

Gutartige Tumoren und tumorähnliche Läsionen des Knochens

Per-Ulf Tunn¹, Hans Roland Dürr²

¹Klinik für Chirurgie und Chirurgische Onkologie, Universitätsmedizin Berlin, Charité Campus Buch, Helios Kliniken Berlin

²Schwerpunkt Tumororthopädie, Orthopädische Klinik, Klinikum der LMU München, Standort Großhadern

Schlüsselwörter

Gutartige Knochentumoren, tumorähnliche Läsionen, Diagnose, Therapie

Zusammenfassung

Benigne Knochentumoren und tumorähnliche Läsionen sind bei weitem häufiger als primär maligne Knochentumoren. Ein Großteil der Läsionen kann aus dem Röntgenbild und der klinischen Symptomatik diagnostiziert werden und bedarf keiner weiteren Therapie. Trotzdem können benigne Tumoren wie z. B. der Riesenzelltumor auch Metastasen setzen und nichttumoröse Läsionen, wie z. B. aneurysmale Knochenzysten oder die fibröse Dysplasie therapeutisch erheblich herausfordern. Über die Jahre hat sich das Wissen um Genese und Therapie der Läsionen gewandelt, das Osteoidosteom wird so heute nur noch in den seltensten Fällen offen reseziert werden müssen. Multiple kartilaginäre Exostosen sind im langfristigen Verlauf kontrollpflichtig, eine umfassende Beratung der Patienten und Eltern ist notwendig. Chondrome und Enchondrome bereiten diagnostisch aufgrund fehlender klarer Differenzierung zu hochdifferenzierten Chondrosarkomen manchmal Probleme, sind jedoch zumeist nicht therapiepflichtige Zufallsbefunde. Das Chondroblastom wie auch das Chondromyxoidfibrom sind so selten, dass nur wenige Kollegen je einen Patienten sehen werden. Die Therapie der zystischen Läsionen ist vielfältig, wesentlich ist natürlich die Differenzierung in eher benigne verlaufende juvenile und eher aggressiv verlaufende aneurysmale Knochenzysten. Letztere müssen auch vom teleangiectatischen Osteosarkom abgegrenzt werden. Bei der fibrösen Dysplasie wurden in den letzten Jahren einige Arbeiten zur Bisphosphonattherapie publiziert, die den Einsatz der Präparate zumindest beim Erwachsenen erwägenswert machen.

Keywords

Benigne bone tumours, tumor-like lesions, diagnosis, therapy

Summary

Benign bone tumours and tumour-like lesions of the bone are much more common than primary malignant bone tumours. The majority of the lesions can be diagnosed from the radiographs and the clinical symptoms and require no further therapy. Nevertheless benign tumours as for example the giant cell tumour are capable of distant metastasis, and some tumour-like lesions such as the aneurysmal bone cysts or fibrous dysplasia may cause substantial therapeutical challenges. Over the years the knowledge about genesis and therapy of the lesions has changed, so nowadays osteoidosteomas will be treated only seldomly by open resection. Multiple cartilaginous exostoses do require a life-long control, comprehensive advice to the patient and, in childhood, the parents is necessary. Chondromas and enchondromas sometimes provide diagnostic problems due to a missing distinct differentiation from highly differentiated chondrosarcomas. However most of them are coincidental findings requiring no therapy. Osteoblastomas, chondroblastomas as also the chondromyxoidfibroma are so exceedingly rare that only few colleagues will see a patient. The therapy of cystic lesions offers a lot of options, most important is the differentiation into rather benign juvenile and rather aggressive aneurysmal bone cysts. The latter must be distinguished also from teleangiectatic osteosarcoma. In fibrous dysplasia studies regarding bisphosphonats have been published in the last years, which consider the therapy of at least adult patients worthwhile.

Benign bone tumours and tumour-like lesions of the bone

arthritis + rheuma 2007; 27: 129–140

Etwa 40 bis 50 Prozent aller Knochentumoren sind als benigne zu beurteilen; berücksichtigt man auch die die tumorähnlichen Läsionen, so

überwiegen benigne Läsionen bei weitem. Die prinzipielle Einteilung erfolgt dabei nach der historisch gewachsenen und fortlaufend ergänzten Klassifikation der WHO,

die als wesentliches Kriterium eine eventuell vorhandene Matrixproduktion der Läsion oder sonstige histologische, klinische und radiologische Kriterien verwendet (Tab. 1) (1, 2). Oft ist die Differenzierung der Läsion aufgrund allein histologischer Kriterien nicht eindeutig möglich. Radiologie und Klinik sind deshalb von besonderer Bedeutung. Umgekehrt lassen sich die meisten der benignen Knochenläsionen allein schon aufgrund ihrer typischen Morphologie im Röntgenbild und des klinischen Verlaufs ohne histologische Sicherung diagnostisch zuordnen.

Insbesondere die sogenannten tumorähnlichen, also nicht neoplastischen Läsionen, sind in vielen Fällen radiologische Zufallsbefunde, die keiner weiteren Diagnostik und Therapie bedürfen. Die Grenzen zwischen „echten“ Tumoren und tumorähnlichen Läsionen sind dabei eher historisch gewachsen als definitiv gesichert zu verstehen. So sind die typischen solitären kartilaginären Exostosen vermutlich eher Resultate einer pathologischen Entwicklung von Teilen der Wachstumsfuge als originäre Tumoren, Hämangiome sind eher Hamartome als Neoplasien während die aneurysmale Knochenzyste umgekehrt aufgrund neuerer Untersuchungen eher den Tumoren zugerechnet werden muss. Viele Läsionen, wie die pigmentierte villonoduläre Synovitis, zeigen auch Kriterien beider Gruppen. Auch finden sich innerhalb der benignen Tumoren Läsionen, wie der Riesenzelltumor, die inklusive einer Metastasierung vergleichsweise maligne verlaufen können.

Eine Stadieneinteilung der benignen Knochentumoren nach Enneking (3) oder beim Riesenzelltumor auch nach Campanacci (4) ist möglich, erfolgt jedoch auf-

grund fehlender klinischer Relevanz eher selten.

Diagnostik

Unverzichtbar und in vielen Fällen völlig ausreichend ist nach wie vor eine Röntgenaufnahme der Läsion in zwei Ebenen. Zur Frage der Binnenstruktur, zum Nachweis ossifizierter Matrix, zur Klärung der Randbegrenzung wie auch in der Abgrenzung zu tumorsimulierenden Läsionen, wie Ermüdungsfrakturen, ist die Computertomografie (CT), vor allem in Dünnschichttechnik, eine sinnvolle Ergänzung des konventionellen Röntgens. Die Magnetresonanztomografie (MRT) erlaubt die präzise Beschreibung des nicht ossären Läsionsinhalts wie auch die vergleichsweise exakte Abgrenzung der Läsion hin zu den Weichteilen.

Auch die Frage der Kontrastmittelaufnahme kann in einigen Läsionen (z.B. Enchondrom) wichtige Zusatzinformationen geben. In der Planung einer Biopsie erlaubt sie die Lokalisation der sinnvollsten Zielregion. Der Skelettszintigrafie wie auch der Positronenemissionstomografie (PET oder PET-CT) kommt insbesondere im Screening auf weitere Herde, wie auch in der Frage der biologischen Aktivität einzelner Läsionen, Bedeutung zu (5).

Knochenbildende Tumoren

Osteom

Osteome sind in der Regel Zufallsbefund bei asymptomatischen Patienten (Abb. 1). Sie existieren sowohl als intramedulläre (Enostose, Knocheninsel) wie auch als jux-

| primär benigne Tumoren des Knochens | Häufigkeit (%) |
|--|----------------|
| knochenbildende Tumoren | |
| • Osteom | 10 |
| • Osteoidosteom | 3 |
| • Osteoblastom | |
| knorpelbildende Tumoren | |
| • kartilaginäre Exostosen | 48 |
| • Chondrome | 23 |
| • Chondroblastom | 5 |
| • Chondromyxoidfibrom | 2 |
| Riesenzelltumor | 10 |
| vaskuläre Tumoren | |
| • Hämangiom | 4 |
| • Glomustumor | <1 |
| intraossäre Weichgewegstumoren | |
| • Desmoidtumor (Fibromatose) | <1 |
| • Lipom | <1 |
| • benignes fibröses Histiozytom | 2 |
| intraossäre neurogene Tumoren | |
| • Neurinom | <1 |
| • Neurilemmom | <1 |
| tumorähnliche Läsionen | |
| • juvenile Knochenzysten | |
| • aneurysmale Knochenzyste | |
| • fibröse Dysplasie | |
| • steofibröse Dysplasie | |
| • Langerhans-Zell-Histiozytose | |
| • fibröser metaphysärer Defekt | |
| • pigmentierte villonoduläre Synovitis | |
| • Morbus Paget | |
| • | |

Tab. 1
Einteilung und Häufigkeit primär benignen Tumoren des Knochens



Abb. 1 Osteom des Sakrums als Zufallsbefund diagnostiziert

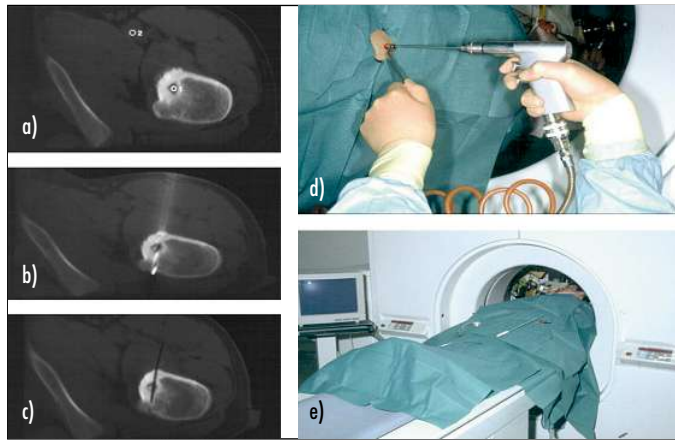


Abb. 2 Osteoidosteom des proximalen Femurs links; laserinduzierte Thermoablation unter CT-Kontrolle

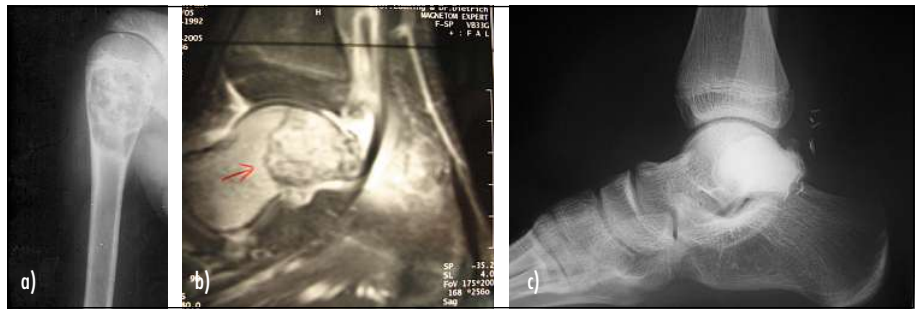


Abb. 3 Das Röntgenbild zeigt ein Osteoblastom des proximalen Humerus rechts (a); MRT eines Osteoblastoms des linken Talus (b); Kürettage und Zementauffüllung (c)



Abb. 4 Solitär gestielte Exostose (a, b) des Femurs mit typischer schmaler Knorpelkappe bei einem 14-jährigen Patienten. 25-jähriger Patient mit multiplen Exostosen und resultierender Achsabweichung des rechten Unterarms

takortikale Läsion und sind in ihrer klassischen Form im Schädel häufiger anzutreffen als im Extremitätenbereich. Problematisch ist insbesondere beim älteren Patient die Differenzialdiagnose zu einer osteoblastischen Metastase. Bei juxtakortikaler Lage

kann eine Differenzierung zum niedrigmalignen Osteosarkom ebenfalls schwierig sein. Bei multiplen Läsionen sollte eine familiäre Polyposis (Gardener-Syndrom) ausgeschlossen werden (6).

Osteoidosteom

Das Osteoidosteom zählt mit 10% zu den häufigeren benignen Knochentumoren. Bei den zumeist jüngeren Patienten findet sich eine nidusartige Struktur mit typischem zellrei-



Abb. 5 (a) Multiple Enchondrome des Handskeletts bei junglichem Patienten; typische umschriebene Osteolysen mit partiellen Kalzifikationen; (b) periostales Chondrom des Fingers bei 16-jährigem Patienten; (c) typischer Zufallsbefund eines Enchondroms des proximalen Humerus eines Erwachsenen; deutlich verstärkte Kalzifikation der Läsion

chen, stark vaskularisiertem Gewebe, meist nicht größer als ein Zentimeter, umgeben von einer oft ausgedehnten Knochensklerose. Die Läsion ist schmerzhaft, da der Tumor Prostaglandine produziert. In vielen Fällen führt deshalb die Gabe eines nichtsteroidalen Antirheumatikums („Aspirin-Test“) zur Beschwerdelinderung. Ob es sich bei der Läsion um einen tatsächlichen Tumor handelt, bleibt suspekt, da eine Ausheilung nach zum Teil mehrjährigem Verlauf spontan erfolgen kann. Die klassische Therapie ist die Resektion des manchmal schwierig zu findenden Nidus. Abgelöst wurde diese durch mittlerweile als Standard eingesetzte minimalinvasive Verfahren, bei denen typischerweise CT-gesteuert eine Thermoablation (Laser- oder Radiofrequenzablation) oder eine Ausbohrung mit/ohne Ethanolapplikation erfolgt (Abb. 2). Die Rezidivraten liegen bei entsprechender Technik unter zehn Prozent (siehe auch Beitrag von Trumm et al. „Moderne interventionelle Verfahren bei primären Knochentumoren und Knochenmetastasen“ auf Seite 169 ff. in diesem Heft). Problematisch ist in einigen Fällen die Diagnose der Läsion, da bei gelenknaher Lage ausgedehnte reaktive Synovitiden den eigentlichen Herd sowohl klinisch wie auch radiologisch maskieren können.

Osteoblastom

Das Osteoblastom findet sich vergleichsweise selten. Beschrieben wird es in etwa

3% aller benignen Knochentumoren. Histologisch ist es vom Osteoidosteom nicht zu differenzieren. Klinisch findet sich die Mehrzahl der Patienten in der zweiten Le-



Abb. 6 Beispiel der malignen Transformation eines Enchondroms des distalen Femurs; auffällig ist hier das Verschwinden der ehemals vorhandenen Kalzifikation im distalen Läsionsbereich sowie die neu entwickelte kortikale Destruktion

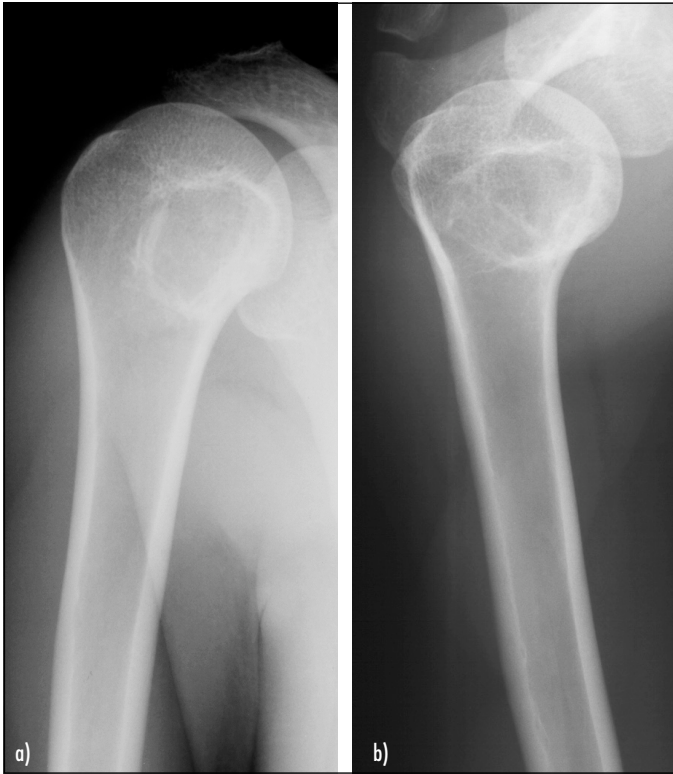


Abb. 7
Typisches Chondroblastom epimetaphysär im Humeruskopfbereich gelegen; im Röntgenbild zu sehen ist eine scharf begrenzte lytische Läsion, exzentrisch gelegen, in einem Teil der Fälle auch polylobuliert; destruktive Verläufe sind möglich

bensdekade. Der Tumor ist zu etwa 25% in der Wirbelsäule, zu 15% im Schädel und zu je ca. 10% in Femur und Tibia lokalisiert. Läsionen ab einer Größe von etwa 1,5 cm werden eher als Osteoblastom denn als Osteoidosteom eingeordnet. Generell ist das

Osteoblastom destruktiver und schmerzärmer. Längere Verläufe sind bekannt. Im Gegensatz zum Osteoidosteom findet sich oft keine ausgeprägte Randsklerose, der Tumor kann aufgrund seiner Destruktivität in der Abgrenzung zum Osteosarkom problema-

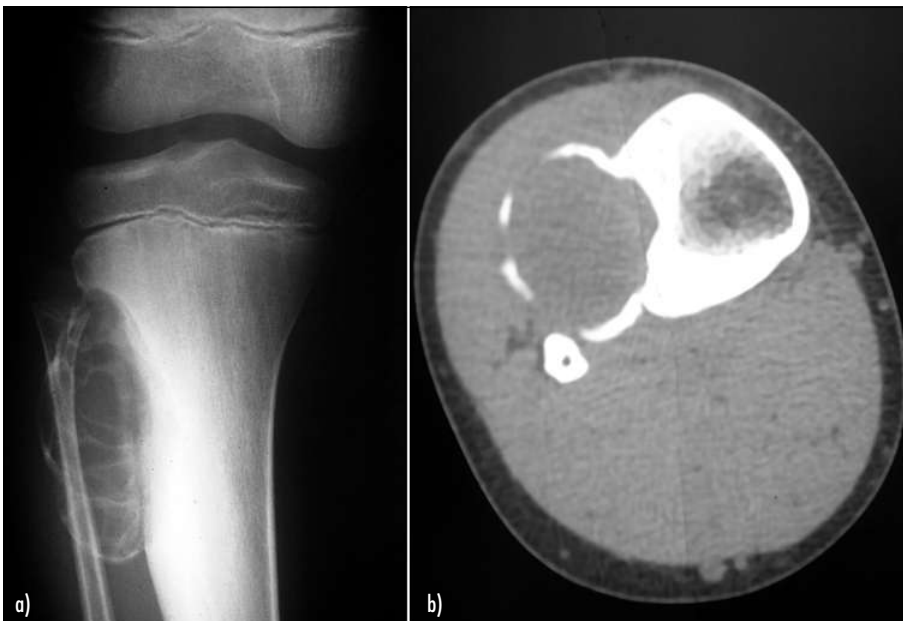


Abb. 8 Typisches Chondromyxoidfibrom der proximalen Tibia bei einem zehnjährigen Patienten; marginale Resektion

tisch sein. In der Nomenklatur findet dies in Bezeichnungen wie „aggressives Osteoblastom“ oder umgekehrt „osteoblastoma like osteosarcoma“ Berücksichtigung. Anders als das Osteoidosteom ist die histologische Klärung verpflichtend. Die Therapie besteht in der marginalen Resektion, soweit funktionserhaltend möglich, ansonsten in der Kürettage und z. B. Zementplombage des Defekts (Abb. 3). Rezidivraten im zweistelligen Prozentbereich sind beschrieben (7).

Knorpelbildende Tumoren

Kartilaginäre Exostosen

Mit mehr als 40% aller benignen Knochentumoren sind die Exostosen die häufigsten Knochentumoren überhaupt. 90% der Läsionen sind isoliert, meistens gestielt, von der Region der metaphysären Epiphysenfuge ausgehend periostal von ihr wegwachsend. Man unterscheidet die sessile und die häufigere gestielte Form. Durch das Wachstum können die Läsionen nach diaphysär wandern. Bei ca. 10% handelt es sich um ein hereditäres Leiden, bei dem multiple Läsionen auftreten. Ein Großteil dieser Fälle betrifft Neumutationen, bei einem weiteren Teil findet sich eine typische Familienanamnese. Ursache der isolierten Exostosen dürfte weniger eine Neoplasie, als ein versprengtes Wachstum von Teilen der Epiphysenfuge sein. Die meisten Exostosen sind asymptomatisch, teilweise entstehen jedoch schmerzhafte Bursen oder Irritationen benachbarter Sehnenansätze. Gerade bei den multiplen Formen sind ausgeprägte Wachstumsstörungen im Sinne von einseitigem Minder- oder Mehrwachstum der Epiphysenfuge mit resultierenden Achsabweichungen bekannt. Nerven- oder Gefäßläsionen sind möglich, jedoch glücklicherweise selten (Abb. 4). Die Indikation zur Resektion sollte gerade bei den meistens erstmals im pubertären Wachstumsschub auffälligen Kindern und Jugendlichen mit Zurückhaltung gestellt werden. Die Verlaufsbeobachtung kann abhängig vom Wachstum des Patienten erfolgen und muss im Wachstumsschub entsprechend kurzfristig sein. Kin-

der mit multiplen Exostosen sollten in kinderorthopädischer Betreuung verbleiben, um gegebenenfalls die Indikation für korrigierende Eingriffe stellen zu können. Eine Routinekontrolle der Exostosen beim Erwachsenen ist nicht notwendig. Eine maligne Entartung bei isolierten Exostosen ist sehr selten, aufgrund fehlender Klarheit bzgl. der Gesamtinzidenz der Exostosen sind keine realen Risikoabschätzungen möglich. Bei multiplen kartilaginären Exostosen dürfte das Risiko, vor allem der zentralen Läsionen, bei etwa 10% ab dem 40. Lebensjahr liegen (siehe Abbildung 17 im Beitrag von Dürr et al. „Aktuelle Perspektiven in der Therapie primär maligner Knochentumoren“ auf Seite 141 ff. in diesem Heft). Generell besteht eine Resektionsindikation bei allen nach Wachstumsabschluss weiter oder wieder wachsenden Exostosen (8, 9).

Chondrome

Chondrome finden sich sowohl im Markraum als typische intraossäre Enchondrome wie auch peripher als periostale Chondrome (Abb. 5). Insgesamt ist die Inzidenz unklar, da die meisten Läsionen völlig asymptomatisch sind und lediglich durch bildgebende Untersuchungen bei degenerativen Beschwerden benachbarter Gelenke auffällig werden. Im Handskelett, eine der typischsten Lokalisationen, finden sich allerdings vermehrt symptomatische Formen mit Auftreibungen der Phalangen und teilweise auch pathologischen Frakturen. Periostale Läsionen zeigen eine typische blasige Auftreibung der Kortikalis (Abb. 5). Bei älteren Läsionen kann eine erhebliche Kalzifikation vorliegen. Die Randbegrenzung ist typischerweise unscharf, endostale Usurierungen der Kortikalis sind möglich. Ätiologisch mag auch hier ein versprengtes Wachstum von Anteilen der Epiphysenfugen möglich sein. Bei den eher seltenen multiplen Chondromen (Morbus Ollier oder Maffucci-Syndrom bei zusätzlichen Hämangiomen) besteht eine offensichtliche aber noch ungeklärte genetische Prädisposition. Eine maligne Entartung ist bei isolierten Läsionen selten, bei der Enchondromatose jedoch mit ca. 20% zum 40. Lebensjahr beschrieben (Abb. 6) (10). Entsprechend wird

Abb. 9 Typische Lokalisation, Röntgenmorphologie und Verlauf eines Riesenzelltumors am distalen Femur



Abb. 10 13-Jahres-Verlauf einer Kürettage und Knochenzementauffüllung eines Riesenzelltumors des distalen Femurs; eine sekundäre Arthrose wurde trotz unmittelbarer subchondraler Zementlage nicht beobachtet

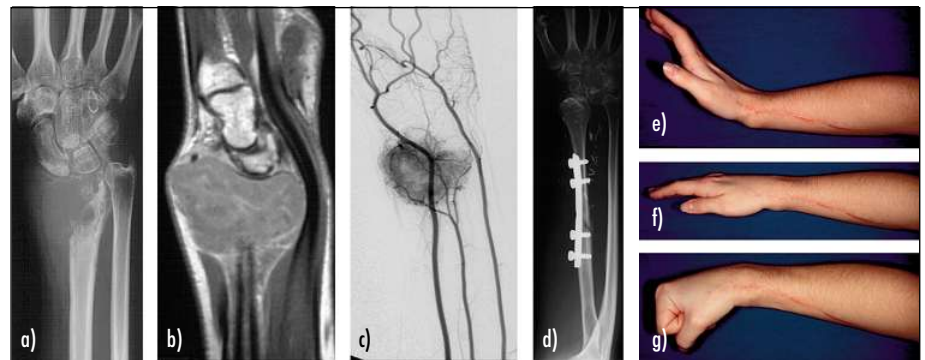


Abb. 11 Riesenzelltumor des distalen Radius; ausgedehnte Destruktion, Resektion und Rekonstruktion mit gefäßgestieltem Fibulatransplantat

von einigen Autoren die Durchführung einer Skelettszintigrafie zum Ausschluss weiterer Herde bei jeder Erstdiagnose eines Enchondroms empfohlen. Typische Malignitätszeichen sind Schmerzen, eine Progre-

dienz der Größe, eine Zunahme der kortikalen Usurierung oder ein Verschwinden von Kalzifikationen. Lediglich im Handskelettbereich können diese Symptome auch bei benignen Läsionen vorhanden sein.



Abb. 12
Juvenile Knochenzyste des Humerus; Verlauf nach Injektionstherapie mit Methylprednisolonazetat

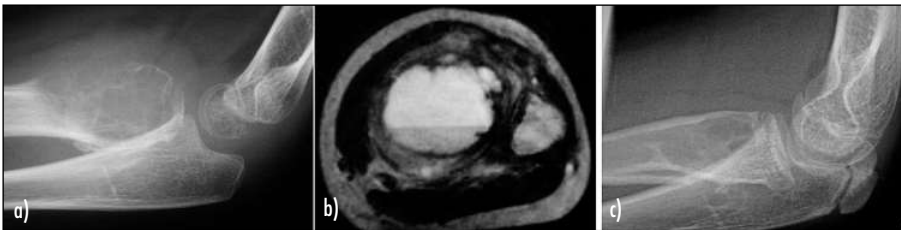


Abb. 13 Aneurysmale Knochenzyste des proximalen Radius (a) bei einem neunjährigen Jungen; typischer Flüssigkeitsspiegel der zellulären Blutbestandteile in der MRT (b); Ausheilungszustand vier Jahre nach Kürettage unter Belassung des Periosts und allogener Spongiosaplastik

Generell wird man bei typischen Befunden ein zuwartendes Verhalten mit regelmäßigen Kontrollen in größeren Abständen (jährlich oder alle zwei Jahre) anraten. Eine Aus-

nahme stellen die prognostisch schwierigen periostalen Läsionen dar, die operativ versorgt werden sollten. Im Zweifelsfall ist die Kürettage und Auffüllung der Läsion zu

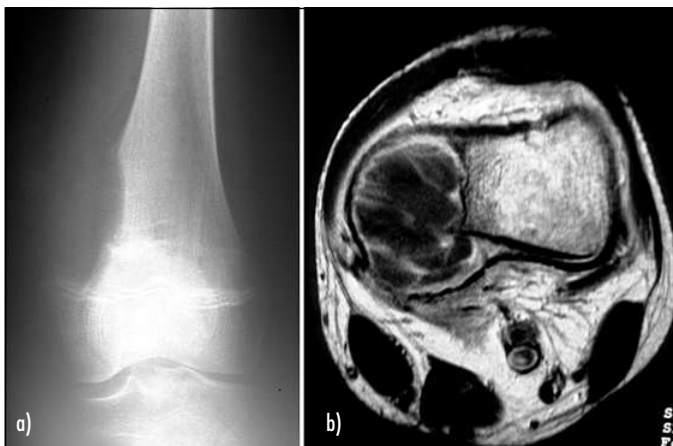


Abb. 14
Typischer Aspekt einer AKZ des distalen Femurs (a) bei einem 13-jährigen Jungen; exzentrische metaphysäre Läsion, den Knochen aufreibend mit multiplen Septen im MRT (b)

rechtfertigen, bei Hinweisen auf Malignität die Resektion im Gesunden. Da Enchondrome ein äußerst aktives histologisches Bild mit vielen Mitosen und zum Teil Kernpolymorphie aufweisen und damit eine Abgrenzung zum Chondrosarkom Grad 1 sehr schwierig bis unmöglich ist, ist die Biopsie radiologisch typischer Befunde wenig hilfreich (11, 12).

Chondroblastom

Das Chondroblastom gehört zur seltenen Gruppe jener Knochenläsionen, die eine epitheliale Differenzierung aufweisen. Aufgrund seiner typischen Zellmorphologie von polygonalen relativ gleichförmigen chondroblastenähnlichen Zellen wird er den Knorpeltumoren zugerechnet. Er bildet eine knorpelige Matrix mit Kalzifikationen. Weltweit sind einige hundert Fälle beschrieben. Typischerweise finden sich 80% der Läsionen im zweiten Lebensjahrzehnt, klassischerweise in der Epiphyse der langen Röhrenknochen lokalisiert (Abb. 7). Führende Symptomatik ist der Schmerz, die Diagnose wird durch eine Biopsie gestellt. Therapeutisch wird wie bei vielen benignen im Verlauf jedoch aggressiven Läsionen die Kürettage und Auffüllung, gegebenenfalls mit Knochenzement empfohlen. Lokale Adjuvantien sind möglich und empfohlen, die Wirksamkeit von Alkohol oder Phenol ist jedoch umstritten. Die Rezidivrate wird dabei mit 10-20% angegeben. Diskutiert wird zusätzlich der Begriff des „malignen Chondroblastoms“, da sich in einigen Fällen trotz typischer Histologie ein maligner Verlauf mit Fernmetastasen (typischerweise pulmonal) finden kann (13, 14).

Chondromyxoidfibrom

Noch seltener als das Chondroblastom ist der metaphysäre Tumor typischerweise bei Kindern zwischen 5 und 15 Jahren anzutreffen. Er zeigt namensgebend sowohl chondroide wie auch myxoide und fibroide Anteile. Klassischerweise findet man eine ovale Osteolyse, exzentrisch gelegen, manchmal lobuliert mit oder ohne ausgeprägten Sklerosesaum. Matrixossifikationen sind möglich aber selten (Abb. 8). Die Therapie besteht, soweit machbar, in der marginalen

**Abb. 15**

Typische polyostotische Form einer fibrösen Dysplasie mit Ausbildung einer Coxa vara („Hirtenstab“) bei einem 19-jährigen Patienten; die meisten Läsionen sind hemimel verteilt und zeigen eine milchglasartige Transparenz

Resektion oder der intraläsionalen Kürettage. Rezidive sind ebenfalls in 10-20% beschrieben, eine Metastasierung kann möglich sein (15).

Riesenzelltumor

Namensgebend für den Riesenzelltumor (Osteoklastom) ist das histologische Bild, das durch das multiple Auftreten osteoklastischer Riesenzellen geprägt ist. Diese sind jedoch nur als die reaktive Komponente anzusehen, als eigentlicher Tumor muss die fibrozytäre Gerüstsubstanz betrachtet werden. Der Riesenzelltumor findet sich im epimetaphysären Bereich, meist exzentrisch gelegen, vergleichsweise gut umschrieben, ausschließlich osteolytisch ohne Randreaktion (Abb. 9). Das typische Erkrankungsalter liegt bei zehn bis 30 Jahren, in einer eigenen Untersuchung an 87 Patienten wurde ein durchschnittliches Erkrankungsalter von 28 Jahren festgestellt (16). 40% der Läsionen lagen im distalen Femur und proximalen Tibiabereich, in der Häufigkeit gefolgt vom distalen Radius. In drei Fällen fanden sich zusätzlich pulmonale Metastasen, ausschließlich bei jenen Patienten, bei denen es zum Lokalrezidiv kam. In der Literatur werden diese bis zu 10% beschrieben, eine entsprechende Untersuchung vor und im Verlauf der Therapie und Nachsorge wird empfohlen. Der Spontanverlauf ist nicht absehbar, histologische Prognosefaktoren existieren ebenfalls nicht.

Wichtig ist zudem in jedem Fall die Bestimmung des Parathormons, da histologisch eine Differenzierung zum „braunen Tumor“ bei Hyperparathyreoidismus nicht möglich ist. Die klassische Therapie besteht in der intraläsionalen Kürettage unter Anwendung zusätzlicher mechanischer (Hochgeschwindigkeitsfräse) und physikalisch/chemischer Adjuvantien (Knochenzement, Alkohol, Phenol, Kryochirurgie, Kauterisierung) (17).

Das Rezidivrisiko nach marginaler Resektion, soweit diese machbar ist, liegt bei nahezu 0%, nach optimalen intraläsionalen Vorgehen bei etwa 10%. Entscheidend ist hier die ausgedehnte Freilegung des Tumors mit kompletter Entdachung der Läsion und sorgfältigstem chirurgischen Vorgehen. Im eigenen Krankengut bewährt hat sich hier die Methymetacrylatauffüllung des Defekts. Die Knochenzementplombe bietet einen guten thermoablativen Effekt und gewährleistet die sofortige und dauerhafte Stabilität. Die Rezidivdiagnostik wird erheblich vereinfacht, eine nachteilige Wirkung auf das Gelenk auch bei unmittelbar subchondraler Implantation wurde nicht beobachtet (Abb. 10). Da die Tumoren jedoch typischerweise epimetaphysär vorliegen ist der Gelenkerhalt nicht immer möglich (Abb. 11). Aufgrund der Neigung der Riesenzelltumoren zu Spätrezidiven sollte die Nachsorge über längere Zeiträume (z. B. zehn Jahre) erfolgen.

Zystische Läsionen des Knochens

Knochenzysten zählen zu den häufigsten tumorähnlichen Läsionen des Knochens. Man unterscheidet die „einfache“ juvenile Knochenzyste, eine mit seröser Flüssigkeit gefüllte Läsion, die in nahezu 80% der Fälle im ersten und zweiten Lebensjahrzehnt diagnostiziert und nur bei Frakturen symptomatisch wird und meist als Zufallsbefund vorliegt von der aneurysmalen Knochenzyste. Diese ist, wie wir heute wissen, eine Neoplasie mit chromosomaler Translokation (t[16;17][q22;p13]).

Juvenile Knochenzysten sind in ihrer Ätiologie völlig ungeklärt und zeigen insbesondere in Phasen des allgemeinen Körperwachstums eine deutliche Progredienz. Sie finden sich bevorzugt im Bereich der langen Röhrenknöchen, meist an der proximalen Meta- und Diaphyse, im Verlauf zur Diaphyse hin wachsend (Abb. 12). Ist die Diagnose gesichert, ist eine Verlaufsbeobachtung möglich, bei Progredienz existieren eine Reihe konkurrierender Therapieverfahren. So kann eine Spontanheilung nach Fraktur eintreten – wird oft überschätzt –, eine Instillation von Methylprednisolon oder Knochenmarkspirat erfolgen, kanülierte Schrauben können eingedreht, flexible Nägel zur zusätzlichen mechanischen Schienung und Eröffnung der Zyste verwandt werden. Eine Auffüllung mit Knochen oder eine größere Osteosynthese wird nur selten notwendig. Die Läsion ist prinzipiell mit mehr oder weniger großem Restdefekt selbstheilend, man sieht jedoch hin und wieder auch im Erwachsenenalter Frakturen an kritischen Lokalisationen (z. B. proximaler Femur) (18).

Aneurysmale Knochenzysten (AKZ) sind prinzipiell in zwei Formen vorliegend: der primären, tatsächlich einer primären Läsion entsprechenden Form – nur diese zeigt die Translokation – und der sekundären, als reaktive Begleitläsion bei einem sonstigen neoplastischen oder nicht neoplastischen Prozess des Knochens. Die Unterscheidung ist wesentlich, da die Primärläsion (z. B. ein Riesenzelltumor) einer sekundären AKZ durchaus maligne sein könnte oder eine andere Therapie erfordern würde. Differenzialdiagnostisch muss vor allem ein teleangiektatisches Osteosarkom ausgeschlossen

werden. Histologisch zeigt sich die AKZ mit unterschiedlichen blutgefüllten Hohlräumen gefüllt, unterteilt durch Bindegewebssepten, welche Bälkchen aus Osteoid und osteoklastären Riesenzellen enthalten. Mit einer Inzidenz von etwa drei bis vier Prozent aller registrierten Knochentumoren ist sie selten, sie findet sich vor allem im zweiten Lebensjahrzehnt. Die Symptomatik ist unspezifisch, die Therapie besteht in der Kürettage gegebenenfalls mit Adjuvantien und Auffüllung der Läsion. Marginale Resektionen sind selten möglich. Röntgenologisch zeigt sich die Läsion metaphysär, im Anfangsstadium als exzentrische Osteolyse, im späteren Verlauf mit Auftreibung des Knochens und schalenartiger Neokortikalis (Abb. 13, 14) (19). Prognostisch zeigen insbesondere Kinder unter zehn Jahren erhebliche Neigungen zu Lokalrezidiven. Die intraläsionale Applikation von entzündungsauslösenden Reagenzien oder die vaskuläre Embolisation ist möglich und wird unterschiedlich diskutiert. Letztere kann insbesondere auch vor Kürettagen an schwierigen Lokalisationen (z. B. Becken) die intraoperative Übersicht und den Blutverlust erheblich optimieren. In Ausnahmefällen kann die niedrig dosierte Strahlentherapie diskutiert werden (20).

Fibröse Dysplasie

Die fibröse Dysplasie ist eine vergleichsweise häufige Läsion des Knochens, bei der ein (monostotisch) oder mehrere (polyostotisch) Knochen betroffen sind. Es zeigt sich dabei ein fibröser Defekt des Knochens, bereits in früher Kindheit beginnend, bei dem histologisch Knochen durch Bindegewebe ersetzt ist, welches im Sinne einer Dysplasie Osteoid bildet. Das Osteoid ist dabei fein verteilt, wirkt radiologisch milchglasartig, und zeigt sich gesäumt von Fibroblasten anstelle der normalerweise vorliegenden Osteozyten. Ätiologisch fand sich die Ursache in der aktivierenden Mutation eines Gens für die Alpha-Untereinheit des stimulatorischen G-Proteins (G[s]alpha lokalisiert an 20q13.2–13.3). Die meisten Läsionen sind monostotisch und asymptom. Syndromerkrankungen sind bekannt. Polyostotische Formen oder ausgedehntere Läsionen gera-

Fazit für die Praxis

Benigne Tumoren und tumorähnliche Läsionen des Knochens erfordern in der Mehrzahl der Fälle lediglich die beruhigende Beratung des Patienten. Bei den häufigen Exostosen ist die Wachstumsbeeinflussung oder die seltene Kompression von Nerven und Gefäßen von Bedeutung. Bei multiplen Vorkommen muss auf eine maligne Entartung im Verlauf geachtet werden. Enchondrome sind ähnlich zu beurteilen, gerade große Läsionen können hier jedoch differenzialdiagnostisch problematisch sein. Riesenzelltumoren, Chondroblastome oder Osteoblastome erfordern die sorgfältige operative Therapie, Adjuvantien werden empfohlen. Da die Läsionen oft sehr destruktiv sind und zu Rezidiven neigen, ist eine Behandlung im Zentrum sinnvoll. Eine pulmonale Metastasierung ist möglich und muss beachtet werden. Juvenile Knochenzysten sind nur bei Fraktur oder Frakturgefahr von Bedeutung, bei aneurysmalen Knochenzysten ist ein eventuell zugrundeliegender Tumor oder ein teilektatisches Osteosarkom auszuschließen. Bei der fibrösen Dysplasie sind neuere Therapieansätze mit Bisphosphonaten vielsprechend.

de an lasttragenden Bereichen können jedoch ein operatives Vorgehen notwendig machen (Abb. 15) (21). Entscheidet man sich für eine Operation, sollten aufgrund der hohen Rezidivquote bei der Verwendung autologer Spongiosa besser kortikale Transplantate (z. B. Fibula) verwandt werden. Frakturen durch Läsion der fibrösen Dysplasie zeigen auch bei konservativer Therapie eine gute Ausheilung. Auch der Einsatz von Bisphosphonaten ist möglich, wengleich gerade bei Kindern die relativ lang wirkenden Präparate noch wenig untersucht sind (22).

Sonstige Läsionen

Weitere häufige nicht tumoröse Läsionen sind metaphysäre Knochendefekte, meist

ohne jegliche Relevanz, intraossäre Ganglien oder seitens der benignen Tumoren Hämangiome, die jedoch eher den Fehlbildungen zuzurechnen sind. Alle anderen nicht tumorösen Läsionen oder benignen Tumoren stellen zwar zum Teil sehr interessante, aber seltene Befunde dar.

Literatur

1. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, Hrsg. World Health Organization Classification of Tumours: Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. Lyon: IARC Press 2002.
2. Freyschmidt J, Ostertag H, Jundt G. Knochentumoren. Klinik, Radiologie, Pathologie. Berlin, Heidelberg, New York: Springer 2003; 9 und 679.
3. Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA. A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. Clin Orthop Rel Res 1980; 198 (153): 106–120.
4. Campanacci M, Baldini N, Boriani S et al. Giant-cell tumor of bone. J Bone Joint Surg Am 1987; 69 (1): 106–114.
5. Freyschmidt J. Standards und diagnostische Strategien bei der Diagnostik von Knochengeschwülsten und geschwulstähnlichen Läsionen. Radiologe 1998; 38: 287–300.
6. Peyser AB, Makley JT, Callewart CC et al. Osteoma of the long bones and the spine. A study of eleven patients and a review of the literature. J Bone Joint Surg Am 1996; 78: 1172–1180.
7. Papagelopoulos PJ, Galanis EC, Sim FH et al. Clinicopathologic features, diagnosis, and treatment of osteoblastoma. Orthopedics 1999; 22: 244–247.
8. Stieber JR, Dormans JP. Manifestations of hereditary multiple exostoses. J Am Acad Orthop Surg 2005; 13: 110–120.
9. Saglik Y, Altay M, Unal VS et al. Manifestations and management of osteochondromas: a retrospective analysis of 382 patients. Acta Orthop Belg 2006; 72: 748–755.
10. Müller PE, Dürr HR, Nerlich A et al. Malignant transformation of a benign enchondroma of the hand to secondary chondrosarcoma with isolated pulmonary metastasis. Acta Chir Belg 2004; 104: 341–344.
11. Müller PE, Dürr HR, Wegener B et al. Solitary enchondromas: is radiographic follow-up sufficient in patients with asymptomatic lesions? Acta Orthop Belg 2003; 69: 112–118.
12. Dellling G, Jobke B, Burisch S, Werner M. Knorpelbildende Tumoren Klassifikation, Voraussetzungen für die Biopsie und histologische Charakteristika. Orthopäde 2005; 34: 1267–1281.
13. Kirchoff C, Buhmann S, Mussack T et al. Aggressive scapular chondroblastoma with secondary metastasis—a case report and review of literature. Eur J Med Res 2006; 11: 128–134.
14. Lin PP, Thenappan A, Deavers MT et al. Treatment and prognosis of chondroblastoma. Clin Orthop Relat Res 2005; 438: 103–109.

15. Dürr HR, Lienemann A, Nerlich A et al. Chondromyxoid fibroma of bone. Arch Orthop Trauma Surg 2000; 120: 42–47.
16. Tunn PU, Schlag PM. Der Riesenzelltumor des Knochens. Eine Analyse von 87 Patienten. Z Orthop Ihre Grenzgeb 2003; 141: 690–698.
17. Dürr HR, Maier M, Jansson V et al. Phenol as an adjuvant for local control in the treatment of giant cell tumour of the bone. Eur J Surg Oncol 1999; 25: 610–618.
18. Wilkins RM. Unicameral bone cysts. J Am Acad Orthop Surg 2000; 8: 217–224.
19. Freyschmidt J, Ostertag H, Jundt G. Knochentumoren. Klinik, Radiologie, Pathologie. Berlin, Heidelberg, New York: Springer 2003; 754–776.
20. Mendenhall WM, Zlotecki RA, Gibbs CP et al. Aneurysmal bone cyst. Am J Clin Oncol 2006; 29: 311–315.
21. DiCaprio MR, Enneking WF. Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation, and treatment. J Bone Joint Surg Am 2005; 87: 1848–1864.
22. Egner-Hobarth S, Welkerling H, Windhager R. Bisphosphonate in der Therapie der fibrösen Dysplasie : Relevante Daten und praktische Aspekte. Orthopäde 2007; 36: 124–130.

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Per-Ulf Tunn
Klinik für Chirurgie und Chirurgische Onkologie
Universitätsmedizin Berlin
Charité Campus Buch
Lindenberger Weg 80
13125 Berlin
E-Mail: per-ulf.tunn@charite.de