



Benigne Tumoren und tumorähnliche Läsionen des Knochens

Allgemeine Behandlungsprinzipien

Knochtumoren können nach WHO in benigne und maligne sowie tumorähnliche Läsionen unterteilt werden. Tumorähnliche Läsionen besitzen kein autonomes Wachstum und sind keine echten Neoplasien, weisen jedoch eine ähnliche Morphologie und nicht selten ein vergleichbares biologisches Verhalten und klinische Symptomatik wie echte Tumoren auf und ähneln somit einem echten Knochtumor.

Einleitung

Knochtumoren sind insgesamt seltene Tumoren, es treten ca. 3–4 primäre maligne Knochtumoren pro 100.000 Personen pro Jahr auf. Benigne Knochtumoren sind dabei wesentlich häufiger. Etwa 40–50 % aller Knochtumoren sind als benigne zu werten [14]. Die benignen Tumoren sind häufig Zufallsbefunde, die bei radiologischer Diagnostik entdeckt werden. Einige benigne Knochtumoren werden auch mit einer typischen Symptomatik, wie z. B. das Osteoidosteom, oder durch pathologische Frakturen klinisch apparent. Die den unterschiedlichen Therapieschemata der benignen Knochtumoren zugrunde liegende Differenzialdiagnostik stützt sich dabei immer auf eine Kombination von klinischen, radiologischen und histopathologischen Befunden. Die Einteilung der gutartigen Knochtumoren und der tumorähnlichen Läsionen erfolgt nach der WHO-Klassifikation, die als wesentliches Kriterium eine eventuell

vorhandene Matrixproduktion der Läsion oder sonstige histologische, klinische und radiologische Kriterien verwendet (▣ Tab. 1; [48]). Um die Indikation für die verschiedenen chirurgischen und adjuvanten Therapiemaßnahmen abzuleiten und die lokale Rezidivwahrscheinlichkeit in bestimmten Grenzen vorhersagen zu können, wurde in Analogie zu den primär malignen Knochtumoren eine Stadieneinteilung nach Enneking beschrieben (▣ Tab. 2). Die Therapie, die sich aus dieser Einteilung ableitet, richtet sich nach der biologischen Aggressivität der Läsion und der radiologischen Darstellung in den verschiedenen Methoden. Es gibt Läsionen, die keiner operativen Therapie zugeführt werden müssen und Läsionen, die, obwohl sie als benigne klassifiziert werden, lokal aggressiv wachsen, und daher operativ entfernt werden sollten. Im folgenden sollen Läsionen, die keiner operativen Therapie, sog. Leave-me-alone-Läsionen, und Veränderungen, die entsprechend ihrer biologischen Aktivität mehr oder weniger radikal, manchmal auch extraläsional en bloc reseziert werden sollten, dargestellt werden.

Nicht zu operierende gutartige Tumoren

Nichtossifizierendes Fibrom des Knochens

Das nichtossifizierende Fibrom des Knochens (NOF) ist eine häufige Diagnose von gutartigen Knochenveränderungen

im Jugendalter. Meist werden sie zufällig als Nebenbefund diagnostiziert. Synonym mit dem Begriff des nichtossifizierenden Fibroms ist auch der fibröse metaphysäre Defekt und der fibröse Kortikalisdefekt zu verwenden [55]. Die Veränderung ist typischerweise metaphysär gelegen und entspricht einem Defekt der Kortikalis, welcher bindegewebig aufgefüllt ist. Der fibröse Kortikalisdefekt liegt dabei typischerweise in der Kortikalis, breitet sich der Befund in die umgebende Spongiosa aus, dann spricht man von einem nichtossifizierenden Fibrom. Als eine mögliche Ursache werden abnorme Belastungen im Bereich der metaphysären Sehnen- und Bänderansätze gesehen [46]. Im Rahmen des physiologischen Wachstums des Knochens wächst dann der fibröse Kortikalisdefekt nach diaphysär und es erfolgt ein Remodeling, welches die Veränderung selbst limitiert und sie daher zu einer sog. Leave-me-alone-Läsion macht.

Das NOF tritt typischerweise in der Altersgruppe von 10–15 Jahren gehäuft auf, Jungen scheinen etwas häufiger betroffen zu sein. Im konventionellen Röntgenbild sieht man die typische traubenförmige Konfiguration der exzentrisch, kortikalisnah und metaphysär gelegenen Veränderung, die in der Regel von einem polyzyklischen Sklerosesaum umgeben ist (▣ Abb. 1; [21]). Wenn dieses typische konventionell radiologische Bild in der entsprechenden Altersgruppe vorliegt, dann ist keine weitere Diagnostik ergänzend erforderlich.

Hier steht eine Anzeige.



Tab. 1 Einteilung und Häufigkeit primär benigner Tumoren des Knochens [48]

WHO-Klassifikation benigner Knochentumoren (WHO 2002)		
Gruppe	Entität	% aller benignen Tumoren
Knochenbildende Tumoren	Osteom	
	Osteoidosteom	10
	Osteoblastom	3
Knorpelbildende Tumoren	Osteochondrom	48
	Enchondrom	23
	Chondroblastom	5
	Chondromyxoidfibrom	2
Vaskuläre Tumoren	Hämangiom	4
	Glomustumor	<1
Intraossäre Weichgewebstumoren	Desmoidtumor	<1
	Lipom	<1
	Benignes fibröses Histiozytom	2
Riesenzelltumor	Osteoklastom	10
Tumorähnliche Läsionen (Auswahl)	Juvenile Knochenzyste	
	Aneurysmatische Knochenzyste	
	Fibröse Dysplasie	
	Fibröser metaphysärer Defekt (NOF)	
	Pigmentierte villonoduläre Synovitis M. Paget	

Tab. 2 Stadieneinteilung benigner Tumoren nach Enneking [22]

	I (inaktive Läsion)	II (aktive Läsion)	III (aggressive Läsion)
Grad	G0	G0	G0
Lokale Ausdehnung/ Metastasen	T0/M0	T0/M0	T1-2/M0-1
Klinischer Verlauf	Asymptomatisch, keine Progression, Selbstheilung	Geringe Schmerzen, progressiv, Auftrei- bung/Deformierung des Kompartimentes	Symptomatisch (deut- liche Schmerzen, Spon- tanfraktur) hohe Rezi- divrate
Szintigraphie	Negativ	Aktivität im Tumor	Aktivität auch jenseits der Tumorgrenzen
CT/MRT	Homogen, intakte und gut abgrenzba- re Kapsel	Homogen, intakte, aber dünne Begrenzung, expansiv	Inhomogen, unscharf begrenzt, extrakomp- artmentale Ausdehnung
Resektion	Intrakapsulär	Marginal	Weit im Gesunden

Das NOF ist eine radiologische Diagnose und bedarf bei eindeutigem Befund keiner histologischen Abklärung [49]. Immer wieder besteht bei großen Befunden jedoch die Frage nach der Stabilität. Eine erhöhte Frakturgefahr besteht nach Arata et al. [2] erst bei großen Befunden mit einem Querdurchmesser über 50 % des transversalen Knochendiameters oder einer longitudinalen Ausdehnung von 33 mm. Sollte aufgrund dieser Kriterien eine operative Therapie des NOF erfolgen, so ist die

komplette Ausräumung und Auffüllung mit Spongiosa die empfohlene Therapie [11].

Eine Sonderform ist beschrieben als Jaffe-Campanacci-Syndrom, bei dem multiple nichtossifizierende Fibrome an verschiedenen Lokalisationen auftreten und die Patienten zudem systemische und dermale Veränderungen, die an eine Neurofibromatose Typ 1 erinnern, aufweisen [11].

Fibröse Dysplasie

Bei der fibrösen Dysplasie handelt es sich um eine gutartige mesenchymale Erkrankung, bei der es zu einer unzureichenden osteoblastären Differenzierung kommt, 5–7 % aller gutartigen Knochentumoren entfallen auf die fibröse Dysplasie [16]. Die fibröse Dysplasie kann monostotisch oder polyostotisch vorkommen. Bei der polyostotischen Form mit zusätzlichem Auftreten von endokrinen Störungen liegt ein McCune-Albright-Syndrom vor, in Kombination mit subkutanen Myxomen ein Mazabraud-Syndrom. Ursächlich für die fibröse Dysplasie ist eine somatische Mutation des GNAS-Gen auf dem Chromosom 20. Es bildet sich primär Faserknochen in der Spongiosa, bei Fortschreiten kann jedoch auch die Kortikalis durch Faserknochen ersetzt sein. Infolgedessen liegt typischerweise ein Knochen vor, der einerseits gering mechanisch belastbar ist und zu Deformitäten neigt und andererseits biochemisch durch eine hohe knochenspezifische alkalische Phosphatase und hohe Fibroblast-growth-factor(FGF)-23-Spiegel gekennzeichnet ist [31].

Radiologisch zeigt sich ein seifenblasenähnliches, wabig-zystisches Muster mit einer oft deutlichen Auftreibung des Knochens und Ausdünnung der Kortikalis [57]. Im konventionellen Röntgenbild und in der CT ist typischerweise eine milchglasartige Veränderung beschrieben (Abb. 2a–c).

Die fibröse Dysplasie kann prinzipiell an jedem Knochen auftreten, die langen Röhrenknochen der unteren Extremität und hier überwiegend die Meta- und Diaphysen sind am häufigsten betroffen.

Die Therapie der fibrösen Dysplasie ist in der Regel konservativ. Aufgrund der Ätiologie ist ein therapeutischer Ansatz bei symptomatischen Patienten, insbesondere bei Schmerzen, die Gabe von Bisphosphonaten zur Normalisierung des Knochenumbaus [9]. Die operative Therapie ist v. a. bei ausgeprägten Deformitäten und Frakturen indiziert [51]. Es kommen verschiedene, v. a. intramedulläre Stabilisierungsverfahren wie intramedulläre Markdrähte oder Marknägel zur Anwendung [56].

Bei der Versorgung von pathologischen Frakturen ist die eingeschränkte Frakturheilung durch die gestörte osteoblastäre Funktion zu bedenken. Bei ausgeprägten Deformierungen können Korrekturosteotomien zur Arthrosevorbeugung notwendig sein. Die besten Resultate sind hier mit interner Fixation mit rigiden Implantaten beschrieben. Während bei der monostotischen Form kontroverse Berichte zum therapeutischen Nutzen einer ausschließlichen Kürettage mit nachfolgender Spongiosaplastik vorliegen, so ist dies bei der polyostotischen Form nicht erfolgsversprechend [50].

Enchondrome

Chondrogene Raumforderungen im Skelett sind häufig und stellen oft eine diagnostische Herausforderung dar, da die Unterscheidung zwischen benignen und malignen Befunden, vor allem der Übergang des Enchondroms zum hochdifferenzierten Chondrosarkom G1 rein bildmorphologisch schwierig und manchmal auch unmöglich ist. Knorpel bildende Veränderungen sind weitaus häufiger benigne als maligne [22].

Das Enchondrom ist ein benigner hyaliner Knorpeltumor des Knochenmarkraumes (WHO 2002). Mit der Bezeichnung „Chondrome“ werden knorpelige Tumoren beschrieben, die auch extramedullär als periostale oder juxtakortikale Befunde vorkommen können. Knorpelige Tumoren entstehen auf dem Boden von während des Wachstums versprengten Knorpelzellen. Daraus erklären sich die häufigsten Lokalisationen der knorpeligen Tumoren. Sie finden sich an den langen Röhrenknochen, sowohl der oberen als auch der unteren Extremität, hauptsächlich epiphysenfugennah, können jedoch auch im Rahmen des Wachstums metaphysär lokalisiert sein. An den platten Knochen, an denen entwicklungsgeschichtlich keine Knorpelkeime vorkommen (mediale zwei Drittel der Clavicula, Gesichtsknochen, Schädelkalotte), treten nur sehr selten knorpelige Tumoren auf. Neben den langen Röhrenknochen der Extremitäten ist das Auftreten von Enchondromen am Handskelett wesentlich häufiger [22].

Hier steht eine Anzeige.

 Springer

Enchondrome können in jedem Lebensalter vorkommen, die meisten Fälle treten jedoch zwischen dem 30. und 40. Lebensjahr auf. Es gibt keine geschlechterspezifische Prädominanz [53].

Enchondrome der Hand

Enchondrome sind die häufigsten Knochentumoren der Hand [45]. Meistens werden Enchondrome am Handskelett durch pathologische Frakturen symptomatisch. Sie treten am Handskelett vor allem in den kurzen Röhrenknochen auf. Auch für die Enchondrome an der Hand gibt es keine Geschlechterpräferenz, die Enchondrome werden meistens im mittleren Lebensalter auffällig.

An der Hand können im Gegensatz zu den Enchondromen der langen Röhrenknochen der Extremitäten ein expansives Wachstum, Schwellung und Ausdünnung der Kortikalis beobachtet werden, ohne dass dies Hinweise auf eine maligne Entartung sein müssen.

Enchondrome der langen Röhrenknochen

Enchondrome an den langen Röhrenknochen sind meist Zufallsbefunde bei Bildgebung der Schulter oder des Kniegelenkes und führen dann zur weiteren Diagnostik. Enchondrome liegen intramedullär und haben in der Regel keine Periostreaktion, daher treten nur selten klinische Symptome auf. Wenn klinische Symptome eindeutig der Läsion zuzuordnen sind, dann sollte dies Anlass zur weiteren Abklärung und zum Ausschluss einer malignen Veränderung sein.

Nach der Manifestation an der Hand ist das Auftreten am Femur etwas häufiger als am Humerus (10 % gegenüber 6 %) [22].

Im konventionellen radiologischen Bild zeigt sich bei einem Enchondrom eine typische Lodwick-IA-Läsion mit einer intramedullären Lage ohne Veränderungen der Kortikalis bzw. Periostreaktionen. Die ergänzende Schnittbilddiagnostik dient der Beurteilung des Größenausmaßes sowie der genaueren Beurteilung einer möglichen Kortikalisarrosion. Läsionen mit einer Ausdehnung von mehr als 4 cm oder einer von intramedullär herrührenden

Orthopäde 2017 · 46:484–497 DOI 10.1007/s00132-017-3429-z
© Springer Medizin Verlag GmbH 2017

H. Fritzsche · K.-D. Schaser · C. Hofbauer

Benigne Tumoren und tumorähnliche Läsionen des Knochens. Allgemeine Behandlungsprinzipien

Zusammenfassung

Hintergrund. Benigne Knochentumoren sind wesentlich häufiger als maligne Knochentumoren. Einige sind durch einen eindeutigen radiologischen Befund klar zu klassifizieren, bei anderen ist die Diagnostik vielfältiger. Weiterhin kann die Therapie unterschiedlicher benigner Läsionen stark differieren. Ein Großteil der Läsionen bedarf keiner weiteren operativen Therapie. Bei anderen Tumoren, wie z. B. der aneurysmatischen Knochenzyste oder dem Riesenzelltumor ist aufgrund des lokal aggressiven Verhaltens die operative Therapie indiziert.

Diagnostik. Die größte Herausforderung liegt in der Bildgebung und für den Pathologen in der Unterscheidung von benignen Läsionen und Low-grade-Sarkomen, sodass hier einmal mehr die histopathologische Diagnose und entitätsmäßige Zuordnung im Verbund mit allen klinischen und radiologischen Informationen gestellt werden kann. Aus einer gewissen diagnostischen Unsicherheit heraus wird häufiger als notwendig die operative Therapie gewählt.

Therapie. Zur Behandlung der fibrösen Dysplasie und des Riesenzelltumors sind systemische medikamentöse Therapieansätze hinzugekommen. Die fibröse Dysplasie kann in Abhängigkeit von der Aktivität mit Bisphosphonaten behandelt werden und für den Riesenzelltumor zeigt die Therapie mit Denosumab ein gutes Ansprechen. Das Osteoidosteom ist einer der dankbarsten gutartigen Knochentumoren, da es durch die klassische Klinik, eine relativ eindeutige Radiomorphologie und die einfache Therapie gut und effektiv zu behandeln ist. Die Wahl des jeweiligen Therapieverfahrens richtet sich v. a. nach der Lokalrezidivneigung der Läsion, der Komplikationsrate der jeweiligen Verfahren, den Möglichkeiten zur Defektrekonstruktion, den resultierenden Funktionsdefiziten und den patientengebundenen Besonderheiten.

Schlüsselwörter

Aneurysmatische Knochenzyste · Chondrome · Knochenneoplasien · Riesenzelltumor · Therapie · Benigne Knochentumoren · Diagnostik

Benign tumours and tumour-like lesions of the bone. General treatment principles

Abstract

Background. Benign bone lesions are much more common than malignant lesions. Some benign bone tumors have a characteristic and typical radiographic appearance, while others are more challenging. Therapy of benign bone tumors differs greatly. While the majority of benign bone tumors do not require surgical therapy, other specific lesions, e. g. aneurysmal bone cysts or giant cell tumors (GCT) of the bone require surgery due to their locally aggressive behavior.

Diagnostics. The major challenge for the radiologist and/or pathologist is the differentiation between a benign and low-grade malignant lesion (e. g. enchondroma versus low-grade chondrosarcoma) for which all available clinical and radiographic information is mandatory. Therefore, surgical therapy is rather more often performed than necessary due to uncertainty in many cases.

Therapy. Novel systemic therapies are available for fibrous dysplasia and GCT of

the bone: Fibrous dysplasia can be treated with bisphosphonates, and GCT responds to denosumab. In fact, denosumab has been approved for the treatment of irresectable GCT. Osteoid osteoma is fairly easy to recognize and also to treat given the characteristic clinical presentation and rapid and effective response to local therapy (possible as percutaneous thermo-/laser ablation). In summary, several therapeutic options exist for benign bone tumors, and the choice depends upon the tendency/risk of local recurrence, the rate of surgical complications, options for defect reconstruction, postoperative functional deficits, and specific patient characteristics.

Keywords

Aneurysmal bone cysts · Enchondroma · Giant Cell Tumors · Neoplasms, bone · Therapy · Benign bone neoplasm · Diagnostic



Abb. 1 ▲ Nichtossifizierendes Knochenfibrom (NOF) im nativen Röntgenbild bei einem asymptomatischen Patienten mit typischer metaphysärer Lage an den langen Röhrenknochen, bevorzugt am distalen Femur und der proximalen Tibia. Ein gleichzeitiges Auftreten, wie in diesem Fall ist möglich. Charakteristisch ist die traubenförmige Aufhellung umgeben von einem girlandenartigen dichten Sklerosesaum unter der vorgewölbten und ausgedünnten Kompakta. Abdruck mit freundl. Genehmigung von H. Fritzsche

Kortikalisarrosion (endosteal scalloping) sind malignitätsverdächtig [30].

Enchondromatosen (M. Ollier)

Bei der Enchondromatose handelt es sich um eine Entwicklungsstörung mit gestörter enchondraler Ossifikation und der Ausbildung von metaphysennahen Enchondromen. Die Veränderungen treten mit Deformitäten der betroffenen Extremität bereits in der Kindheit auf und bevorzugen eine Körperhälfte (WHO 2002). Die Ollier-Erkrankung ist aus dem Kreis der Enchondromatosen die häufigste Erkrankung, sie tritt sporadisch auf, es ist kein Erbgang bekannt. Beim M. Ollier sind nur knöcherne Ver-

änderungen beschrieben. Bestehen zu den knöchernen Veränderungen noch multiple kutane Hämangiome spricht man vom Maffucci-Syndrom.

Bei den Enchondromatosen muss in der langfristigen Betreuung mit einem Entartungsrisiko von 10–30 % gerechnet werden; die Patienten sollten regelmäßig kontrolliert werden [22]. Mögliche Zeichen der Entwicklung eines sekundären konventionellen Chondrosarkoms sind zunehmende Weichteilschwellungen, radiologische Destruktion der Kortikalis oder Schmerzen.

Therapie

Die Therapie der chondrogenen Veränderungen richtet sich nach den klinischen Symptomen, der Bildgebung und der Lokalisation der Raumforderung.

An den Phalangen der Hände sind die Veränderungen fast immer gutartig. Daher besteht die primäre definitive Versorgung in der Ausräumung der Läsion mit dem scharfen Löffel und ggf. Osteosynthese. Für die Defektfüllung können entweder Beckenkammpongiosa oder andere Knochenersatzmaterialien, bei älteren Patienten auch Knochenzement verwendet werden. Das gesamte, bei der Ausräumung gewonnene Material wird zur histologischen Beurteilung eingesandt. Bei der operativen Versorgung ist die Gründlichkeit des lokalen Vorgehens entscheidend für die Prognose. Die Häufigkeit eines Lokalrezidivs wird mit etwa 13 % angegeben [45].

» Häufig ist der Patient durch die schriftlichen Radiologiebefunde verunsichert

Bei den chondrogenen Tumoren der langen Röhrenknochen ist die häufigste Unsicherheit die Unterscheidung zwischen Enchondrom und Chondrosarkom G1. Bildmorphologisch ist die Abgrenzung nicht immer eindeutig möglich. Bei fehlender Symptomatik und ohne eindeutige Malignitätskriterien in der Bildgebung sollte keine histologische Sicherung erzwungen werden. Allenfalls kann hier eine bildgebende Verlaufskontrolle mittels Röntgen im Verbund

mit MRT mit Kontrastmittel vereinbart werden. In der MRT kann die T1-Wichtung für die Unterscheidung zwischen Enchondrom und Chondrosarkom G1 Hinweise geben. In der Literatur ist beschrieben, dass Enchondrome in der T1-Wichtung als wesentliches radiologisches Unterscheidungsmerkmal eine deutlich höhere Signalintensität aufzeigen als Chondrosarkome [12].

Häufig ist der Patient jedoch durch die schriftlichen Radiologiebefunde und die möglicherweise unsicheren Auskünfte der primär behandelnden Ärzte verunsichert, sodass er die histologische Abklärung wünscht. Dabei ist zu beachten, dass auch die histologische Unterscheidung zwischen Enchondrom und Chondrosarkom G1 nicht immer einfach ist. Die Diagnosestellung durch eine Biopsie allein ist unter Umständen nicht repräsentativ und damit nicht zur Differenzierung bei der Frage Enchondrom – Chondrosarkom G1 zu verwerten. Die Läsion muss komplett kürettiert werden und das gesamte Material einschließlich klinischer und bildmorphologischer Informationen dem Pathologen mit zur Untersuchung übersandt werden. Die komplette Exkochleation und lokale Zementauffüllung ist dann bei histologischer Bestätigung eines Chondrosarkoms G1 auch bereits die Therapie der Wahl.

Osteochondrome

Die Osteochondrome sind die häufigsten Knochentumoren allgemein und die häufigsten gutartigen Knochentumoren. Sie können an allen Knochen auftreten, die knorpelig präformiert sind. Pathogenetisch liegt der Osteochondromentstehung wahrscheinlich ein aberantes lokalisiertes, im Verlauf des Wachstums zunehmend nach metaphysär versprengtes Wachstumsfugengewebe zugrunde. Die häufigsten Lokalisationen sind daher an den Röhrenknochen mit dem größten Längenwachstum zu finden, d. h. am distalen Femur und der proximalen Tibia sowie dem proximalen Humerus. Die solitären Osteochondrome wachsen so lange, wie die Epiphysenfuge offen ist. Im häufigsten Fall des Zufallsbefundes einer solitären Exostose sollte ein abwartendes Vorgehen mit dem Patienten besprochen

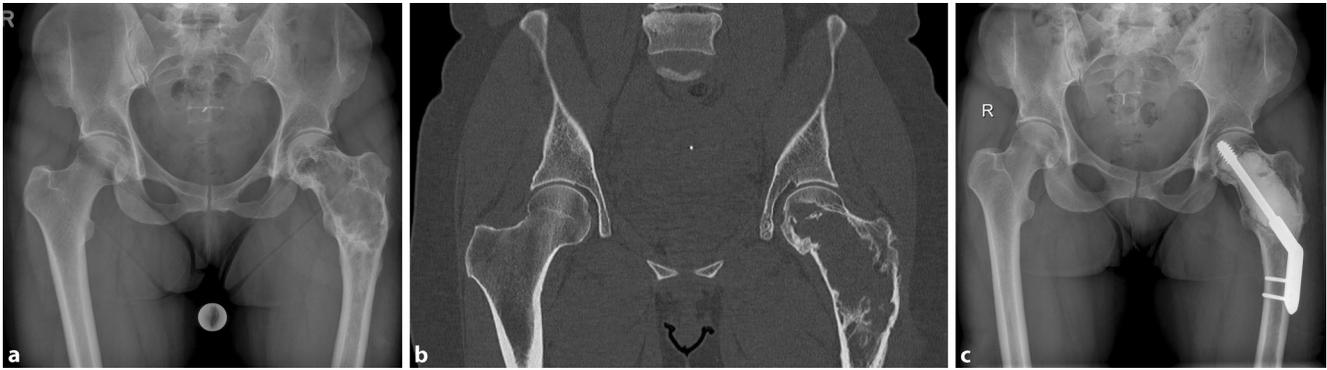


Abb. 2 ▲ **a** Typisches Röntgenbild einer fibrösen Dysplasie mit seifenblasenähnlichen, wabig-zystischen Mustern, der Knochen wirkt aufgetrieben mit dünner, welliger Kortikalis. **b** Mit der CT keine zusätzlichen diagnosespezifischen Informationen. **c** Die belastungsabhängigen Beschwerden der Patientin infolge der Instabilität. Daher Exkochleation der Läsion, Palacosplombe und Stabilisierung mit dynamischer Hüftkopfschraube. Abdruck mit freundl. Genehmigung von H. Fritzsche

werden. Ein Wachstum nach Abschluss des Längenwachstums oder eine Knorpelkappe >2 cm in der MRT sind suspekt auf die Transformation in ein Chondrosarkom und sollten dann entfernt werden [41].

Eine relative Indikation zur Resektion sind Beschwerden durch Verdrängung von umliegendem Gewebe, was zu Reizungen der Muskelansätze oder Sehnen führen kann oder zu Beschwerden durch Verdrängung von Blutgefäßen und Nerven sowie in Gelenknähe zu möglichen Deformitäten.

Bei dem Vorliegen von multiplen kartilaginären Exostosen kann es durch die epiphysennahe Lage häufiger zu Achs- und Längenabweichungen kommen, sodass hier v. a. im Zeitraum des größten Längenwachstums eine engmaschige Kontrolle erfolgen sollte, um hier Resektionen oder Achskorrekturen vornehmen zu können. Die Gefahr der malignen Entartung ist bei den hereditären Exostosen höher als bei den solitären Exostosen, in der Literatur ist die Rate zwischen 5 und 25 % beschrieben, mit dem höheren Entartungsrisiko bei den stammnahen Befunden [41].

Juvenile Knochenzyste

Die Bezeichnung juvenile Knochenzyste wird synonym mit der Bezeichnung solitäre oder einfache Knochenzyste verwendet. Die juvenile Knochenzyste tritt in der Regel bei jungen Patienten in der 1. und 2. Lebensdekade auf. Männer sind häufiger betroffen als Frauen. Die Lokalisati-

on ist überwiegend dia- und metaphysär in den großen Röhrenknochen, v. a. des Humerus (50–70 %) und des proximalen Femurs (25 %) [17, 52]. Die juvenile Knochenzyste ist eine meist einkammerige Zyste mit seröser Flüssigkeit, ausgekleidet von einer fibrösen Membran, die Kortikalis ist intakt, kann jedoch deutlich ausgedünnt sein. Radiologisch zeigt sich eine zentrale, ovaläre Strukturauslöschung mit scharfer Begrenzung zum Rand der Läsion (Abb. 3a, b). Häufig sind sog. fallen fragments zu sehen, die sich nach Infraktionen an dem Boden der Zyste anlagern und als charakteristisches radiologisches Zeichen gelten.

Die juvenilen Zysten sind in der Regel schmerzlos und werden dann als Zufallsbefund entdeckt. Meist werden sie erst symptomatisch, wenn sie zu einer pathologischen Fraktur geführt haben. Ist eine Fraktur eingetreten, kommt es oft zur spontanen Ausheilung der Zyste. Die Ausheilung wird durch die Druckentlastung eingeleitet, weswegen früher die Therapie der Wahl bei juvenilen Knochenzysten das Einbringen von Hohl-schrauben war, wodurch die Zyste „austrocknete“. Die Instillation von Cortison zeigt eine meist nur geringe Erfolgsrate nach der ersten Behandlung. Oft sind 2, 3 oder mehr Instillationszyklen (3-mal in Abstand von 6–8 Wochen) erforderlich [8, 58], die Konsolidierungszeiten erstrecken sich teilweise über 2 Jahre. Laut Metaanalyse erbrachte die Injektion von Methylprednisolon eine Heilung zwischen 15 und 100 % [17]. Die Therapieeffektivität basiert wahrscheinlich auf

einer steroidinduzierten Sekretionshemmung und Degeneration der Zystenwand mit konsekutiver Reduktion des in der Zystenflüssigkeit erhöhten Prostaglandin E2 [33].

Aktuell werden Kombinationstherapien empfohlen, die eine Kürettage mit der Möglichkeit der Gewinnung von Gewebeproben für die histologische Sicherung ermöglichen, sowie die Auffüllung mit verschiedenen Knochenersatzmaterialien (z. B. demineralisierte Knochenmatrix, Calciumsulfat-Granulat oder lyophilisierter Knochen). Beim Auftreten einer pathologischen Fraktur kann es alleine durch das Frakturhämatom und die Eröffnung der Zyste durch die Fraktur zur Ausheilung bei entsprechender Ruhigstellung kommen. Bei ausgedehnten Befunden oder ausgeprägter Schmerzsymptomatik kann auch eine Versorgung mit Spongiosaplastik und Stabilisierung mittels Nagel oder ESIN (elastisch-stabile intramedulläre Nagelung)-Osteosynthese erfolgen. Der Erfolg der Therapie ist abhängig von der möglichst kompletten Füllung der Zyste mit Fremdknochen oder Knochenersatzmaterialien.

Zu operierende gutartige Tumoren

Aneurysmatische Knochenzyste

Die aneurysmatische Knochenzyste (AKZ) ist eine osteolytische, nichtneoplastische sehr gut vaskularisierte tumorähnliche Läsion des Knochens. Als zugrunde liegende Ätiologie wird eine

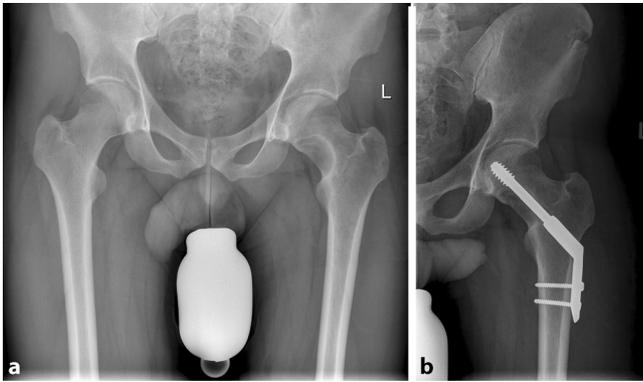


Abb. 3 ▲ a Beckenübersicht einer juvenilen Knochenzyste eines 23-Jährigen mit belastungsabhängigen Beschwerden. b Nach Exkochleation, Auffüllung des Defektes mit autologer Spongiosa und dynamischer Hüftkopfschraube. Abdruck mit freundl. Genehmigung von H. Fritzsche

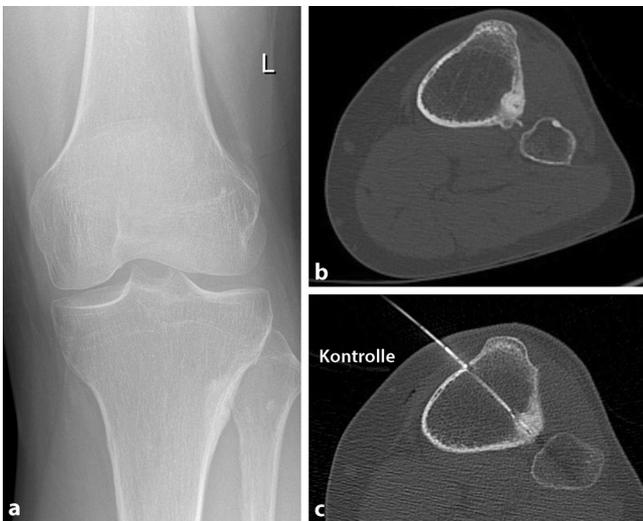


Abb. 4 ◀ a Typisches Bild eines Osteoidosteoms mit einer Lysezone (Nidus), umgeben von einer dicken Sklerosezone. b Die CT ist sensitiver als die MRT. c Die Radiofrequenzablation als Therapie der Wahl. Abdruck mit freundl. Genehmigung von H. Fritzsche

arteriovenöse Missbildung mit Erhöhung des venösen Binnendruckes und sekundärer osteoklastärer Resorption des Knochens angenommen. Es werden jedoch auch rezidivierende Blutungen infolge traumatischer Einwirkungen ursächlich diskutiert. Typische Lokalisationen sind die Metaphysen langer Röhrenknochen und die Wirbelsäule. Im Unterschied zur juvenilen Knochenzyste wächst die AKZ nach Wachstumsabschluss manchmal auch nach epiphysär. Die klinische Symptomatik ist lokalisationsabhängig und besteht bei metaphysärer Lage zumeist aus lokalen Schmerzen, Schwellung und Bewegungseinschränkung des angrenzenden Gelenkes. Bei Wirbelsäulensitz kann es zur Infraktion der Wirbelkörper, kyphoskoliotischer Fehlstellung bis hin zu sensomotorischen Defiziten infolge radikulärer Kompression kommen.

Zur Diagnostik erfolgt neben dem konventionellen Röntgen meist ergänzend eine MRT, welche zumeist die spezifischere Diagnose erlaubt. Diagnostisch richtungweisend sind nachweisbare Flüssigkeitsspiegel innerhalb der Zysten. In der Bildgebung ist die AKZ durch ein lokal aktives und nicht selten aggressives Wachstum mit ausgedehnten Osteolysen, Kortikalisarrosion und pathologischen Frakturen gekennzeichnet. Im Gegensatz zur solitären Knochenzyste ist die AKZ immer gekammert und kann expansiv, die gesamte Metaphyse auftreibend wachsen. In diesem Zusammenhang und unter diesem Aspekt, dass sich sekundäre AKZ in zum Teil malignen Knochentumoren bilden können, muss unabdingbar jeder chirurgischen Therapie eine histologische Diagnosesicherung vorausgehen. Wichtigste und

gefährlichste Differenzialdiagnose ist das teleangiektatische Osteosarkom.

Eine kausale Therapie der AKZ ist nicht möglich. Die konservative Therapie sollte nur bei radiologisch eindeutigen Befunden und Zysten, die aufgrund ihrer Größe keine Gefahr für die Stabilität darstellen, erfolgen. In der Regel erfolgt die Therapie operativ. Hier ist nach der aktuellen Leitlinie die Kombination aus verschiedenen Verfahren empfohlen.

» Der Erfolg der Therapie ist abhängig von der möglichst kompletten Füllung der Zysten

Die ESIN-Osteosynthese ist bei großen Zysten und insbesondere bei Frakturen zur sofortigen Übungsstabilität im Bereich der langen Röhrenknochen in Erwägung zu ziehen, jedoch als alleinige Maßnahme nicht ausreichend. Ergänzend sollte die komplette Füllung der Zysten mit Fremdknochen bzw. Knochenerersatz erfolgen. Der Erfolg der Therapie ist abhängig von der möglichst kompletten Füllung der Zysten. Die Auffüllung mit Knochenzement bietet in der bildgebenden Verlaufskontrolle den Vorteil, dass das Rezidiv am Rand des Knochenzements besser erkannt werden kann als nach Auffüllung der Läsion mit Spongiosa.

Obwohl es sich bei der AKZ um eine gutartige Veränderung handelt, neigen sie häufig zu Rezidiven (10–60 % innerhalb von 24–50 Monaten) bzw. reagieren nicht oder nur partiell auf die Behandlung [4]. Zusätzlich können auch pathologische Frakturen bei scheinbar ausgeheilten Zysten auftreten [42]. Tendenziell schlechtere Ergebnisse finden sich bei jüngeren Kindern (<10 Jahre) und bei einer Lokalisation nahe der Epiphyse [4, 42].

Schwer zugängliche primäre AKZ können auch mit wiederholter, selektiver angiographischer Embolisation behandelt werden. Insbesondere bei Rezidiven im Bereich der Wirbelsäule und des Beckens kann diese auch präoperativ additiv erfolgen. Hier scheint auch der Einsatz von humanen monoklonalen Antikörpern vielversprechend zu sein [35]. Außerdem ist die primäre AKZ

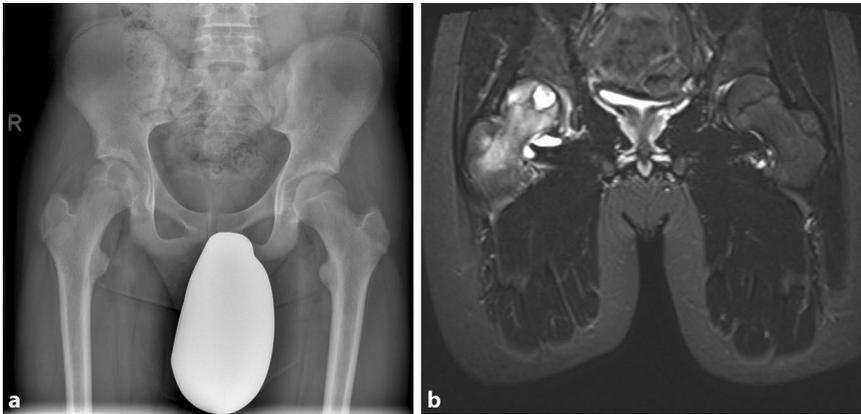


Abb. 5 ▲ Typisches Röntgenbild (a) eines 14-jährigen Jungen mit einem Chondroblastom. Scharf begrenzte Osteolyse in epi-/metaphysärer Lage, in der MRT (b) deutliches Ödem um die Läsion. Abdruck mit freundl. Genehmigung von H. Fritzsche

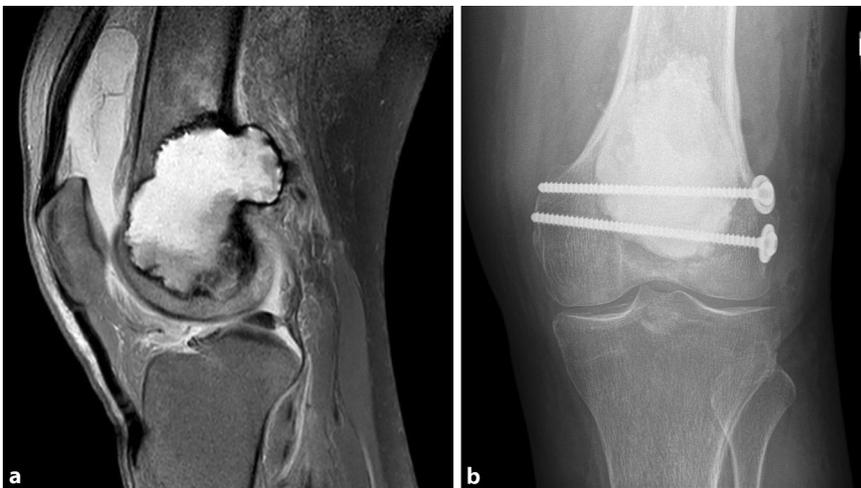


Abb. 6 ▲ 65-jährige Patientin, wegen Instabilität gestürzt. Epi-/metaphysär gelegene Läsion mit pathologischer Fraktur und extraossärem Tumoranteil eines Riesenzelltumors (a). Nach initialer Biopsie Exkochleation, Palacosplombe und Schraubenosteosynthese (b). Abdruck mit freundl. Genehmigung von H. Fritzsche

strahlensensibel. Eine Radiatio führt häufig zu einer spontanen Ossifikation der Läsion, aufgrund des häufig jungen Alters der Patienten ist diese jedoch kritisch abzuwägen [6].

Eine Sonderform ist das reparative Riesenzellgranulom (solide AKZ), eine nichtneoplastische benigne intraossäre Veränderung, die häufig in der Mandibula oder Maxilla sowie in kleinen Knochen von Händen und Füßen beobachtet wird [26]. Diese seltene Läsion ist charakterisiert durch ein prominent spindelzelliges fibröses Stroma mit Einblutungsarealen und Verbänden mehrkerniger Riesenzellen, allerdings jene weniger ausgedehnt als beim Riesenzelltumor. Histologisch ist die Läsion identisch zum braunen Tu-

mor bei Hyperparathyreoidismus. Das reparative Riesenzellgranulom kann in jedem Alter vorkommen, wobei eine Bevorzugung in der 2. und 3. Lebensdekade besteht. Klinisch dominiert die oft schmerzlose Schwellung der betroffenen Körperregion. Therapeutisch sollte die Kürettage mit Adjuvantien erfolgen, um eine weitergehende Knochenzerstörung zu verhindern. Im Rezidivfall ist häufig die Resektion notwendig.

Osteoidosteom

Das Osteoidosteom ist eine kleine (<1,5 cm), im Wachstum selbstlimitierende Knochenläsion, welche erstmalig 1935 durch Jaffe [29] als eigene Entität

beschrieben wurde. Der Häufigkeitsgipfel liegt in der 2. Dekade. Eine spontane Ausheilung ist möglich und kann durch die Gabe von nichtsteroidalen Antirheumatika beschleunigt werden [25]. Die typischen nächtlichen Beschwerden sind durch Salicylate („Aspirin-Test“) häufig rückläufig. Lokalisation des Tumors sind die Kortikalis der Meta- oder Diaphyse der langen Röhrenknochen (50 % untere Extremität). Der tumorspezifische Nidus stellt sich im Röntgenbild als runde bis ovale, gut abgegrenzte Lysezone, umgeben von einer dicken Sklerosezone dar (■ Abb. 4a, b; [21, 34]). Als ergänzendes Schnittbildverfahren wird der knochenspezifischen CT der weniger sensitiven MRT der Vorzug gegeben [3]. Bei einer Lokalisation an der Wirbelsäule (13 %) ist die Skoliose ein typisches Erstsymptom [47]. Deformitäten und Längendifferenzen der Extremitäten können bei Kindern beobachtet werden. Pathogenetisch werden eine posttraumatische oder entzündliche Genese diskutiert [44]. Wichtigste Differenzialdiagnose ist neben dem Osteoblastom und der Osteomyelitis vor allem das Osteosarkom. Chirurgisch essenziell ist die alleinige, aber vor allem vollständige Inaktivierung/Entfernung des Nidus, um ein Rezidiv zu vermeiden. Standard und damit Therapie der ersten Wahl sind weniger invasive CT-gestützte Verfahren der Thermoablation (Laser- oder Radiofrequenzablation) (■ Abb. 4c; [7, 23, 24]). Die lokale Kürettage und Exkochleation des Nidus wird bei unklarer Diagnose und bei Rezidivläsionen als Alternativtherapieverfahren empfohlen.

Eine detaillierte Beschreibung dieser Entität ist dem gesonderten Artikel über Osteoidosteome in diesem Themenheft zu entnehmen.

Osteoblastom

Mit etwa 1–3 % aller benignen Knochentumoren ist das Osteoblastom eine selten vorkommende Läsion. Als giant osteoid osteoma wurde das dem Osteoidosteom ähnelnde Osteoblastom erstmals durch Dahlin 1954 [15] beschrieben. Bezüglich der Bildung von Osteoid bei gleichzeitigem stark vaskularisiertem Stroma ähneln sich beide Entitäten, sodass eine

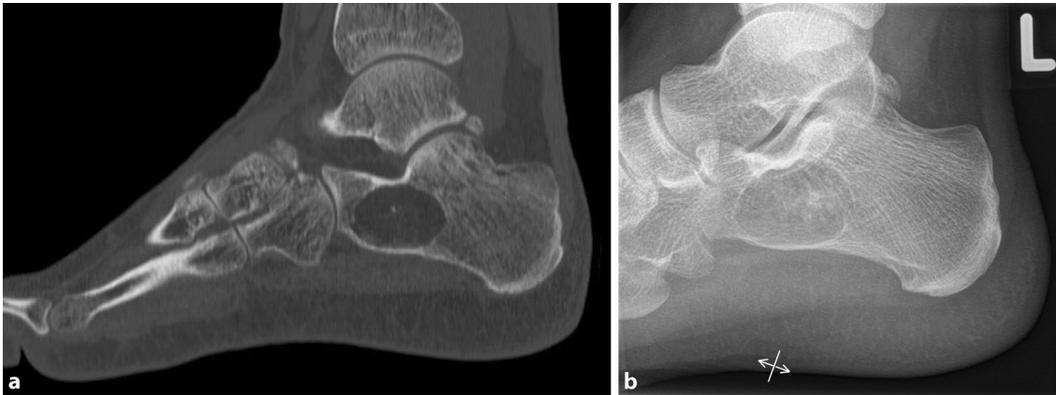


Abb. 7 ◀ Scharf berandete Osteolyse mit partiellen Verkalkungen (a) bei einem 27-jährigen Patienten mit intraossärem Lipom mit belastungsabhängigen Beschwerden und Instabilität. Nach Kürettage Auffüllung des Defektes mit autologer Spongiosa (b). Abdruck mit freundl. Genehmigung von H. Fritzsche

histologische Differenzierung schwierig ist. Die Unterscheidung erfolgt u. a. durch die Größe der Läsion, wobei >1,5 cm als Osteoblastom definiert wird [15]. Weitere Unterscheidungsmerkmale sind eine geringere Sklerosezone, ein destruktives Wachstum und eine höhere Rezidivrate des Osteoblastoms. Häufigste Lokalisation sind die dorsalen Anteile der Wirbelelemente (40 %). In 30 % finden sich Läsionen in den Metaphysen der langen Röhrenknochen. Die Beschwerden sind geringer als beim Osteoidosteom ausgeprägt, sie treten nicht vorrangig nachts auf und zeigen ein geringeres Ansprechen auf Salicylate. Prädilektionsalter ist die 2. Lebensdekade und Männer sind 3-mal häufiger als Frauen betroffen. Eine Sonderform ist das aggressive Osteoblastom, welches äußerst destruktiv wächst und trotz sorgfältiger chirurgischer Resektionen deutlich vermehrt zu Rezidiven neigt, allerdings ohne zu metastasieren [28]. Bildmorphologisch können die typischen Osteolysezonen malignitätsspekt erscheinen, sodass eine histologische Sicherung zu erwägen ist [14]. Die Transformation des Osteoblastoms in ein Osteosarkom wurde beschrieben [40].

Bei unauffälligen Osteoblastomen ist die vollständige Kürettage, gefolgt von der Zementauffüllung, Goldstandard. Die zusätzlich empfohlene Injektion von Phenol zur Rezidivprophylaxe kann bei Wirbelsäulenbefall aufgrund der engen anatomischen Beziehung zu nervalen Strukturen zu schweren Sekundärschäden führen. Größere Eingriffe können Spongiosaplastiken und Osteosyntheseverfahren notwendig machen [15]. Ausgedehnte En-bloc-Resektionen sind beim aggressiven Osteoblastom indiziert.

Frassica [20] empfiehlt die postoperative Strahlentherapie zur Rezidivprophylaxe, wobei Adler [1] die hierdurch bedingte Gefahr der malignen Transformation diskutiert.

Chondroblastom

Erstmals wurde das Chondroblastom durch Kolodny 1927 als „Variante des Riesenzelltumors“ beschrieben [32]. Die Inzidenz wird mit 1–2 % aller primären und <10 % aller benignen Knochentumoren angegeben [36]. Das Prädilektionsalter ist die 2. Lebensdekade. Jungen sind doppelt so häufig wie Mädchen betroffen. Typischerweise ist das Chondroblastom an den Epi- oder Apophysen der langen Röhrenknochen lokalisiert. Seltener wird es an den kurzen Knochen der Hand und des Fußes oder am Becken manifest. Sporadische Lokalisationen an den Meta- und Diaphysen wurden beschrieben [38]. Histogenetisch wird eine neoplastische Transformation von Zellen der Wachstumsfuge oder residuale sekundäre Zentren der enchondralen Ossifikation angenommen [22]. Histologisch ist eine typische Zellmorphologie mit polygonalen gleichförmigen chondroblastischen Zellen bekannt [54].

Im nativen Röntgenbild ist eine epiphysär sitzende, rundlich-zystische Läsion mit häufig randsklerosiertem Randsaum typisch (Abb. 5a). Infolge der chondrogenen Matrix mit Kalzifikationen zeigen sich in der CT punktuelle Verkalkungen. Zur Einschätzung der Lage zur Wachstumsfuge, der Gelenkknorpeloberfläche und möglicher metaphysärer Ausbreitung gilt die MRT als diagnostischer Standard in Ergänzung

zum obligaten Röntgenbild (Abb. 5b). Die Diagnose selbst wird durch eine Biopsie gesichert.

Differenzialdiagnostisch sind bildmorphologisch manchmal nicht zu differenzierende Riesenzelltumoren und maligne Erkrankungen ggf. auszuschließen. Klinisch imponieren Schmerzen, lokale Schwellung, Erguss und limitierte Beweglichkeit im betroffenen Gelenk. Multiple Einflussfaktoren, wie eine eventuelle Gelenkdestruktion, hohe Rezidivraten (10–30 %) und zumeist noch offene Wachstumsfugen beeinflussen die aufgrund der Möglichkeit zur malignen Translokation und sekundär pulmonaler Metastasierung notwendige Therapie [36, 37, 48]. Auch wenn es Berichte über die Möglichkeit der Radiofrequenzablation gibt [13], bleibt die chirurgische Intervention der Goldstandard. Eine sorgfältige Kürettage der Läsion und anschließende Defektrekonstruktion mit Spongiosa und/oder Knochenzement bietet eine hohe Chance des Gelenkerhaltes. Chemische Adjuvantien wie Phenol oder Ethanol können ergänzend eingesetzt werden. Knochenzement wird aufgrund seines exothermen Effekts und der radiologisch besseren Differenzierbarkeit in der Rezidiverkennung in der Primärversorgung bevorzugt [36]. Die Verwendung von Spongiosa ist neben noch offenen Wachstumsfugen, Ausdehnung und Lokalisation der Läsion ein Risikofaktor für ein Rezidiv [43]. Ausgedehnte Gelenkbefälle bedingen ggf. exzessive Resektionen mit Verlust des Gelenkes und anschließender Notwendigkeit einer biologischen oder prothetischen Rekonstruktion.

Riesenzelltumor

Der Riesenzelltumor ist ein lokal aggressiv wachsender Tumor. Diagnostisch entscheidend sind die großen osteoklastären Riesenzellen, die in Zusammenschau mit dem radiologischen Befund einem Riesenzelltumor zugeordnet werden können. Konventionell radiologisch zeigt sich eine meist exzentrisch gelegene, osteolytische Läsion meta-/epiphysär gelegen. Die häufigste Lokalisation ist kniegelenksnah am distalen Femur oder der proximalen Tibia (▣ **Abb. 6a**).

Da der Riesenzelltumor lokal destrierend und aggressiv wächst ist die chirurgische Resektion in der Regel als intraläsionale Resektion die Therapie der Wahl (▣ **Abb. 6b**). Dies kann gerade in Gelenknähe und bei großer epiphysärer Ausbreitung häufig eine größere Rekonstruktion mit endoprothetischem Ersatz notwendig machen.

Der Riesenzelltumor neigt zu Rezidiven, die eine weite Resektion notwendig machen. Bei En-bloc-Resektionen werden 20 % Rezidive und bei intraläsionaler Kürettage bis zu 50 % beschrieben [5]. Zytogenetische Analysen lassen auf im Tyrosinkinase-Rezeptorgen unterschiedlichen Expressionsmuster zwischen Primär- und Rezidivtumoren schließen [27].

Um die Lokalrezidivrate zu verringern, werden bei den Resektionen Adjuvantien eingesetzt. Das am häufigsten verwendete Adjuvans ist Knochenzement (Polymethylmethacrylat, PMMA), welches bei intraläsionalen Resektionen in die Resektionshöhle eingebracht wird. Beim Aushärten entwickelt es durch die Hitze einen antineoplastischen Effekt. Zudem ist der Zement für die Verlaufskontrollen zum Erkennen eines Lokalrezidives am Knochen-Zement-Übergang entscheidend. Sobald ein osteolytischer Saum an der Zement-Knochen-Grenze in der Nachsorge zu erkennen ist, ist von einem Lokalrezidiv auszugehen. Als weitere Adjuvantien sind Phenol, flüssiger Stickstoff oder Hydrogenperoxidase in Gebrauch [18, 19, 39].

Die chirurgische Therapie ist die Therapie der Wahl beim Riesenzelltumor. Bei irresektablen Befunden oder bei zu erwartenden relevanten funktionellen Ein-

bußen ist die Therapie mit dem Antikörper gegen RANKL (Denosumab) möglich [10]. Die Anwendung des spezifischen Antikörpers gegen RANKL verspricht deutliche Vorteile für den Patienten in Bezug auf die Anzahl chirurgischer Interventionen, die Morbidität und Funktionalität. Dabei wird RANKL v. a. vom umgebenden Stroma produziert, wohingegen der Rezeptor RANK von den übernukleierten Osteoklasten (Riesenzellen) exprimiert wird. Die systemische Therapie mit Denosumab hat in den bisherigen Studien ein gutes Ansprechen gezeigt, sodass diese mittlerweile für diese Indikation zugelassen ist.

Beim Riesenzelltumor ist eine mögliche Absiedlung in die Lunge als Metastasen beschrieben, sodass in der Nachsorge v. a. bei Rezidiven eine Bildgebung der Lunge durchgeführt werden sollte.

Histiozytose X

Die Histiozytose X ist eine tumorähnliche, nichtneoplastische Läsion und gehört zur Gruppe der Erkrankungen der Retikuloendotheliosen. Synonyme sind eosinophiles Granulom, Langerhans-Zell-Histiozytose oder Langerhans-Zell-Granulomatose. Das Prädilektionsalter ist die 1. und 2. Lebensdekade, wobei Jungen etwas häufiger als Mädchen (4:3) betroffen sind [26]. In den häufigsten Fällen sind die Läsionen solitär im Knochen (bevorzugt: Schädelkalotte, Femur und Wirbelsäule) lokalisiert, prinzipiell sind extraskeletale Manifestationen möglich. Das klinische Erscheinungsbild erstreckt sich von benignen solitären Befunden mit Spontanremission ohne therapeutische Konsequenz bis zu multilokalen ossären (Hand-Schüller-Christian-Krankheit) oder gar malignen Verläufen mit Multiorganbefall (Abt-Letterer-Siwe-Krankheit). Auffällig sind unspezifische lokale Schmerzen, Schwellung, selten Fieber und eine erhöhte Entzündungsparaklinik. Insbesondere bei multiplem Organbefall ist ein interdisziplinäres Therapiekonzept mit ggf. systemischer Kortikoid-, Interferon- oder Chemotherapie notwendig. Nach der notwendigen Biopsie zum Ausschluss eines Ewing-Sarkoms, eines Neuroblastoms und einer Osteomyelitis sind chirurgische Inter-

ventionen allerdings selten notwendig. Lediglich stabilitätsgefährdende Läsionen mit drohender Fraktur erzwingen eine operative Versorgung. Die lokale Exkochleation mit oder ohne Spongiosaplastik ist dabei die Therapie der Wahl. Ein positiver Effekt in Kombination mit Kryotherapie wurde beschrieben [50]. Gegebenenfalls können nach Kenntnis der exakten Histologie Kortikosteroidinjektionen therapeutisch eingesetzt werden. An der Wirbelsäule sind Vertebra plana ein typisches bildmorphologisches Erscheinungsbild, sie erfordern allerdings nur bei Alignmentstörungen oder neurologischen Symptomen eine chirurgische Intervention. Diese können multivariat als ventrale Verfahren mit Vertebrektomie, Beckenkamminterposition und Fusion als auch weniger invasiv perkutan von dorsal mit Vertebroplastie und Palacosplombe durchgeführt werden.

Intraossäres Lipom

Das intraossäre Lipom ist eine sehr seltene Läsion, die keine Alters- oder Geschlechtsprädisposition aufweist. Die häufigen intraossären Befunde sind v. a. an den langen Röhrenknochen, insbesondere der unteren Extremität (inter-/subtrochantär Femur, proximale Tibia), und/oder dem Fersenbein lokalisiert (▣ **Abb. 7a**). Prinzipiell sind aber auch kortikale und parostale Lokalisationen möglich. Pathogenetisch wird ein in Abheilung befindlicher Knocheninfarkt, der eine Proliferation von Fettzellen aus dem Knochenmark induziert, diskutiert. Die Inzidenz wird zwischen 0,1 und 2,5 % aller benignen Knochentumoren angegeben [22]. Zumeist sind intraossäre Lipome asymptomatisch und werden als Zufallsbefunde entdeckt. Ein Belastungsschmerz kann eine Stabilitätsgefährdung andeuten. Eine frühzeitige radiologische Untersuchung sichert die zeitnahe Diagnose. In der Schnittbildgebung präsentiert sich die Läsion als scharf berandete, zumeist in der Metaphyse, selten epiphysär, gelegene Osteolyse. Partielle Verkalkungen sind nicht untypisch. Die selten notwendige chirurgische Intervention mittels Kürettage und Auffüllung des Defektes mit

Knochenersatzmaterial ist nur bei stabilitätsgefährdenden Befunden indiziert (▣ **Abb. 7b**).

„Brauner Tumor“ bei Hyperparathyreoidismus

Durch die pathologisch erhöhte Parathormonsekretion wird ein osteoklastärer Knochenabbau induziert, dadurch entstehen Osteolysen im spongiosen Knochen, die sekundär einbluten und durch Bindegewebsproliferation von einem braun-elastischen Gewebe ausgefüllt sind. Diese besonders in Tibia-, Femur-, Beckenknochen, Phalangen und Kiefer auftretenden weichen, grauroten bis graubraunen, den Knochen ersetzenden Tumoren sind histologisch Riesenzelltumoren und Reparativgranulomen sehr ähnlich. Radiologisch findet sich generell eine Osteopenie mit subkortikalen Resorptionen sowie eine meist gut begrenzte expandierende Läsion unterschiedlicher Größe, die durch intraossäre Blutungen bedingt ist

und häufig multipel auftritt [26]. Häufig sind pathologische Spontanfrakturen die ersten Symptome der seit längerem bestehenden Grunderkrankung. Therapeutisch steht die Behandlung der Grundkrankheit (operative Entfernung der Nebenschilddrüsen beim primären Hyperparathyreoidismus) im Vordergrund, wonach sich diese zurückbilden. Bei pathologischer Fraktur bzw. erhöhtem Frakturrisiko kann die operative Kürettage und Auffüllung mit Spongiosa sowie gegebenenfalls die osteosynthetische Stabilisierung erforderlich werden.

Fazit für die Praxis

- Die meisten benignen Tumoren und tumorähnlichen Läsionen erfordern keine Therapie, sondern lediglich die beruhigende Aufklärung des Patienten.
- Manche Läsionen erzwingen eine interventionelle oder gar chirurgische Therapie. Die Wahl des Verfahrens richtet sich nach der Lokalrezidiv-

neigung, der Komplikationsrate zur Verfügung stehender Verfahren, möglichen Defektrekonstruktionen und Funktionsdefiziten und den patientengebundenen Besonderheiten.

- Maligne Knochentumoren sind differenzialdiagnostisch auszuschließen.
- Chondrogene Tumoren sind teilweise schwer zu differenzieren. Sekundär maligne Entartungen und Metastasierungen sind möglich. Die Behandlung in einem Zentrum ist daher zu empfehlen.
- Osteoblastome, Chondroblastome und Riesenzelltumoren müssen sorgfältig therapiert werden. Adjuvantien und interventionelle Verfahren ergänzen die chirurgischen Therapieoptionen. Zur Behandlung der fibrösen Dysplasie und des Riesenzelltumors sind systemische medikamentöse Therapieansätze hinzugekommen.

Hier steht eine Anzeige.

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. K.-D. Schaser

Universitätszentrum für Orthopädie und Unfallchirurgie, Universitätsklinikum „Carl-Gustav-Carus“ der Technischen Universität Dresden
Fetscherstr. 74, 01307 Dresden, Deutschland
Klaus-Dieter.Schaser@uniklinikum-dresden.de

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. H. Fritzsche, K.-D. Schaser und C. Hofbauer geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Dieser Beitrag beinhaltet keine von den Autoren durchgeführten Studien an Menschen oder Tieren.

Literatur

- Adler CP (1998) Knochenkrankheiten. Springer, Berlin
- Arata MA, Peterson HA, Dahlin DC (1981) Pathological fractures through non-ossifying fibromas. Review of the Mayo Clinic experience. *J Bone Joint Surg Am* 63:980–988
- Assoun J et al (1994) Osteoid osteoma – Mr-imaging versus Ct. *Radiology* 191:217–223
- Başarır K, Pişkin A, Güçlü B, Yildiz Y, Sağlık Y (2007) Aneurysmal bone cyst recurrence in children: A review of 56 patients. *J Pediatr Orthop* 27:938–943
- Becker WT et al (2008) Local recurrence of giant cell tumor of bone after intralesional treatment with and without adjuvant therapy. *J Bone Joint Surg Am* 90:1060–1067
- Bush CH, Adler S, Drane WE, Tamurian R, Scarborough MT, Gibbs CP (2010) Percutaneous radionuclide ablation of axial aneurysmal bone cysts. *AJR Am J Roentgenol* 194:W84–W90
- Cantwell CP, Obyrne J, Eustace S (2004) Current trends in treatment of osteoid osteoma with an emphasis on radiofrequency ablation. *Eur Radiol* 14:607–617
- Capanna R, Dal Monte A, Gitelis S, Campanacci M (1982) The natural history of unicameral bone cyst after steroid injection. *Clin Orthop Relat Res.* 166:204–211
- Chapurlat RD (2012) Pathophysiology and medical treatment of pain in fibrous dysplasia of bone. *Orphanet J Rare Dis* 7:3
- Chawla S, Henshaw R, Seeger L, Choy E, Blay JY, Ferrari S, Kroep J, Grimer R, Reichardt P, Rutkowski P, Schuetze S, Skubitz K, Staddon A, Thomas D, Qian Y, Jacobs I (2013) Safety and efficacy of denosumab for adults and skeletally mature adolescents with giant cell tumour of bone: Interim analysis of an open-label, parallel-group, phase 2 study. *Lancet Oncol* 14:901–908
- Cherix S, Bildé Y, Becce F, Letovanec I, Rüdiger HA (2014) Multiple non-ossifying fibromas as a cause of pathological femoral fracture in Jaffe-Campanacci syndrome. *Bmc Musculoskelet Disord* 26(15):218
- Choi BB, Jee WH, Sunwoo HJ, Cho JH, Kim JY, Chun KA, Hong SJ, Chung HW, Sung MS, Lee YS, Chung YG (2013) MR differentiation of low-grade chondrosarcoma from enchondroma. *Clin Imaging* 37(3):542–547
- Christie-Large M, Evans N, Davies AM, James SLJ (2008) Radiofrequency ablation of chondroblastoma: Procedure technique, clinical and MR imaging follow up of four cases. *Skeletal Radiol* 37(11):1011–1017
- Dahlin DC (1978) Bone tumors, 3. Aufl. Thomas, Springfield
- Dahlin DC, Johnson EW (1954) Giant osteoid osteoma. *J Bone Jt Surg Am* 36:559–566
- DiCaprio MR, Enneking WF (2005) Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation, and treatment. *J Bone Joint Surg Am* 87:1848–1864
- Donaldson S, Chundamala J, Yandow S, Wright JG (2010) Treatment for unicameral bone cysts in long bones: An evidence based review. *Orthop Rev (Pavia)* e13:2–1
- Dreinhofer KE et al (1995) Giant-cell-tumours-withfracture at diagnosis: Curettage and acrylic cementing in ten cases. *J Bone Jt Surg* 77:189–193
- Durr HR et al (1999) Phenol-as-an-adjuvant-for-local-control in the treatment of giant cell tumor of the bone. *Eur J Surg Oncol* 25:610–618
- Frassica FJ, WRL, Sponseller PD et al (1986) Clinicopathological features and treatment of osteoid osteoma and osteoblastoma in children and adolescents. *Orthop Clin North Am* 27:559–574
- Freyschmidt J, Ostertag H, Jundt G (1998) Knochentumoren. Klinik, Radiologie, Pathologie, 2. Aufl. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo
- Freyschmidt J, Ostertag H, Jundt G (2010) Knochentumoren mit Kiefertumoren – Klinik – Radiologie – Pathologie. Springer, Berlin
- Fuchs S, Gebauer B, Stelzer L, Schäfer ML, Renz DM, Melcher I, Schaser K, Hamm B, Streitparth F (2014) Postinterventional MRI findings following MRI-guided laser ablation of osteoid osteoma. *Eur J Radiol* 83(4):696–702
- Gebauer B, Colletinni F, Bruger C, Schaser KD, Melcher I, Tunn PU, Streitparth F (2013) Radiofrequency ablation of osteoid osteomas: Analgesia and patient satisfaction in long-term follow-up. *Rof 184(10):959–966*
- Goto T, Shinoda Y, Okuma T et al (2011) Administration of nonsteroidal anti-inflammatory drugs accelerates spontaneous healing of osteoid osteoma. *Arch Orthop Trauma Surg* 131:619–625
- Greenspan A, Jundt G, Remagen W (2007) Cartilage (Chondrogenic) Lesions. In: *Differential Diagnosis in Orthopaedic Oncology*. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia
- Guenther R, Krenn V, Morawietz L, Dankof A, Melcher I, Schaser KD, Kasper HU, Kuban RJ, Ungethüm U, Sers C (2005) Giant cell tumors of the bone: molecular profiling and expression analysis of Ephrin A1 receptor, Claudin 7, CD52, FGFR3 and AMFR. *Pathol Res Pract* 201(10):649–663
- Heuck A, Stähler A, Wörtler K, Steinborn M (2001) Gutartige knochenbildende Tumoren. *Radiologie* 41:540–547
- Jaffe HL (1935) Osteoid-osteoma: Benign osteoblastic tumor composed of osteoid and atypical bone. *Arch Surg* 31:709–714
- Kendell SD, Collins MS, Adkins MC, Sundaram M, Unni KK (2004) Radiographic differentiation of enchondroma from low-grade chondrosarcoma in the fibula. *Skeletal Radiol* 33:458–466
- Kobayashi K, Imanishi Y, Koshiyama H, Miyauchi A, Wakasa K, Kawata T, Goto H, Ohashi H, Koyano HM, Mochizuki R, Miki T, Inaba M, Nishizawa Y (2006) Expression of FGF23 is correlated with serum phosphate level in isolated fibrous dysplasia. *Life Sci* 78:2295–2301
- Kolodny A (1927) Bone sarcoma: The primary malignant tumors of bone and the giant cell tumor. *Surg Gynecol Obstet* 44(Suppl 1):1–214
- Komiya S, Kawabata R, Zenmyo M, Hashimoto S, Inoue A (2000) Increased concentrations of nitrate and nitrite in the cyst fluid suggesting increased nitric oxide synthesis in solitary bone cysts. *J Orthop Res* 18:281–288
- Kransdorf MJ et al (1991) Osteoid osteoma. *Radiographics* 11:671–696
- Lange T, Stehling C, Fröhlich B et al (2013) Denosumab: A potential new and innovative treatment option for aneurysmal bone cysts. *Eur Spine J* 22:1417–1422
- Lehner B, Witte D, Weiss S (2011) Clinical and radiological long-term results after operative treatment of chondroblastoma. *Arch Orthop Trauma Surg* 131:45–52
- Lin PP, Thenappan A, Deavers MT et al (2005) Treatment and prognosis of chondroblastoma. *Clin Orthop Relat Res* 438:103–109
- Maheshwari AV, Jelinek JS, Song AJ, Nelson KJ, Murphey MD, Henshaw RM (2011) Metaphyseal and diaphyseal chondroblastomas. *Skeletal Radiol* 40(12):1563–1573
- Marcove RC et al (1973) Giant-cell tumors treated by cryo-surgery: A report of twenty-five cases. *J Bone Jt Surg* 55A:1633–1644
- McLeod RA, DDC, Beabout JW (1976) The spectrum of osteoblastoma. *Am J Roentgenol* 12(321):335
- Nottrott M, Harges J, Gosheger G, Andreou D, Henrichs M, Streitbueger A (2014) Benign cartilage tumors. What should I do with incidental findings? *Unfallchirurg* 117:905–914
- Peeters SP, Van der Geest ICM, de Rooy JWJ, Veth RPH, Schreuder HWB (2009) Aneurysmal bone cyst: The role of cryosurgery as local adjuvant treatment. *J Surg Oncol* 100:719–724
- Ramappa AJ, Lee FY, Tang P, Carlson JR (2000) Chondroblastoma of bone. *J Bone Joint Surg Am* 82a:1140–1145
- Resnick D, Niwayama G (1988) Diagnosis of bone and joint disorders, 2. Aufl. Bd. 6. Saunders, Philadelphia
- Rieger H, Neuber M, Joosten U, Grünert J, Brug E, Strobel (2000) Therapy and prognosis of enchondroma of the hand. *M Chirug* 71:1152–1155
- Ritschl P, Hajek PC, Pechmann U (1989) Fibrous metaphyseal defects. Magnetic resonance imaging appearances. *Skeletal Radiol* 18:253–259
- Saifuddin A, White J, Sherazi Z et al (1998) Osteoid osteoma and osteoblastoma of the spine. Factors associated with the presence of scoliosis. *Spine* 23:47–53
- Schajowicz F (1993) Histopathological typing of bone tumors, 2. Aufl. Springer, Berlin, Heidelberg, New York, Tokyo
- Schaser KD, Bail HJ, Haas NP, Melcher I (2002) Treatment concepts of benign bone tumors and tumor-like bone lesions. *Chirurg* 73:1181–1190
- Schreuder et al (1998) Eosinophilic granuloma of bone: Results of treatment with curettage, cryosurgery, and bone grafting. *J Pediatr Orthop B* 7:253–256
- Stephenson RB, London MD, Hankin FM, Kaufer H (1987) Fibrous dysplasia. An analysis of options for treatment. *J Bone Joint Surg Am* 69:400–409
- Teoh KH, Watts AC, Chee YH, Reid R, Porter DE (2010) Predictive factors for recurrence of simple bone cyst of the proximal humerus. *J Orthop Surg (Hong Kong)* 18–2:215–219

53. Tonak M, Kurth AA (2009) Chondrogene Knochentumoren. *Osteologie* 18:191–199
54. Tunn PU, Dürr HR (2007) Gutartige Tumoren und tumorähnliche Läsionen des Knochens. *Tumororthopädie. Arthritis+Rheuma* 27:129–140
55. WHO Klassifikation von 1994
56. Wirbel R, Maier M, Mutschler W, Marzi I (2001) Pathological fracture in osteofibrous dysplasia. *Unfallchirurg* 104:456–458
57. Woertler K, Vestring T (1997) Primäre und sekundäre Knochentumoren. In: Heuck A (Hrsg) *Radiologie der Knochen und Gelenkerkrankungen*. Thieme, Stuttgart
58. Wright JG, Yandow S, Donaldson S, Marley L, Simple Bone Cyst Trial Group (2008) A randomized clinical trial comparing intralesional bone marrow and steroid injections for simple bone cysts. *J Bone Joint Surg Am* 90:722–730

Harald Hempfling, Veit Krenn
Schadensbeurteilung am Bewegungssystem
Band 1: Grundlagen, Gelenkflächen, Osteonekrosen, Epiphysen, Impingement, Synovialis
Band 2: Meniskus, Diskus, Bandscheiben, Labrum, Ligamente, Sehnen

Berlin: De Gruyter 2017, 1. Auflage, 1500 S., (ISBN: 978-3110283228 [Band 1], ISBN: 978-3110297386 [Band 2]), je 179,95 EUR



Das vorliegende in zwei Bänden gestaltete Fachbuch umfasst insgesamt 1500 Seiten und basiert auf etwa 4000 Literaturzitaten. Hieraus kann der verständliche Anspruch der Herausgeber und Verfasser (Prof. Harald Hempfling, Facharzt für Chirurgie/Unfallchirurgie, und Prof. Veit Krenn, Facharzt für Pathologie) abgeleitet werden, ein Fachbuch erstellt zu haben, welches nicht nur die Meinungen und Erfahrungen der Autoren sondern vor allem den aktuellen Wissensstand abbildet.

Kausalitätsgutachten des Bewegungsapparates sind in der Begutachtungs-Medizin generell von Bedeutung: **Band 1** behandelt allgemeine Grundlagen der Begutachtungen, juristische Voraussetzungen, anatomische, pathologische und histopathologische Voraussetzungen von Gelenkflächen, Osteonekrosen, Epiphysen, Impingement (Schulter, Ellenbogen, Handgelenk, Hüfte, Sprunggelenk) und der Synovialis bzw. Synovialitis. **Band 2** beinhaltet das Kniegelenk, das Handgelenk, Bandscheiben, Labrum der Schulter, Ligamente (Kniegelenk, Handgelenk, Sprunggelenk) sowie Sehnen.

Zusätzlich sind juristischen Voraussetzungen und biophysikalische Überlegungen berücksichtigt worden. Diese Kapitel wurden von anerkannten Spezialisten aus diesen Gebieten (Prof. Gaidzik und Prof. Meyer-Clement) verfasst. Zusätzlich kommt auch ein Physiker zu Wort (Dr. Peter Brill), welcher biophysikalische und biomechanische Überlegungen in einer anschaulichen Form erstellt hat. Die Autoren legen besonderen Wert auf Definitionen und auch reproduzierbare diagnosti-

sche Scoring-Systeme insbesondere auch auf histopathologische Scores. Prof. Veit Krenn, Gründer und Sprecher der AG Rheumapathologie in der DGRh, war es hier ein wichtiges Anliegen, auf die Bedeutung der Histopathologie als einen diagnostischen Bestandteil in der Rheumatologie, Rheumaorthopädie, Orthopädie und generell bei Erkrankungen des Bewegungssystems hinzuweisen.

Der Inhalt beider Buchbände soll eine Grundlage für eine wissenschaftlich-basierte und reproduzierbare Diagnostik und Begutachtung der Erkrankungen und Verletzungen des Bewegungssystems geben. Die Zielgruppe besteht insbesondere in Orthopäden, Unfallchirurgen, Rheumatologen, Rheumaorthopäden, Pathologen und Radiologen und versteht sich aufgrund der umfassenden und detailorientierten Beschreibung auch als Nachschlagwerk bei Begutachtungsfragen. Beide Bände sind als Hardcover herausgegeben und daher trotz des relativ großen Volumens beider Bände (Band 1: 579 Seiten und Band 2: 921 Seiten) gut handhabbar und lesbar. Die klare Gliederung, die adäquate Schriftgröße, die Verwendung von Graphiken, Tabellen und Flussdiagrammen sowie die farbigen Illustrationen ermöglichen eine rasche Orientierung in diesem insgesamt kohärent wirkenden Buch. Die relativ kleinformatigen histopathologischen Mikrophotographien fokussieren auf die charakteristischen geweblichen Muster und ermöglichen trotz der umschriebenen Formate eine verständliche und ableitbare morphologische Aussage.

Das Buch ist an alle Kolleginnen und Kollegen der Orthopädie, der Unfallchirurgie, der Rheumatologie, der Rheumaorthopädie, der Pathologie und an Radiologinnen sowie Radiologen mit diagnostischen Schwerpunkten des Muskuloskeletalen-Systems gerichtet.

Dr. M. Huber (Wien)