteopenie im Kindes- und Jugendalter sind Glukokortikoide. Auch weitere Medikamente können sich negativ auf die Knochenbildung auswirken, wie z. B. viele Antiepileptika oder auch Medikamente aus dem Bereich der Gastroenterologie, die die enterale Resorption beeinflussen [13].

Merke

Mineralisierungsstörungen zeigen sich vorwiegend an den Metaphysen und können sehr ähnliche Röntgenmorphologien bei unterschiedlichen Pathophysiologien aufweisen (► **Abb. 3**).



► **Abb. 2** Osteogenesis imperfecta (OI).

- a Rippenfraktur und Oberschenkelfraktur. Die Ausbiegung des Oberschenkels spricht für eine OI, ansonsten wären beide Frakturtypen differenzialdiagnostisch auch verdächtig auf eine Kindesmisshandlung.
 b Schädelaufnahme mit für die OI pathognomonischen Schaltknochen.
 c Multiple Frakturen aller Skelettanteile bei schwerer Form einer OI.

Frakturen

Die Diagnose von Frakturen wird weiterhin primär durch die Übersichtsradiografie gestellt. Bei Kleinkindern fällt eine Extremitätenfraktur oft durch Schonung der betroffenen Extremität auf, ohne dass eine genaue klinische Lokalisation des Problems möglich ist. Hier wird die Sonografie als „Suchmethode“ eingesetzt. Wird eine Kortikalisunterbrechung gefunden, folgt oft eine Röntgendiagnostik. Ausnahmen sind die geburtstraumatisch bedingte Klavikulafraktur des Neugeborenen (► **Abb. 4**) und unkomplizierte distale Radiusfrakturen, die in einigen Zentren bereits ausschließlich sonografisch diagnostiziert und kontrolliert werden [14]. Die Sonografie erlaubt zu-

dem die Darstellung von Weichteilinblutungen, subperiostalen Blutungen und Gelenkergüssen. Die CT kommt selten zum Einsatz, vorwiegend bei komplizierten Gelenkfrakturen, z.B. des Ellenbogen- oder Sprunggelenks. Eine MRT wird erforderlich, wenn die Röntgenübersicht Hinweise auf eine pathologische Fraktur ergibt (s. u.).

Akzidentelle Frakturen

Besonders im Zeitfenster des präpubertären Wachstumschubs kommt es bei Kindern und Jugendlichen häufig zu Frakturen, auch wenn diese nicht von einer ursächlichen Skeletterkrankung betroffen sind. Durch das rasche Längenwachstum besonders der Röhrenknochen entsteht



► **Abb. 3** Typische, sich gleichförmig darstellende metaphysäre Endplattendefekte bei Mineralisierungsstörungen unterschiedlicher Genese.
 a Vitamin-D-Mangel-Rachitis.
 b Phosphatdiabetes (genetisch bedingte renale Erkrankung).
 c Hypophosphatasie (Skelettdysplasie).

ein Missverhältnis zwischen Länge und Durchmesser des Knochens, wodurch die Stabilität vermindert wird. Häufig sind diese Frakturen an den Unterarmen lokalisiert und treten im Zusammenhang mit Stürzen oder Unfällen auf. Diese Frakturen bedürfen zunächst keiner weiteren Abklärung.

Sollte es aber zu einer Häufung von Frakturen kommen, diese unabhängig vom Wachstum auftreten oder der Entstehungsmechanismus nicht plausibel erscheinen, ist eine schrittweise weitere Diagnostik erforderlich.

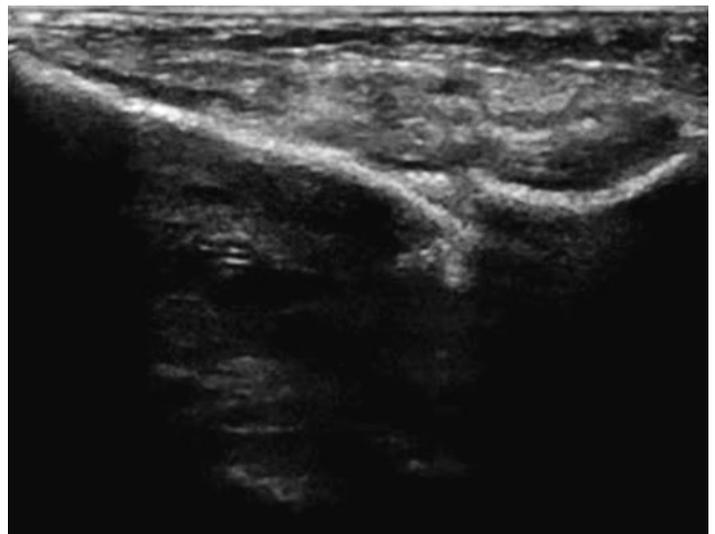
Nicht akzidentelle Frakturen

Kindesmisshandlung

Neben der Abschätzung, ob das Trauma die Fraktur ausreichend erklären kann, müssen die Lokalisation und der Verlauf der Frakturlinie beachtet werden. Abwehrverletzungen an den Armen müssen – im Zusammenhang mit einer Kindesmisshandlung – ebenso identifiziert werden wie typische „Korbhenkel-Frakturen“ an den Epiphysen. Neben der Erfassung der Frakturanamnese sind weitere Verletzungen des Patienten zu erfragen und im Rahmen der körperlichen Untersuchung weitere Verletzungen auszuschließen.

„Pathologische“ Frakturen

Eine einheitliche Definition einer „pathologischen Fraktur“ im Kindes- und Jugendalter existiert in der Literatur nicht. Der Begriff beschreibt das Auftreten von Frakturen



► **Abb. 4** Sonografie der Klavikula beim Neugeborenen: Unterbrechung und Versatz der Kortikalis bei geburtstraumatisch bedingter Fraktur.

bei einer Krafteinwirkung, der ein gesunder Knochen standhalten kann. Bei pathologischen Frakturen handelt es sich um eine verringerte Knochenstabilität, die lokal oder systemisch bedingt sein kann. Systemische Ursachen, wie z. B. eine Osteogenesis imperfecta oder eine juvenile Osteoporose, können zu Frakturen in verschiedenen Körperregionen führen. Viele der hereditären Ske-

letterkrankungen folgen einem autosomal dominanten Erbgang und können hierüber als mögliche Ursachen identifiziert werden. Daher gehört auch die Familienanamnese zu den zu erhebenden Punkten [15].

Wenn ansonsten gesunde Kinder pathologische Frakturen aufweisen, handelt es sich meist um lokal umschriebene Einschränkungen der Knochenstabilität. So können Störungen der Interaktion von Osteoblasten und Osteoklasten, wie z. B. bei einer fibrösen Dysplasie oder bei Knochenzysten, solche Frakturen begünstigen. Auch im Fall benignen oder malignen Raumforderungen kann die Knochenstabilität lokal abnehmen – Frakturen können eines der ersten Symptome bei langsam wachsenden Tumoren sein.

Merke

Bei allen Traumata sind Plausibilität der Fraktur-entstehung, Schwere der einwirkenden Kraft und die Morphologie des Knochens zu prüfen, um nicht akzidentelle Verletzungen zu erkennen.

Entzündungen

Während Osteomyelitiden bei Erwachsenen meist sekundär bedingt sind, kommen im Kindesalter vorwiegend primär hämatogen induzierte Erkrankungen vor. Sonderformen sind die Säuglingsosteomyelitiden, die häufig die Gelenke mitbetreffen. Selten chronifizieren Osteomyelitiden im Kindesalter. Bei Schulkindern und Jugendlichen handelt es sich häufig um nicht bakterielle Osteomyelitiden (NBO) [16].

Bakterielle Osteomyelitiden

Akute hämatogene Osteomyelitis

Bei Säuglingen und Kindern handelt es sich vorwiegend um metaphysäre, bei Erwachsenen um diaphysäre Osteomyelitiden. Sie werden meist verursacht durch Infektion mit *Staphylococcus aureus* oder Streptokokken und sprechen oft gut auf knochengängige Antibiotika an, die jedoch aufgrund der geringen Durchblutung des Knochens meist über 3 Wochen intravenös verabreicht werden müssen, um die Infektion nachhaltig zu bekämpfen.

Zu Krankheitsbeginn ist das **Röntgenbild** unauffällig. Erste röntgenologisch sichtbare Veränderung ist das Verstärken des Weichteilgewebes durch ein Ödem frühestens 3–4 Tage nach Krankheitsbeginn. Nach frühestens 7–10 Tagen finden sich eine diskrete Strukturunschärfe, periostale Verdickungen oder Abhebungen und ggf. metaphysäre Aufhellungen (► **Abb. 5**). Danach zeigen sich fleckige Demineralisierungen und kortikale Destruktionen. Im weiteren Krankheitsverlauf kann es zu größeren ossären Destruktionen kommen, bis zur kompletten Einbeziehung des gesamten Knochens einschließlich der Kortikalis.

Die **Mehrphasenszintigrafie** ist bereits sehr früh sensitiv und stellt ein effektives Verfahren zur Beurteilung der akuten Osteomyelitis dar. Jedoch ist sie mit einer relativ hohen Strahlenbelastung verbunden. Mit der Szintigrafie ist die Differenzierung zwischen reinem Weichteilprozess und tatsächlichem Befall des Knochens möglich. Allerdings ist das vermehrte Uptake aufgrund der meist metaphysären Lokalisation häufig schwer vom physiologisch



► **Abb. 5** Röntgenaufnahmen einer akuten hämatogenen Osteomyelitis.

a Zu Beginn der klinischen Symptomatik ist noch keine ossäre Veränderung zu erkennen. Frühestens nach 7–10 Tagen sind Periostveränderungen, Spongiosaunschärfe und -defekte zu erwarten.

b Verlauf einer Osteomyelitis der Fibula.

vermehrten Uptake der Epiphysen zu unterscheiden, was die Diagnostik erschweren kann. Zudem ermöglicht die Szintigrafie die Erkennung weiterer Herde.

Die **MRT** ist ebenfalls ein sehr sensitives Verfahren zur frühen Erkennung einer Osteomyelitis mit dem Vorteil der fehlenden Strahlenbelastung. Sie erlaubt, wie auch die Szintigrafie, die Differenzierung zwischen Weichteil- und Knochenentzündung und hat dabei noch eine wesentlich höhere Ortsauflösung als diese. Auch ist die Ganzkörperdarstellung in der MRT ebenso möglich wie in der Szintigrafie. Allerdings müssen die (meist jungen) Kinder für die Untersuchung sediert werden. Das Zeichen der Osteomyelitis in der MRT ist das Knochenmarködem, das sich in der T1w SE-Sequenz in einer Signalmindernng, in den T2w SE-Sequenzen und den fettunterdrückten Sequenzen in einer Signalanhebung zeigt. Die MRT zeigt eine vermehrte Kontrastmittelaufnahme im entzündeten Gewebe (► **Abb. 6**). Zudem erlaubt sie den Nachweis subperiostaler Abszesse, die eine sofortige Indikation zur operativen Behandlung darstellen. Die frühzeitige Durchführung der MRT kann insgesamt für den Therapieverlauf und die Prognose bedeutend sein [17]. Dies gilt nicht nur für die bakteriologische Sicherung des Erregers, sondern insbesondere auch für die Sicherung der Diagnose, denn nicht immer ist diese anhand der Bildgebung allein möglich, wie das Bild einer Langerhans-Zell-Histiozytose zeigt, die sich rein morphologisch nicht von einer entzündlichen Erkrankung unterscheiden lässt (► **Abb. 7**).

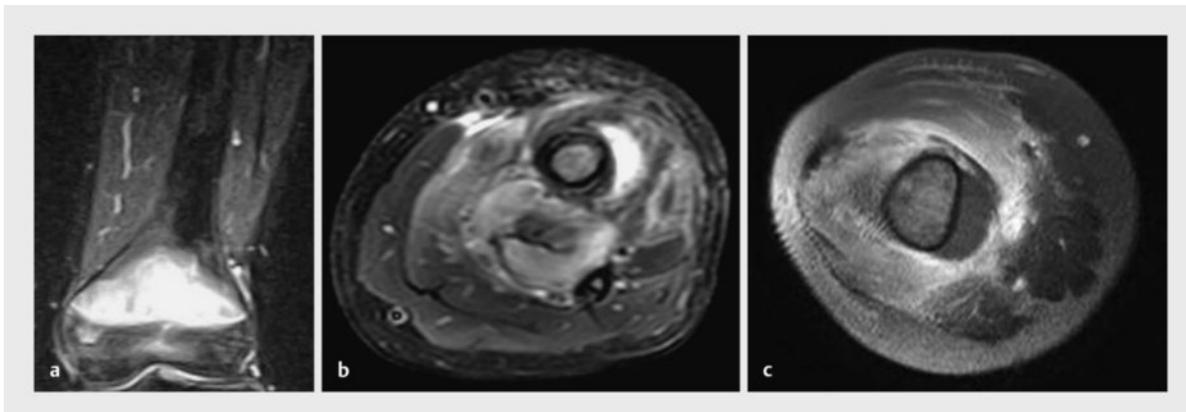
Die **Sonografie** hat in der direkten Diagnostik der Osteomyelitis keine relevante Bedeutung, sie wird jedoch häufig als erste Untersuchungsmethode bei unklarer Klinik eingesetzt und kann daher durchaus richtungsweisend sein: Neben dem Ausschluss von Differenzialdiagnosen

(z. B. einer Fraktur als Ursache einer schmerzbedingten Schonhaltung oder einem Gelenkerguss) können sich Hinweise auf eine Entzündung ergeben: periostale Reaktionen, Flüssigkeitskolektionen in den Weichteilen oder subperiostal und ggf. sogar kortikale Unterbrechungen (► **Abb. 8**).

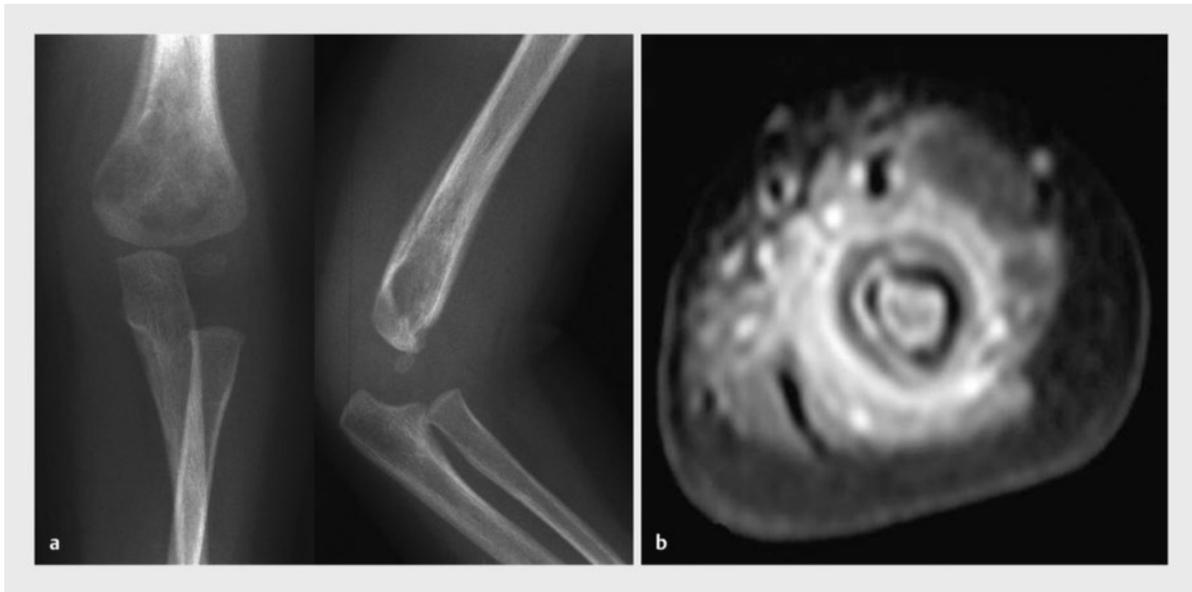
Die **CT** spielt bei der Diagnostik der klassischen hämatogenen Osteomyelitis von Säuglingen und Kleinkindern keine Rolle. Sie wird durchgeführt bei sekundären Infektionen durch Fremdkörper sowie zur Darstellung von Gas im Knochenmark bei Infektionen mit Anaerobiern. Sie kann genauere Aussagen über eine frühe Beteiligung der Epiphysen treffen. Im Bereich der Entzündung zeigt sich eine erhöhte Dichte, ggf. eine Destruktion der Kortikalis und, bei Chronifizierung, Sklerosierungszonen. Des Weiteren weist sie Weichteilmassen und mögliche Abszessformationen nach.

Chronische Osteomyelitis

Der Übergang von der akuten zur chronischen Osteomyelitis ist radiologisch fließend. Es finden sich Destruktionen, Sklerosierungen und periostale Knochenneubildungen, die im Weiteren in eine zunehmende Verdickung und in eine unregelmäßige Konturierung des betroffenen Knochens übergehen. Röntgenologisch findet sich ein „buntes Bild“ aus Osteolysen sowie fleckigen oder randständigen Sklerosierungen (► **Abb. 9**). Bei vorwiegend sklerotischer Erscheinungsform kann radiologisch die Differenzialdiagnose zum Osteosarkom schwierig sein. In der MRT weist das Knochenmark der betroffenen Region eine inhomogene Signalintensität auf, wobei eine Mischung aus Bezirken noch akuter Entzündung (Minderung der Signalintensität auf T1w Aufnahmen und Anhebung der Signalintensität auf T2w Aufnahmen) mit Be-



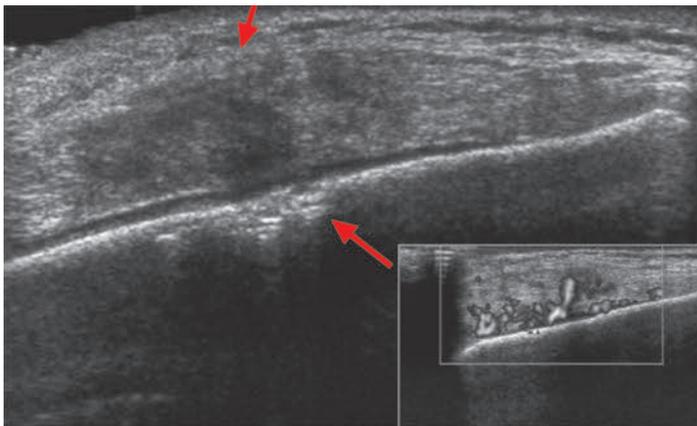
► **Abb. 6** Akute hämatogene Osteomyelitis in der MRT.
a Fettunterdrückte T2-Wichtung in koronarer Schnittebene: Signalanhebung im Knochenmark des distalen Oberschenkels.
b T2-Wichtung in transversaler Schnittebene: Signalanhebungen im Knochenmark und den Weichteilen mit einer umschriebenen periostalen Flüssigkeitskolektion.
c T1-Wichtung mit Fettunterdrückung nach i. v. Kontrastmittel in transversaler Schnittebene: Kontrastmittelaufnahme in den Weichteilen mit Aussparung der beschriebenen Flüssigkeitskolektion als Beweis für einen subperiostalen Abszess.



► **Abb. 7** Langerhans-Zell-Histiozytose.

a Röntgenaufnahme des Oberarms: Strukturstörungen der Spongiosa mit „mottenfraßartigen Defekten“ und ausgeprägter periostaler Reaktion. Der Befund ist differenzialdiagnostisch nicht von entzündlichen Prozessen zu unterscheiden.

b T1w MRT-Aufnahme mit Fettunterdrückung nach i. v. Kontrastmittelgabe in transversaler Schnittebene: Kontrastmittelaufnahme in den Weichteilen und dem Knochenmark, nahezu analog zu den Veränderungen bei Osteomyelitis (► **Abb. 6b**).



► **Abb. 8** Sonografie des distalen Femurs mit Weichteilödem, Flüssigkeitseinlagerungen und kortikalen Destruktionen. In der Detailaufnahme mit Farbdoppler ist eine vermehrte Durchblutung nachzuweisen.

zirken partieller Nekrose (Signalminderung auf T1w und T2w Aufnahmen) abwechseln. Fistelbildungen in das Weichgewebe sind möglich.

Kommt es zu einer Nekrose innerhalb der chronischen Entzündung, einem sog. „Sequester“, zeigt sich dieser im Röntgenbild als umschriebene Verdichtung innerhalb des umgebenden osteopenischen Knochens. Dies ist in der CT noch deutlich sensitiver nachzuweisen.



► **Abb. 9** Chronische Osteomyelitis mit typischem „buntem Bild“ aus Aufhellungen und Mehrsklerosierungen.

MR-tomografisch ist der Sequester sowohl T1- als auch T2-signalarm und weist (aufgrund seiner Avitalität) keine Kontrastmittelaufnahme auf. Bei einem akuten Schub einer chronischen Osteomyelitis ist die MRT diagnostisch wertvoll, da sie geeignete Bereiche für eine eventuell indizierte Biopsie aufzeigt sowie eine mögliche operative Therapie vorbereiten hilft.

Neugeborenenosteomyelitis

Die Säuglings- und speziell die Neugeborenenosteomyelitis stellt aufgrund der speziellen Anatomie der Epiphysenfugen eine Besonderheit der hämatogenen Osteomyelitis dar. Nur bei Neugeborenen, also im 1. Lebensmonat, besteht eine direkte Gefäßverbindung zwischen dem venösen Loop in der Metaphyse und den Gefäßen in der Epiphyse. So kann sich die Entzündung aus der Metaphyse in die Epiphyse ausbreiten. Bei älteren Kindern ist eine metaepiphysäre Ausbreitung nicht direkt, sondern nur über die Weichteile gegeben. Erst bei Jugendlichen ist nach Epiphysenschluss eine solche direkte Ausbreitung wieder möglich. Die Infektion der Epiphysen geht mit dem Risiko der Narbenbildung bzw. der vorzeitigen Verknöcherung der Epiphysenfuge einher, was zu Wachstumsstopp oder -störung der entsprechenden Extremität führen kann.

Zudem hat die Nähe der Entzündung zu den Gelenken ein hohes Risikopotenzial, insbesondere bei Schulter- und Hüftgelenk. Bei beiden besteht aufgrund der Diskrepanz zwischen großem Gelenkkopf und kleiner Gelenkpfanne ein erhöhtes Risiko zur Dislokation, das durch eine entzündliche Destruktion der Gelenkköpfe verstärkt wird und mit einer bleibenden Schädigung des Gelenks einhergehen kann. Eine frühzeitige Diagnose ist für den Erhalt des Gelenks hier essenziell.

Risikofaktoren der Neugeborenenosteomyelitis sind Sepsis, Frühgeburtlichkeit sowie Dystrophie und die frühe Katheterisierung der Umbilikal- oder einer Zentralvene durch eine mögliche Einschleppung von Erregern. Bei der Meningokokkensepsis kann es durch eine disseminierte intravasale Gerinnung zu septischen Embolien kommen. Eine Osteomyelitis mit Beteiligung der Epiphysenfuge kann zu deren Schädigung und im Weiteren zu konsekutiven Deformierungen und Wachstumsstörungen führen.

Bakterielle Spondylodiszitis

Das klinische Erscheinungsbild der Spondylodiszitis im Kindesalter ist oft sehr unspezifisch, sogar z. T. eher unspektakulär im Vergleich zum radiologischen Befund. Die Kinder fallen auf durch Rückenschmerzen, Sitzverweigerung, z. T. aber auch Laufverweigerung, sodass das primäre Ziel der Untersuchungen oft die unteren Extremitäten sind. Auch die systemischen Entzündungszeichen müssen nicht ausgeprägt sein. Betroffen sind klassischerweise immer 2 Wirbelkörper mit dem dazwischen-

gelegenen Bandscheibenfach. Weichteilabszesse oder -phlegmonen können sich ventral der Wirbelkörper befinden. Kompliziert wird die Erkrankung durch eine Ausbreitung in den Spinalkanal mit konsekutiven Epiduralabszessen.

Tuberkulöse Osteomyelitis/Spondylodiszitis

Die Klinik der tuberkulösen Osteomyelitis- oder Spondylodiszitis ist häufig eher wenig dramatisch, die Laborwertveränderungen sind oft wenig ausgeprägt, meist findet sich nur eine geringe Temperaturerhöhung. Röntgenologisch fällt dagegen eine ausgeprägte Osteopenie auf, die weit über den eigentlichen Entzündungsherd hinausgeht. Entsprechend findet sich auch in der MRT eine ausgeprägte Ödembildung. Im weiteren Verlauf führt die tuberkulöse Osteomyelitis zu massiven ossären Destruktionen, wie sie bei anderen Osteomyelitiden kaum vorkommen und im Gegensatz stehen zu dem klinisch oft eher unspektakulären Erscheinungsbild. Bei der tuberkulösen Spondylomyelitis, die häufiger erst im jugendlichen Alter auftritt, kommt es zu spindelförmigen Auftreibungen der paravertebralen Weichteile. Eiterherde in den Weichteilen zeigen häufig Verkalkungen.

Exogene sekundäre Osteomyelitis

Die exogene Osteomyelitis ist eine Rarität im Kindes- und Jugendalter und tritt auf nach der Behandlung offener Frakturen (► **Abb. 10**), möglicherweise auch nach Ge-



► **Abb. 10** Sekundäre Osteomyelitis nach zunächst osteosynthetisch versorgter distaler Humerusfraktur – Röntgenaufnahme nach Metallexplantation.

FALLBEISPIEL 1**Spondylodiszitis**

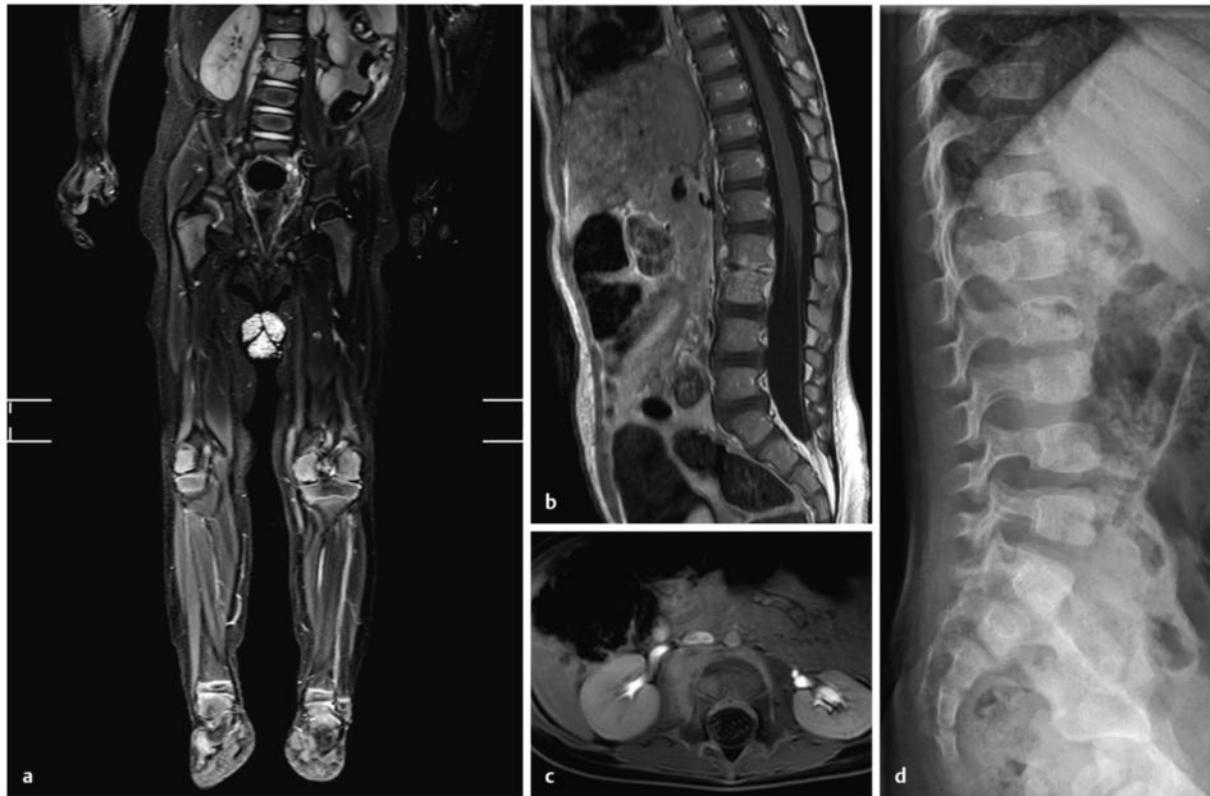
Ein 1,5-jähriges Kind zeigt eine seit 4 Wochen bestehende, schmerzbedingte Gehverweigerung ohne Fieber.

Bei Verdacht auf Coxitis fugax werden zunächst Analgetika gegeben, wonach die Symptomatik mal mehr und mal weniger stark ausgeprägt ist. In der darauf durchgeführten MRT des Beckens und der unteren Extremität weisen LWK 2 und LWK 3 in der als Übersicht durchgeführten STIR-Sequenz ein Knochenmarködem auf (► **Abb. 11 a**). Daraufhin wird eine dezidierte Bildgebung der LWS ange-schlossen, bei der eine kräftige Kontrastmittelaufnahme in LWK 2 und LWK 3 erkennbar ist. Auch das Bandscheibenfach LWK 2/LWK 3 nimmt Kontrastmittel auf. Es zeigt sich entzündliches Gewebe paravertebral sowie angedeutet auch epidural. Zudem findet sich ein Ödem mit Kontrastmittelaufnahme im rechten M. psoas, beginnend auf Höhe LWK 2/LWK 3 bis auf Höhe LWK 5 reichend.

Das anschließend angefertigte Röntgenbild der LWS demonstriert eine Höhenminderung des Bandscheibenfachs LWK 2/LWK 3 ohne Nachweis knöcherner Veränderungen. Im Verlaufsröntgen zur orthopädischen Beurteilung bezüglich weiterer Maßnahmen ist eine geringe Deckplattenimpression des LWK 3 mit angedeuteter Sklerosierung sichtbar (► **Abb. 11 d**).

Bei negativen Entzündungsparametern und fehlendem Keimnachweis in der Blutkultur wird eine kalkulierte i. v. Therapie mit Cefotaxim und Flucloxacillin über 14 Tage durchgeführt. Hierunter tritt eine klinische Besserung ein.

Diagnostisches Fazit: Bei unklarer Klinik und Basisdiagnostik sollten MRT-Untersuchungen mit zunächst großzügigem Field of View durchgeführt werden, die dann auf die Pathologie fokussiert werden.



► **Abb. 11** Verlauf einer Spondylodiszitis.

a In der koronaren STIR-Sequenz des Beckens und der unteren Extremität weisen LWK 2 und LWK 3 ein Knochenmarködem auf. Zudem findet sich eine Höhenminderung des Bandscheibenfachs LWK 2/LWK 3.

b In der sagittalen T1w Sequenz nach Kontrastmittelgabe weisen diese Wirbelkörper eine flächige Kontrastmittelaufnahme auf. Zudem wird eine Kontrastmittel aufnehmende Formation zwischen vorderen Längsband und der Wirbelkörpervorderkante sichtbar (im Sinne einer entzündlichen Pannusformation).

c In der axialen mDIXON nach Kontrastmittelgabe ist die entzündliche Pannusformation rechts paraspinal mit Beteiligung des rechten M. psoas ohne nachweisbare Einschmelzung abgrenzbar.

d Im seitlichen Verlaufsröntgen zeigt sich eine Arrosion der Deckplatte von LWK 3. Zudem bekannte Höhenminderung des Bandscheibenfachs LWK 2/LWK 3.

walteinwirkungen bei Kindern aus Kriegsgebieten. Aufgrund häufig einliegender Fremdkörper ist hier oft die Computertomografie die Bildgebung der Wahl.

Merke

Bei Säuglingen und Kleinkindern sind Osteomyelitiden meist hämatogen bedingt. Spondylodiszitiden weisen oft eine atypische Klinik auf und werden daher meist erst spät erkannt (siehe Fallbeispiel 1).

Nicht bakterielle Formen der Osteomyelitis (NBO)

Nicht bakterielle Formen der Osteomyelitis betreffen vorwiegend ältere Kinder und Jugendliche. Sie stellen letztlich Ausschlussdiagnosen dar: Wenn die Veränderungen sowohl durch bakterielle Osteomyelitiden als auch durch tumoröse Veränderungen erklärbar wären, kann letztlich nur die bioptische Sicherung eine Bestätigung der Diagnose bringen (Fallbeispiel 2).

FALLBEISPIEL 2

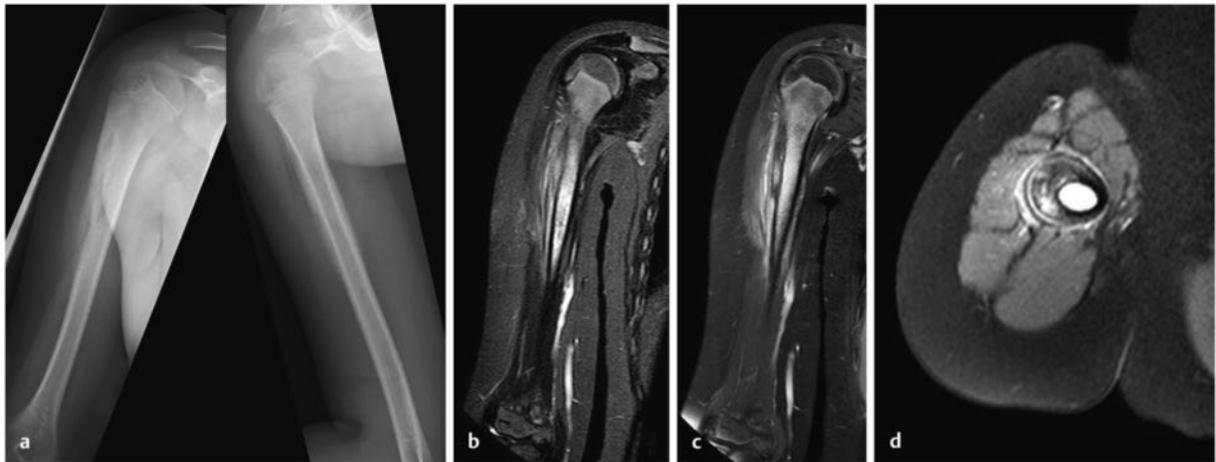
NBO

Ein 12-jähriger Junge stellt sich mit seit einem Vierteljahr bestehenden, an Intensität wechselnden Schmerzen in der rechten Schulter vor. Im initialen Röntgen zeigt sich eine massive, zwiebelschalenartige Kortikalisverbreiterung mit einer im kaudalen Anteil knapp erfassten Osteolyse (► **Abb. 12 a**). In der MRT sind ein Knochenmarködem mit Kontrastmittelaufnahme im proximalen Humerus unter Aussparung der proximalen Epiphyse sowie die bekannte Kortikalisverbreiterung (► **Abb. 12 b**) und eine Kontrastmittelaufnahme der angrenzenden Muskulatur zu erkennen (► **Abb. 12 d, Abb. 12 c**).

Bei Verdacht auf einen malignen Knochentumor, DD Osteomyelitis, werden 2 Probeexzisionen durchgeführt. Hier ergibt sich eine Markraumfibrosierung, jedoch kein Hinweis auf Malignität und keine eindeutigen Zeichen einer Entzündung. Es wird die Verdachtsdiagnose eines Osteoidosteoms diskutiert, da dieses histologisch nicht ausgeschlossen werden kann, obwohl bildmorphologisch kein Nidus nachweisbar ist. Es wird eine Radiofrequenzablation der Läsion durchgeführt.

Jedoch treten die Beschwerden nach kurzer Zeit wieder auf. In Zusammenschau mit der nochmaligen Begutachtung der Biopsien, mit der Bildgebung und dem im langfristigen Verlauf fehlenden Fortschreiten wird schlussendlich die Diagnose einer nicht bakteriellen Osteomyelitis (NBO) gestellt. Aufgrund der fluktuierenden Klinik und der in der Ganzkörper-MRT nachgewiesenen weiteren Herde ist der Befund als CRMO zu werten. Unter speziell ausgerichteter antiinflammatorischer Therapie sistieren die Beschwerden.

Diagnostisches Fazit: Die Bildmorphologie (insbesondere chronischer) entzündlicher und tumoröser Prozesse kann sehr ähnlich sein. In solchen Fällen ist eine histologische Klärung zu erzwingen, ggf. auch durch wiederholte Biopsien.

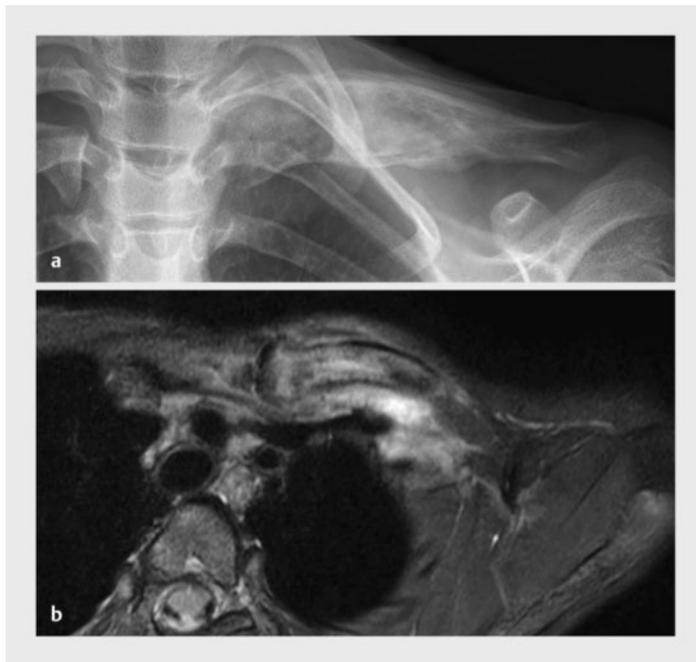


► **Abb. 12** Verlauf einer NBO.

- a Röntgenbild a.–p. mit kräftiger Periostreaktion der proximalen Humerusmetaphyse sowie der Diaphyse, welche eine lamelläre Schichtung und ein gemischtes Bild aus Sklerose und Osteolysen aufweist.
- b Die parakoronare STIR-Sequenz des Humerus zeigt ein kräftiges Knochenmarködem sowie ödematöse Veränderungen der angrenzenden Muskulatur des Oberarms. Zudem ist auch hier die kräftige Periostreaktion nachweisbar.
- c In der parakoronaren T1w SPIR-Aufnahme nach Kontrastmittelgabe ist in den genannten Regionen eine kräftige Kontrastmittelaufnahme abgrenzbar.
- d Die axiale T1w SPIR nach Kontrastmittelgabe zeigt die lateral betonte Periostreaktion mit fehlender Abgrenzbarkeit der Kortikalis und dem Ödem vorwiegend im M. deltoideus sowie im M. biceps brachii.

Plasmazellosteomyelitis – chronisch rezidivierende multifokale Osteomyelitis (CRMO)

Bei der Plasmazellosteomyelitis handelt es sich um eine schmerzhafte, zunächst meist lokalisierte Entzündung eines Knochens ohne bakterielle Infektion. Prädilektionsstellen sind die Metaphysen der Extremitäten, die Klavikulae, die Rippen und das Sternum. Die Entzündungen reagieren meist gut auf nicht steroidale Antiphlogistika. Sie können rezidivieren und multifokal auftreten, erst dann spricht man von der eigentlichen CRMO. Konventionell-radiologisch finden sich Osteolysen, Periostreaktionen und sonografisch mitunter Weichteilschwellungen. Im Weiteren kommt es zu Sklerosen, die Periostreaktionen führen zu schalenförmigen Verknöcherungen, gelegentlich kommen perifokale Demineralisierungen vor. In der MRT zeigen sich Knochenmarködem und Kontrastmittelaufnahme (► **Abb. 13**). Die Ganzkörper-MRT leistet einen wichtigen Beitrag zur Diagnosestellung und weist typische Muster des multifokalen Befalls nach [18]. Differenzialdiagnostisch kann die CRMO erhebliche Probleme bei der Abgrenzung zum Neuroblastom, der Leukämie, dem Ewing-Sarkom, der Langerhans-Zell-Histiozytose und ossären Metastasen verursachen.



► **Abb. 13** CRMO der Klavikula.

a Röntgenaufnahme: Verdickung der Klavikula mit und durch periostale Auflagerungen, Mehrsklerosierung.

b MRT: T1-Wichtung mit Fettunterdrückung nach i. v. Kontrastmittelaufgabe in transversaler Schnittebene: Kontrastmittelaufnahme in der Klavikula und den umgebenden Weichteilen.

Brodie-Abszess

Der Brodie-Abszess stellt eine umschriebene, chronische, vom Körper immunologisch lokal beschränkte Entzündung ohne wesentliche Umgebungsreaktion dar. Sie zeigt sich somit röntgenologisch als umschriebene, rund oder ovalär geformte Osteolyse mit mäßiger Randsklerose. MR-tomografisch weist die Läsion eine flüssigkeitsäquivalente Signalintensität auf, ohne Kontrastmittelaufnahme und ohne Umgebungsreaktion (► **Abb. 14**).

Chronisch sklerosierende Osteomyelitis Garré

Die Osteomyelitis Garré ist typischerweise eine Verdichtung des Knochens mit extrem dichter Sklerosierung und ist meist exzentrisch, dia-metaphysär lokalisiert. Es finden sich weder ossäre Destruktionen noch Sequestrierungen.

Sapho-Syndrom (Synovitis, Akne, Pustolosis palmaris/plantar, Hyperostosis, Osteitis)

Das Sapho-Syndrom ist eine Erkrankung aus dem rheumatischen Formenkreis, das vorwiegend Jugendliche und junge Erwachsene betrifft. Die klinische Symptomatik umfasst eine Hyperostose vor allem der Sternoklavikulargelenke und eine Osteitis. Hierzu können eine Spondylarthropathie oder eine Spondylodiszitis gehören, aber auch chronisch rekurrende multifokale Osteomyelitiden oder pustulöse Arthroosteitiden. Als nicht ossäre Manifestationen können eine nicht erosive Synovitis, eine oft schwere Akne und eine Pustulosis der Hände und/oder Füße hinzukommen [19].

Tietze-Syndrom

Das Tietze-Syndrom, auch „Chondroosteopathia costalis“ ist eine druckschmerzhafte Schwellung unbekannter Ursache, die meist im Bereich des Brustbeinansatzes der 2. oder 3. Rippe auftritt und binnen Monaten wieder ausheilt. Es gibt keine Anzeichen für eine floride Entzündung. Die Erkrankung betrifft nur selten Kinder.

Merke

Bei Schulkindern und Jugendlichen überwiegen die nicht bakteriellen Osteomyelitiden (NBO), von denen die Plasmazellosteomyelitis die häufigste darstellt, meist in Form der chronisch rekurrenden und multifokalen Form (CRMO).



► **Abb. 14** Brodie-Abszess. Die Röntgenaufnahme (links) zeigt eine glatt begrenzte, randsklerosierte Osteolyse, in der MRT (rechts, fettunterdrückte T2-Wichtung in sagittaler Schnittebene) ist eine flüssigkeitsintense Läsion ohne Umgebungsreaktion nachzuweisen.

KERNAUSSAGEN

- Die Knochengesundheit hängt von verschiedenen Faktoren ab. Ursachen für eine Störung können von genetischen Defekten bis zu Mangelerscheinungen reichen. Sie können sich auf den Knochenaufbau und/oder die Mineralisierung auswirken und lokal oder generalisiert auftreten.
- Bildgebend spielt die Röntgenübersicht, ergänzt durch die MRT, die führende Rolle. Bei Kindern und Jugendlichen wird zusätzlich die Sonografie eingesetzt, seltener auch die Skelettszintigrafie und die CT.
- Skelettdysplasien sind seltene, genetisch bedingte und meist generalisiert das Knorpel- und Knochengewebe betreffende Erkrankungen, von denen viele letal verlaufen. Sie manifestieren sich an unterschiedlichen Stellen und zeigen sich z. B. durch vermehrte oder verminderte Knochendichte.
- Akzidentelle Frakturen sind bei Kindern und Jugendlichen häufig. Nicht akzidentelle Frakturen durch Kindesmisshandlung und pathologische Frakturen bei einer zugrunde liegenden Knochenerkrankung sind davon zu unterscheiden.
- Knochenentzündungen sind bei Säuglingen und Kleinkindern meist akut bakteriell hämatogen verursacht, während sie bei Schulkindern und Jugendlichen häufig eine nicht bakterielle Ursache haben. Sie treten multifokal auf und chronifizieren oft. Insbesondere die chronisch verlaufenden Erkrankungen, mitunter aber auch die akuten, können bildmorphologisch von tumorösen Erkrankungen nicht unterschieden werden und erfordern dann eine biopsische Sicherung.

Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass keine Interessenkonflikte vorliegen.

Autorinnen/Autoren



Friederike Körber

PD Dr. med. 1983–1990 Medizinstudium in Aachen. Facharztausbildung in der Radiologie an der RWTH Aachen. Weiterbildung für den Schwerpunkt Kinderradiologie an der Justus-Liebig-Universität Gießen. 2000–2006 Oberärztin im Funktionsbereich Kinderradiologie.

Seit 2007 Leitung Funktionsbereich Kinderradiologie des Instituts für diagnostische und interventionelle Radiologie der Universität zu Köln.



Stefanie Paquet

Dr. med. 2006–2012 Medizinstudium in Hannover und Amiens (Frankreich). Facharztausbildung in der Radiologie am Universitätsspital Inselspital Bern (Schweiz), im Röntgeninstitut Schwyz (Schweiz) und an der Uniklinik Köln.

Seit 2017 Funktionsoberärztin im Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie der Uniklinik Köln und seit 2018 Fachärztin für Radiologie. Schwerpunkte: pädiatrische Radiologie, muskuloskeletale Radiologie.



Oliver Semler

PD Dr. med. Leiter des Zentrums für „Seltene Skeletterkrankungen im Kindes- und Jugendalter“ an der Uniklinik Köln. Pädiater mit der Zusatzbezeichnung „Pädiatrische Rheumatologie“ und nach DVO zertifizierter Osteologe. Schwerpunkte: Betreuung von Patienten mit

selteneren Skeletterkrankungen und Etablierung neuer Therapiekonzepte basierend auf der ursächlichen Pathophysiologie.

Korrespondenzadresse

PD Dr. med. Friederike Körber

Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie
Kinderradiologie der Universitätsklinik Köln
Kerpener Str. 62
50937 Köln
friederike.koerber@uk-koeln.de

Wissenschaftlich verantwortlich gemäß Zertifizierungsbestimmungen

Wissenschaftlich verantwortlich gemäß Zertifizierungsbestimmungen für diesen Beitrag ist Dr. med. Friederike Körber, Köln.

Literatur

- [1] Schoenau E. From mechanostat theory to development of the "Functional Muscle-Bone-Unit". *J Musculoskelet Neuronal Interact* 2005; 5: 232–238
- [2] Hoyer-Kuhn H, Schönau E, Semler O. Knochengesundheit bei Kindern. *pädiatrie: Kinder- und Jugendmedizin hautnah* 2016; 28: 22–27
- [3] Moritz JD, Hoffmann B, Sehr DH et al. Pediatric fracture diagnosis – ultra-low-dose CT with an effective dose equal to that of radiographs. *Rofo* 2012; 184: 1026–1033. doi:10.1055/s-0032-1313060
- [4] Moritz JD, Berthold LD, Soenksen SF et al. Ultrasound in diagnosis of fractures in children: unnecessary harassment or useful addition to X-ray? *Ultraschall Med* 2008; 29: 267–274. doi:10.1055/s-2008-1027329
- [5] Rehberg M, Semler O, Hoyer-Kuhn H-K et al. Indikation und Besonderheiten der Knochendichtemessungen im Kindes- und Jugendalter. *Kinder- und Jugendmedizin* 2018; 18: 87–94
- [6] Semler O, Rehberg M, Stark C et al. Diagnostik und Therapie bei Erkrankungen mit erhöhtem Frakturrisiko. *Kinder- und Jugendmedizin* 2018; 18: 95–100
- [7] Spranger JW, Brill PW, Hall C et al. *Bone Dysplasias. An Atlas of genetic Disorders of skeletal Development*. 3rd ed. Oxford: Oxford University Press; 2012
- [8] Whyte MP, Greenberg CR, Salman NJ et al. Enzyme-replacement therapy in life-threatening hypophosphatasia. *N Engl J Med* 2012; 366: 904–913
- [9] Offiah AC, Vockley J, Munns CF et al. Differential diagnosis of perinatal hypophosphatasia: radiologic perspectives. *Pediatr Radiol* 2019; 49: 3–22. doi:10.1007/s00247-018-4239-0
- [10] Merker A, Neumeyer L, Hertel NT et al. Growth in achondroplasia: Development of height, weight, head circumference, and body mass index in a European cohort. *Am J Med Genet A* 2018; 176: 1723–1734. doi:10.1002/ajmg.a.38853
- [11] Marini JC, Forlino A, Bächinger HP et al. Osteogenesis imperfecta. *Nat Rev Dis Primers* 2017; 3: 17052
- [12] Schnabel D. Knochenmineralisationsstörungen im Kindes- und Jugendalter. *Kinder- und Jugendmedizin* 2018; 18: 101–107
- [13] Ahmed SF, Elmantaser M. Secondary osteoporosis. *Endocr Dev* 2009; 16: 170–190
- [14] Varga M, Gáti N, Kalóz E et al. Ultrasonographic diagnosis of distal pediatric forearm fractures. *Orv Hetil* 2017; 158: 944–948. doi:10.1556/650.2017.30763
- [15] Semler O, Hoyer-Kuhn H, Netzer C. Osteogenesis imperfecta. *Medizinische Genetik* 2012; 4: 297–309
- [16] Schnabel A, Range U, Hahn G et al. Unexpectedly high incidences of chronic non-bacterial as compared to bacterial osteomyelitis in children. *Rheumatol Int* 2016; 36: 1737–1745
- [17] Chou AC, Mahadev A. Acute bacterial osteomyelitis in children. *J Orthop Surg (Hong Kong)* 2016; 24: 250–252
- [18] Leclair N, Thörmer G, Sorge I et al. Whole-Body Diffusion-Weighted Imaging in Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis in Children. *PLoS One* 2016; 11: e0147523. doi:10.1371/journal.pone.0147523
- [19] Firinu D, Garcia-Larsen V, Manconi PE et al. SAPHO Syndrome: Current Developments and Approaches to Clinical Treatment. *Curr Rheumatol Rep* 2016; 18: 35

Bibliografie

DOI <https://doi.org/10.1055/a-0795-1871>
Radiologie up2date 2019; 19: 19–36
© Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York
ISSN 1616-0681

Punkte sammeln auf CME.thieme.de



Diese Fortbildungseinheit ist in der Regel 12 Monate online für die Teilnahme verfügbar. Den genauen Einsendeschluss finden Sie unter <https://eref.thieme.de/CXC8CTN>. Sollten Sie Fragen zur Online-Teilnahme haben, finden Sie unter <https://cme.thieme.de/hilfe> eine ausführliche Anleitung. Wir wünschen viel Erfolg beim Beantworten der Fragen!

Unter <https://eref.thieme.de/CXC8CTN> oder über den QR-Code kommen Sie direkt zur Startseite des Wissenstests.

VNR 2760512019156645762



Frage 1

Bei welcher der genannten Erkrankungen handelt es sich *nicht* um eine Skelettdysplasie?

- A Mukopolysaccharidosen
- B Osteogenesis imperfecta
- C fibröse Dysplasie
- D Phosphatdiabetes
- E Achondroplasie

Frage 2

Welche der Erkrankungen gehört *nicht* zu den „NBO“ (nicht bakteriellen Osteomyelitiden)?

- A Osteomyelitis Garré
- B Plasmazellosteomyelitis
- C tuberkulöse Spondylodiszitis
- D Brodie-Abszess
- E Tietze-Syndrom

Frage 3

Wann ist eine periostale Reaktion *nicht* typisch?

- A chronische Osteomyelitis
- B Kallusbildung nach Fraktur
- C subakute bakterielle Osteomyelitis
- D Ewing-Sarkom
- E frische Schaftfraktur

Frage 4

Welcher der folgenden Frakturtypen ist am verdächtigsten auf eine Kindesmisshandlung?

- A distale, metaphysäre Radiuswulstfraktur beim Kleinkind
- B suprakondyläre Humerusfraktur beim Schulkind
- C Klavikulafraktur beim Neugeborenen
- D metaphysäre Korbhenkelfraktur beim Säugling
- E Avulsionsfraktur beim Schulkind

Frage 5

Welcher der folgenden Laborparameter interessiert am meisten bei dem Verdacht auf eine Hypophosphatasie?

- A Vitamin D
- B alkalische Phosphatase
- C Kalzium
- D Parathormon
- E keiner dieser Parameter

Frage 6

In welcher der folgenden MRT-Sequenzen zeigt sich der akute Osteomyelitisherd signalgemindert?

- A T2 SE
- B T2 mit Fettunterdrückung
- C T1 SE nativ
- D T1 SE nach KM-Gabe
- E in keiner dieser Sequenzen

Frage 7

Welcher MRT-Befund ist bei einem Sequester typisch?

- A unscharfe Abgrenzung zur Umgebung
- B T2-Signalminderung
- C Ausdehnung über den gesamten Schaft
- D signalarmer Randsaum
- E deutliche Kontrastmittelaufnahme der Umgebung

Frage 8

Welche der folgenden Röntgenbefunde finden sich in den ersten 1–2 Wochen einer akuten Osteomyelitis typischerweise *nicht*?

- A Sklerosierungen im Randbereich
- B Verstreichung der Weichteile
- C periostale Reaktionen
- D Unschärfe der Spongiosastruktur
- E Kortikalisdestruktionen

► Weitere Fragen auf der folgenden Seite ...

Punkte sammeln auf CME.thieme.de

Fortsetzung...

Frage 9

Zu welcher der folgenden Erkrankungen passt eine deutlich verdickte, mehrsklerosierte Klavikula?

- A tuberkulöse Osteomyelitis
- B chronisch rekurrende multifokale Osteomyelitis (CRMO)
- C Langerhans-Zell-Histiozytose
- D Tietze-Syndrom
- E Osteogenesis imperfecta

Frage 10

Welche der folgenden MRT-Sequenzen führen Sie als Suchsequenz bei unklarem Befund im Rahmen der Abklärung einer Laufverweigerung beim Kleinkind durch?

- A T1 koronar
- B T2 koronar
- C STIR koronar
- D T1 nach Kontrastmittel axial
- E T2 sagittal