

# 6 Tumoren

6.1	Allgemeines	221
6.2	Benigne primäre Knochentumoren	227
6.3	Maligne primäre Knochentumoren	234
6.4	Semimaligne (intermediäre) Tumoren – Riesenzelltumor des Knochens	239
6.5	Tumorähnliche Knochenläsionen (tumorlike lesions)	240
6.6	Maligne, sekundäre Knochentumoren (Metastasen)	244
6.7	Weichteilsarkome	246

## 6.1 Allgemeines

### 6.1.1 Epidemiologie und Klassifikation

**Epidemiologie:** Tumoren der Stütz- und Bewegungsorgane sind selten. Neben den Weichteiltumoren machen die häufigeren primären Knochentumoren nur ca. 1 % aller Tumoren aus. Daraus ergibt sich die besondere diagnostische und therapeutische Problematik. Obwohl der Betroffene oft frühzeitig Symptome bemerkt, werden diese häufig verkannt und die therapeutischen Maßnahmen verspätet eingeleitet.

► **Merke.** Zwei Drittel der primär aus Knochengewebe hervorgehenden Tumoren treten während der pubertären Wachstumsperiode auf, im Erwachsenenalter stehen dagegen die sekundären Tumoren (Metastasen) im Vordergrund.

**Klassifikation:** Die muskuloskeletalen Tumoren lassen sich in **Knochen- und Weichteiltumoren** untergliedern. In beiden Gruppen sind gutartige (**benigne**) und bösartige (**maligne**) Tumoren vertreten. Die Malignität von Tumoren kann unterschiedliche Grade aufweisen (**low-grade- bzw. high-grade-malignancy**). Die Tumoren werden nach einem Vorschlag der Weltgesundheitsorganisation (WHO) entsprechend ihrem Herkunftsgewebe klassifiziert (Tab. B-6.1). Die Grenze zwischen benignen und malignen Tumoren ist dabei nicht immer scharf. Bei **semimaligen (intermediären)** Tumoren bestehen lokal alle Kriterien des malignen Tumorwachstums. Diese Tumoren metastasieren jedoch nicht – z.B. „semimaligner“ Riesenzelltumor des Knochens (S.239) – sodass sie in verschiedenen Klassifikationen den benignen Tumoren zugeordnet werden. Bei einer Reihe von Skelettläsionen liegen klinisch und radiologisch Zeichen eines Knochentumors vor, ohne dass die Kriterien eines echten Geschwulstwachstums erfüllt werden (**tumorähnliche Knochenläsionen**, „tumor like lesions“). Die exakte Klassifizierung eines Knochentumors ist von wesentlicher Bedeutung für die einzuschlagende Therapie. Bei jedem Tumorverdacht sind deshalb Informationen über die Art und insbesondere über Dignität bzw. Malignitätsgrad des Tumors (**„grading“**) und dessen lokale, regionale und systemische Ausbreitung (**„staging“**) erforderlich. Die notwendigen Informationen können nur durch eine Reihe von sinnvollen diagnostischen Maßnahmen, häufig unter Einschluss einer Probebiopsie, gewonnen werden. Daraus ergibt sich eine Stadieneinteilung, die benigne und maligne Tumoren in Abhängigkeit von ihrer Dignität=Grading (G), Größe (T), Lymphknotenmetastasierung (N) und Fernmetastasierung (M) beschreibt (Abb. B-6.1). Die aktuelle WHO-Klassifikation berücksichtigt dabei auch die Größe maligner Knochen- und Weichteiltumoren.

Das **Staging** maligner Tumoren ist für die Abschätzung der **Prognose** unerlässlich. Diese hängt vom Tumorvolumen, von der Ausbreitung des Tumors (bedeutend für die Metastasierung) sowie dem Ansprechen auf chemotherapeutische Maßnahmen ab. Die **Ausdehnung** der Läsion wird als extrakompartimental, intrakompartimental, ohne oder mit Metastasen bezeichnet (Abb. B-6.1). Hierzu liegen differenzierte Klassifikationen der WHO für Tumoren der Extremitäten, der Wirbelsäule und des Beckens vor. T beschreibt die Tumorgröße und ist abhängig von der Tumorentität und der Lokalisation. (T1 kann daher z.B. in den Weichteilen bis 5 cm groß sein, im Knochen bis 8 cm.) Nur durch die exakte Klassifizierung ist ein Vergleich definierter Therapieprotokolle möglich, die zu einer erheblichen Verbesserung der Überlebensrate maligner Knochenerkrankungen geführt haben.



©Joel bubble ben/stock.adobe.com

### 6.1 Allgemeines

#### 6.1.1 Epidemiologie und Klassifikation

**Epidemiologie:** Die primären Knochentumoren machen nur etwa 1 % aller Tumoren aus.

► **Merke.**

**Klassifikation:** Knochen- und Weichteiltumoren lassen sich in gutartige (**benigne**) und bösartige (**maligne**) Tumoren unterteilen. **Primäre Knochentumoren** entstehen aus ortsständigem Gewebe, **sekundäre Knochentumoren** sind die Metastasen. **Semimaligne (intermediäre) Tumoren** zeigen lokal alle Kriterien des Tumorwachstums, metastasieren jedoch sehr selten (< 2 % der Fälle). Andere Skelettläsionen ohne echtes Geschwulstwachstum werden als „**tumorähnlich**“ klassifiziert. Die Klassifikation der Knochentumoren geht aus Tab. B-6.1 hervor.

Für die exakte Klassifikation eines Knochentumors sind Aussagen über dessen Dignität (**„grading“**) und lokale systemische Ausbreitung (**„staging“**) erforderlich.

Durch die diagnostischen Maßnahmen ist es möglich, benigne und maligne Tumoren in Abhängigkeit von ihrer Größe (T), dem Lymphknotenbefall (N) und der Fernmetastasierung (M) zu beschreiben (Abb. B-6.1).

Das **Staging** ist für die Abschätzung der Prognose und Therapieplanung unerlässlich (Abb. B-6.1).

### ≡ B-6.1 Klassifikation der primären Knochentumoren (nach Adler)

Herkunftsgewebe	benigne Tumoren	maligne Tumoren
<b>Knorpelgewebe</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Osteochondrom</li> <li>■ Enchondrom/Chondrom</li> <li>■ Chondroblastom</li> <li>■ Chondromyxoidfibrom</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Chondrosarkom (primär, sekundär, entdifferenziert, mesenchymal, hellzellig, periostal, extraskelletal)</li> </ul>
<b>Knochengewebe</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Osteom</li> <li>■ Osteoidosteom</li> <li>■ Osteoblastom</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Osteosarkom (primär, sekundär, teleangiektatisch, parosteales, Paget-Osteosarkom, Strahlenosteosarkom)</li> </ul>
<b>Bindegewebe</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ nicht ossifizierendes Knochenfibrom</li> <li>■ Xanthofibrom</li> <li>■ Fibromyxom</li> <li>■ fibröser Kortikalisdefekt</li> <li>■ ossifizierendes Knochenfibrom</li> <li>■ osteofibröse Knochendysplasie</li> <li>■ fibröse Knochendysplasie</li> <li>■ desmoplastisches Knochenfibrom</li> <li>■ Kortikalisdesmoid</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ ossäres Fibrosarkom</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ benignes fibröses Histiozytom</li> <li>■ Osteoklastom (Grad I)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ malignes fibröses Histiozytom</li> <li>■ Osteoklastom (Grad III)</li> </ul>
<b>Fettgewebe</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ ossäres Lipom</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Osteoliposarkom</li> </ul>
<b>Knochenmark</b>		<ul style="list-style-type: none"> <li>■ medulläres Plasmozytom</li> <li>■ Ewing-Sarkom</li> <li>■ Retikulumzellsarkom/Knochenlymphom</li> </ul>
<b>Gefäße</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Knochenhämangiom</li> <li>■ Hämangioperizytom</li> <li>■ ossäres Lymphangiom</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ ossäres Hämangiosarkom</li> <li>■ ossäres Lymphangiosarkom</li> <li>■ Adamantinom der langen Röhrenknochen</li> </ul>
<b>Nervengewebe</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Neurinom (Schwannom)</li> <li>■ Neurofibrom</li> <li>■ Ganglioneurom</li> </ul>	
<b>Muskelgewebe</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Leiomyom</li> <li>■ Rhabdomyom</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Leiomyosarkom</li> <li>■ Rhabdomyosarkom</li> </ul>
<b>Chordagewebe</b>		<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Chordom</li> </ul>

### ⊙ B-6.1 Staging von muskuloskeletalen Tumoren

#### Dignitätsgrad

G0 = benigne  
 G1 = geringgradig maligne  
 G2 }  
 G3 } hochgradig maligne

#### Tumorausbreitung

T0 = benigne  
 T1 = maligne, intrakompartimental  
 T2 = maligne, extrakompartimental

#### Tumorausbreitung, Sarkome

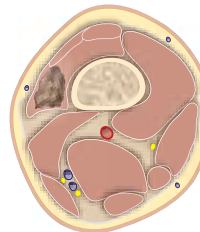
Tx = Primärtumor nicht zu beurteilen  
 T0 = kein Primärtumor  
 T1 = Tumorausdehnung < 8 cm  
 T2 = Tumorausdehnung > 8 cm  
 T3 = diskontinuierliche Tumorausbreitung

#### Lymphknotenmetastasen

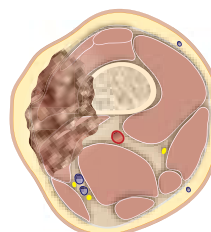
N0 = keine Lymphknotenmetastasen  
 N1 = mit Lymphknotenmetastasen

#### Fernmetastasen

M0 = ohne Fernmetastasen  
 M1 = mit Fernmetastasen



innerhalb der Knochen- bzw. Kompartimentgrenzen



überschreitet Knochen- bzw. Kompartimentgrenzen, durchbricht Kortikalis bzw. Begrenzung des Kompartiments

## 6.1.2 Diagnostisches Vorgehen

### Klinischer Befund, Labor

**Klinischer Befund:** Im Frühstadium des Tumorbefalls sind die Symptome wenig richtungsweisend – die wesentlichen Symptome sind zunächst banal: Schwellung und Schmerz. **Klinische Leitsymptome** bzw. **-befunde** gibt es deshalb eigentlich nicht.

**Lokalisation:** Eine wesentliche Zusatzinformation über die Art des Tumors ergibt sich aus dessen Lokalisation. Zahlreiche **benigne und maligne Knochentumoren des Wachstumsalters** treten im Bereich der **Kniegelenke** auf. Die Tumorentstehung steht nämlich in einem engen Zusammenhang mit der Gewebedifferenzierung. Dies erklärt die Häufung primärer Knochengeschwülste an den Orten des intensivsten Längenwachstums in Kniegelenksnähe und ihre Entstehung vornehmlich während des pubertären Wachstumsschubs. Da das größte Knochenwachstum in der Nähe der Epiphysenfugen stattfindet, finden sich hier bevorzugt die Osteosarkome. Das Ewing-Sarkom wiederum geht aus dem Knochenmark hervor (Abb. B-6.2).

Aus der Altersverteilung und Symptomlokalisation ergeben sich Verdachtsmomente (z. B. Schwellung und Schmerz), denen durch ein **Röntgenbild** nachgegangen werden muss.

**Laborwerte:** Sie sind in der Regel ohne auffälligen Befund. Bei vermehrter Osteoblastenaktivität kann die alkalische Phosphatase erhöht sein, beim Ewing-Sarkom evtl. die Neuronen-spezifische Enolase (NSE).

## 6.1.2 Diagnostisches Vorgehen

### Klinischer Befund, Labor

**Klinischer Befund:** Es gibt keine typischen Leitsymptome!

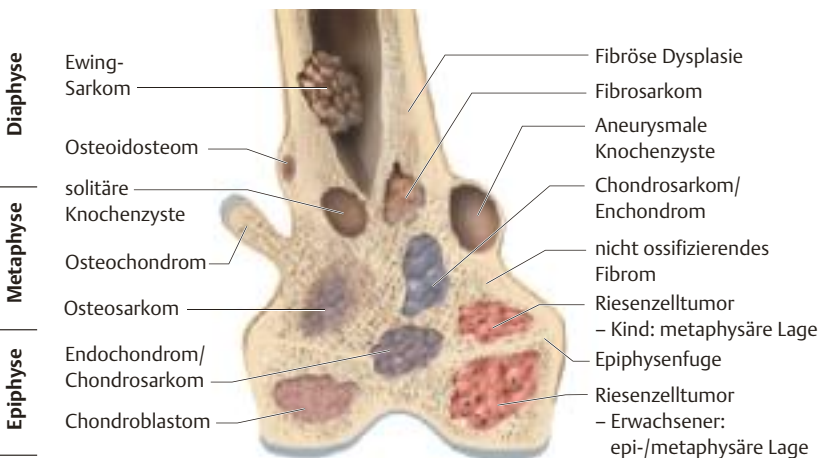
**Lokalisation:** Eine wesentliche **Zusatzinformation** über die Art des Tumors ergibt sich aus dessen **Lokalisation** – zahlreiche **benigne und maligne Knochentumoren des Wachstumsalters** treten im Bereich der **Kniegelenke** auf.

- Osteosarkome bevorzugt in der Metaphyse
- Fibrosarkome entwickeln sich aus dem intraossären Bindegewebe und finden sich häufig in der metaphysennahen Diaphyse.
- Das Ewing-Sarkom geht aus dem Knochenmark hervor und bricht bevorzugt diaphysär aus dem Knochen aus (Abb. B-6.2).

Aus der Klinik ergeben sich allenfalls Verdachtsmomente, denen durch ein **Röntgenbild** nachgegangen werden muss.

**Laborwerte:** Unauffällig; evtl. Erhöhung der alkalischen Phosphatase oder NSE (Neuronen-spezifische Enolase beim Ewing-Sarkom).

### B-6.2 Typische Lokalisationen von Knochentumoren



Beachte die Beziehung zu Epi-, Meta- und Diaphyse.

### Bildgebende Verfahren

► **Merke.** Jede Diskrepanz zwischen Trauma und resultierendem Befund, aber auch jeder anhaltende Schmerz oder Schwellungszustand sollte deshalb primär röntgenologisch und ggf. durch andere geeignete bildgebende Verfahren abgeklärt werden. Nur so lässt es sich vermeiden, dass maligne Tumoren viele Wochen z. B. als Knieprellung verkannt werden (Abb. A-2.3).

**Konventionelles Röntgen:** Ein gutes Röntgenbild zur richtigen Zeit ist der wesentliche Schritt zur Frühdiagnose von muskuloskeletalen Tumoren. Einige Knochentumoren zeigen einen charakteristischen Röntgenbefund, der eine Blickdiagnose ermöglicht. Bei der Mehrzahl ist jedoch eine pathologisch-anatomische Zuordnung nicht möglich, sodass nach **radiologischen Leitsymptomen** geforscht werden muss. Die Analyse des Röntgenbildes kann dabei Informationen über die Dignität des Tumors liefern. Von besonderem Interesse sind dabei die Grenzzonen des Tumorgewebes:

- **Hinweise auf langsames Wachstum** (eher benigner Tumor): Von deutlicher **Sklerosierungszone** umgebener Tumor

### Bildgebende Verfahren

► **Merke.**

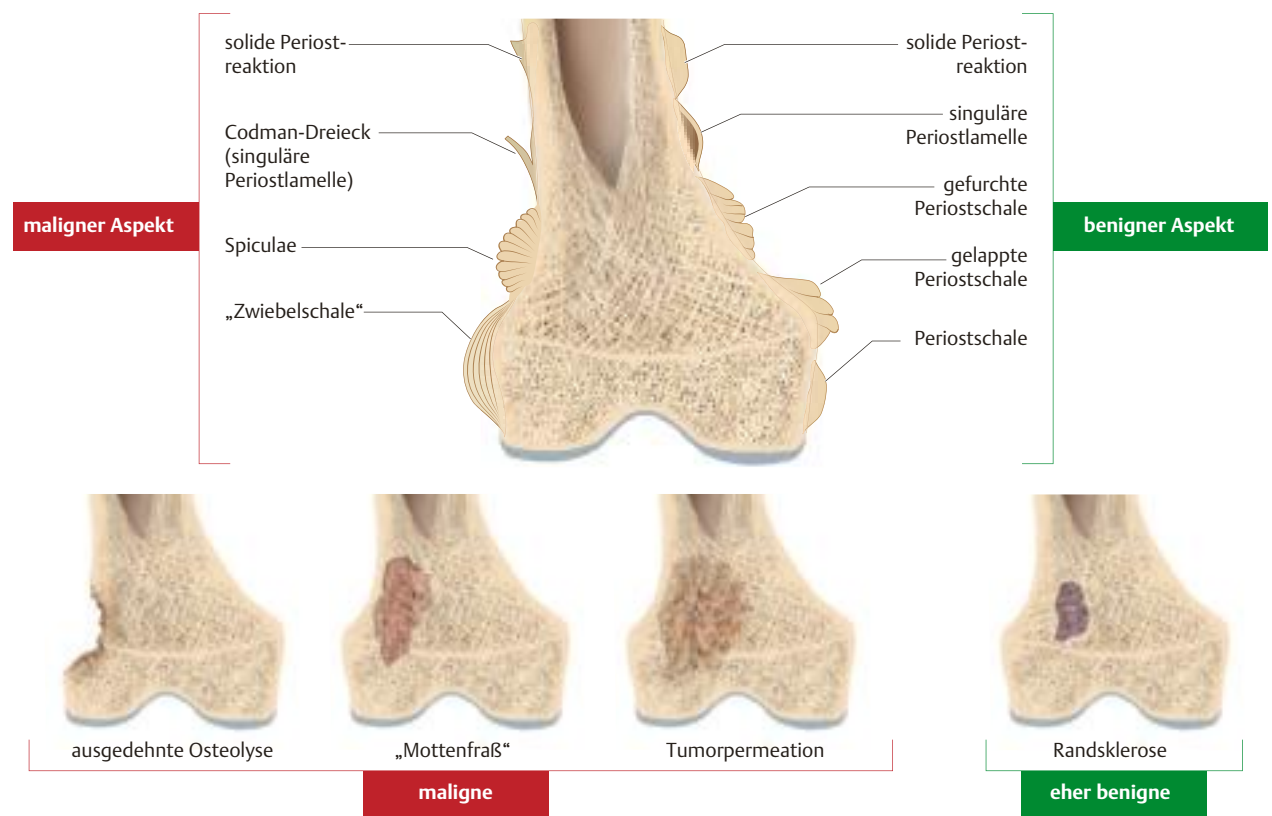
Die **Analyse des Röntgenbildes** liefert Informationen über die Dignität und die Art des Tumors.

- Bei **langsamem Tumorwachstum** kommt es zur **Randsklerosierung** des umgebenden Knochens.
- Bei **raschem Wachstum** dagegen zur **Osteolyse**. Im Übergangsbereich zwischen Tumor und gesunder Kortikalis entwickelt sich ein typischer Periostsporn (**Codman-Sporn**). Weitere radiologische Kriterien der

primären Knochentumoren sind in Abb. B-6.3 wiedergegeben.

- **Hinweise auf schnelles Wachstum** (Malignitätskriterien):
  - unscharfe Begrenzung des Tumorgewebes (Abb. B-6.3).
  - ausgedehnte **Osteolyse** in den Randbezirken des Tumors mit dazwischen eingelagerten Knocheninseln (**Mottenfraß**) als Hinweis auf extrem rasches Tumorstadium
  - **Mineralisation im abgehobenen Periost**. Durchbricht nämlich der Tumor die Kortikalis, so wird das Periost abgehoben und ossifiziert. Im Übergangsbereich zwischen Tumor und gesunder Kortikalis entwickelt sich ein typischer Periostsporn (**Codman-Sporn**). Bei mehrfacher Perforation des abgehobenen Periosts ergeben sich zwiebelschalenartige Auflagerungen, eventuell mit Verkalkungen an den in die Kortikalis einstrahlenden Sharpey-Fasern (Spiculae) (Abb. B-6.3).
- Bei einigen benignen Knochentumoren ist der radiologische Aspekt typisch (z. B. solitäre Knochenzyste, kartilaginäre Exostose). In diesen Fällen kann der Verlauf beobachtet werden. Kann die Diagnose nicht allein aus dem Röntgenbild gestellt werden, sind weitere diagnostische Hilfsmittel erforderlich (v. a. MRT und CT, aber auch Knochenszintigrafie, Angiografie und Tomografie).

### B-6.3 Morphologie und Radiologie von Knochentumoren



**Knochenszintigrafie:** Sie gibt Informationen darüber, ob es sich um eine solitäre Läsion handelt. Intensive Speicherungen weisen auf einen sehr aktiven Umbauprozess hin, wie er für maligne Knochentumoren oder auch spezielle gutartige Knochenläsionen typisch ist.

**Computertomografie und Magnetresonanztomografie:** bringen Informationen zur Lokalisation, Ausdehnung und Beteiligung weiterer Kompartments. Das Kernspintomogramm zeigt auch die häufig überraschend

**Knochenszintigrafie:** Sie gibt Auskunft darüber, ob es sich um eine solitäre Läsion handelt. Die Intensität der Speicherung gibt wichtige Hinweise auf die Art des Tumors (z. B. Osteoidosteom). Eine fehlende Speicherung weist in der Regel darauf hin, dass die Läsion inaktiv ist und lediglich beobachtet werden muss. Eine mäßiggradige Speicherung wird bei den meisten benignen Läsionen festgestellt. Intensive Speicherungen weisen auf einen sehr aktiven Umbauprozess hin, wie er für maligne Knochentumoren oder auch in seltenen Fällen gutartige Knochenläsionen (z. B. Osteoidosteom) typisch ist.

**Computertomografie (CT):** Sie zeigt bei Knochentumoren die exakte Lokalisation und Ausdehnung des Tumors im Knochen sowie die knöcherne Destruktion. Die Beteiligung der Kompartments, der Bezug des Tumors zu umgebenden Weichteilstrukturen und die Erkennung von Lungenmetastasen sind detailliert möglich.

**Magnetresonanztomografie (MRT):** Die MRT ist das Standardverfahren zur Abklärung aller zweifelhaften Befunde. Sie informiert über die Knochenbeteiligung und den Befall der Weichteile und erlaubt damit die Klassifikation des Tumors entsprechend dem Kompartimentbefall. Die präoperative Planung wird wesentlich verbessert. Das Kernspintomogramm zeigt auch die häufig überraschend fortgeschrittene Ausbreitung des Tumors im Knochenmark (sog. **skip-lesions**), **deshalb sollte beim Staging immer der gesamte befallene Knochen im MRT abgebildet werden.**

**Angiografie:** Sie ist bei speziellen Fragestellungen geeignet, wenn die Vaskularität eines Tumors für die Auswahl des Therapie-Verfahrens (z. B. **selektive Embolisation**) von Interesse ist oder die Beteiligung des Gefäß-Nerven-Bündels für die Operationsplanung abgegrenzt werden muss.

**Tomografie (Röntgenschichtaufnahme):** Diese wird immer dann eingesetzt, wenn trabekuläre oder kortikale Destruktionen, Penetrationen der Kortikalis oder die Dichte des Tumors erkannt werden sollen. Sie wurde weitgehend von der Computertomografie ersetzt.

**Arthrografie:** In Einzelfällen angezeigt, wenn intraartikuläre (synoviale Chondromatose) von extraartikulären, kartilaginären Tumoren (Chondrosarkom) unterschieden werden müssen.

## Biopsie

Die Biopsie ist in Zweifelsfällen eine der wichtigsten Maßnahmen für die Diagnose und das Grading des Tumors und muss sorgfältig geplant sein. In den meisten Fällen ist eine offene Biopsie angezeigt, um genügend Gewebe für eine aussagefähige Beurteilung durch den Pathologen zu erhalten. Eine Nadelbiopsie ist bei ungünstigen Lokalisationen und speziellen Tumoren möglich. Bei der Biopsie sollte ein ausreichend großes Gewebestück gewonnen werden, das bis zur endgültigen Diagnosestellung konserviert werden muss. Die Biopsie wird in der Regel als **Inzisions-** oder **Stanzbiopsie** durchgeführt. Dabei wird ein gut zugänglicher und repräsentativer Teil des Tumors entnommen. Primäre Exzisionen sind nur bei sicher gutartigen Läsionen, wie z. B. dem Osteochondrom angezeigt.

Die **Technik der Biopsie** muss evtl. noch erforderliche Sekundäreingriffe berücksichtigen. Die Biopsienarbe und Drainagestelle muss deshalb in dem später zu resezierenden Bereich liegen. Der Zugang sollte abseits des Gefäß-Nerven-Bündels liegen und nicht zwischen, sondern durch die Muskulatur erfolgen. Longitudinale Inzisionen sollten bevorzugt werden, eine Verschleppung von Zellen in andere Kompartimente muss vermieden werden. Dies schränkt den Gebrauch von tief eingesetzten Instrumenten ein. Die Knochenresektion sollte die Stabilität des Knochens nicht gefährden. In jedem Fall sollte ein ausreichend großes Gewebestück über den Randbereich des Tumors hinaus gewonnen werden.

## 6.1.3 Allgemeine Therapie

Die Therapie ist in erster Linie abhängig von der Dignität des Tumors und dessen lokaler und systemischer Ausbreitung, die sich in der Klassifikation widerspiegelt (Abb. B-6.1).

Bei **benignen Knochentumoren** ist die Behandlungsstrategie von den lokal durch den Tumor bedingten Symptomen abhängig. Schmerzen oder zunehmende Schwellung (z. B. bei kartilaginären Exostosen) mit der Gefahr von lokalen Druckschädigungen sprechen für eine operative Intervention. Gleiches gilt für die Stabilitätsgefährdung des Knochens bei langsamer Ausbreitung des Tumors (z. B. bei juveniler Knochenzyste). In allen anderen Fällen ist lediglich Beobachtung angezeigt. Dies gilt ganz besonders für die primär benignen Verläufe von Knochenfibromen.

Eine primär zurückhaltende Einstellung ist auch bei den **benignen Weichteiltumoren** angebracht – Ganglien und Weichteilzysten sollten nur dann entfernt werden, wenn rezidivierend Beschwerden auftreten.

Bei **malignen Knochentumoren** hängt die Entscheidung ausschließlich von der exakten Klassifikation des Knochentumors ab. In vielen Fällen ist sowohl die Klassifikation eines erkennbar malignen Tumors, aber auch eine Entscheidung über die

fortgeschrittene Ausbreitung des Tumors im Knochenmark (**skip-lesions**).

Die **Angiografie** liefert Informationen zur Vaskularität, **Arthrografien** zur speziellen Frage der Gelenkbeteiligung.

## Biopsie

Meist ist eine offene Biopsie angezeigt, um genügend Gewebe zu erhalten. Eine Nadelbiopsie ist bei ungünstiger Lokalisation möglich.

## 6.1.3 Allgemeine Therapie

Die Therapie ist in erster Linie abhängig von der Dignität des Tumors und dessen lokaler und systemischer Ausbreitung (Abb. B-6.1).

Bei **benignen Knochentumoren** richtet sich die Behandlungsstrategie nach den Symptomen und einer etwaigen Stabilitätsgefährdung des Knochens.

Bei **malignen Knochentumoren** ist die Entscheidung allein von der exakten Klassifikation abhängig.



Insgesamt haben sich die Behandlungsergebnisse in den letzten Jahren erheblich verbessert. Dies ist im Wesentlichen auf **Therapieprotokolle** zurückzuführen, die eine sinnvolle Kombination von prä- und postoperativer **Chemo-** oder **Radiotherapie** und **Operation** vorsehen (Abb. B-6.4 und Abb. B-6.5).

Die **isolierte Extremitätenperfusion (ILP, isolated limb perfusion)** ist ein neoadjuvantes Verfahren, mit dem eine Resektabilität von lokal fortgeschrittenen Weichgewebssarkomen erreicht werden soll.

Die **Rezidiv- und allgemeine Überlebensrate** hängt v. a. von der Tumorgroße bei der OP (Volumen > 150 cm<sup>3</sup> prognostisch ungünstig) und der Radikalität der OP ab.

Dignität des Tumors primär nicht möglich, sodass zunächst eine Biopsie erforderlich ist (s. o.).

Die Behandlungsergebnisse von malignen Knochentumoren haben sich in den letzten 30 Jahren erheblich verbessert. Dies ist im Wesentlichen auf **Therapieprotokolle** zurückzuführen, die eine sinnvolle Kombination von prä- und postoperativer **Chemotherapie** oder **Radiotherapie** und **Operation** vorsehen. So konnte die 5-Jahres-Überlebensrate beim lokalisierten Osteosarkom von ca. 10 % im Jahr 1950 auf > 70 %, beim Ewing-Sarkom von 10 % auf 70 % verbessert werden (Abb. B-6.4). Bei 20–30 % der Patienten mit Ewingsarkom finden sich bereits im Staging weitere Metastasen, die die Prognose verschlechtern. Die Prognose im Rezidiv ist ungünstig. Die 5-Jahresüberlebensraten liegen dann unter 20 %. Die Behandlung des Osteosarkoms erfolgt im deutschsprachigen/europäischen Raum nach dem Protokoll der kooperativen Osteosarkomstudie (COSS, EURAMOS 1), die des Ewing-Sarkoms nach dem der kooperativen Ewing-Sarkom-Studie (EURO-E. W. I. N. G. 99, EWING 2008) der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie. Die präoperative Chemotherapie hat auch die Möglichkeiten extremitätenerhaltender Operationen erweitert. Für den Vergleich der verschiedenen Verfahren werden die operativen Verfahren in intraläsionale, marginale, weit resezierende und radikal operative Verfahren unter Bezug auf Extremitätenerhaltung oder Amputation unterschieden (Abb. B-6.5). Die gliedmaßenhaltenden Operationsverfahren stehen heute im Vordergrund. Sie erfordern eine multidisziplinäre Versorgung des betroffenen Kindes und Jugendlichen durch den operativen Orthopäden, pädiatrischen Onkologen, Radiologen und Pathologen. Es sollte eine Überweisung an ein spezielles Zentrum erfolgen.

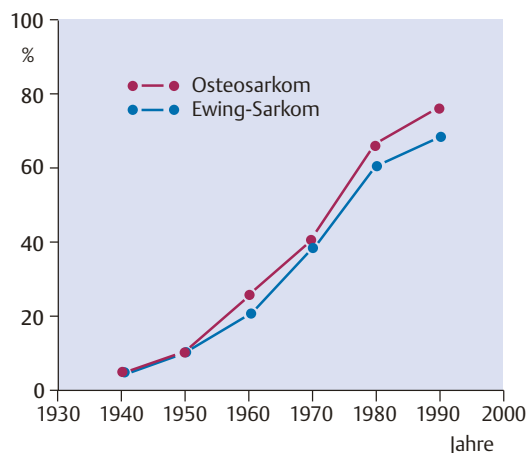
Als spezielles neoadjuvantes Verfahren hat sich bei lokal fortgeschrittenen Weichgewebssarkomen die **isolierte hypertherme Extremitätenperfusion (ILP, isolated limb perfusion)** mit Tumornekrosefaktor-alpha (TNF- $\alpha$ ) und Melphalan unter milder Hyperthermie bewährt. Durch Einsatz eines Tourniquets und Präparation der Gefäße wird der Extremitätenkreislauf mithilfe der Herz-Lungen-Maschine während der Medikamentenapplikation vom Körperkreislauf getrennt. Bei Ansprechraten von > 70 % soll eine Resektabilität des Tumors herbeigeführt werden, um Amputationen und mutilierende chirurgische Eingriffe zu vermeiden.

Die **Rezidivrate und allgemeine Überlebensrate** hängt im Wesentlichen von der Größe des Tumors zum Zeitpunkt der Operation (ein Tumolvolumen über 150 cm<sup>3</sup> ist prognostisch ungünstig) und der Radikalität der Operation ab. Bei komplett durchgeführtem therapeutischem Protokoll unterscheiden sich die Behandlungsergebnisse bei gliedmaßenhaltenden Maßnahmen und Amputationen nicht mehr.

#### B-6.4

#### B-6.4

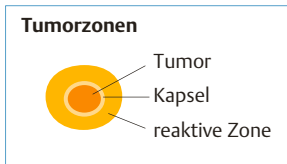
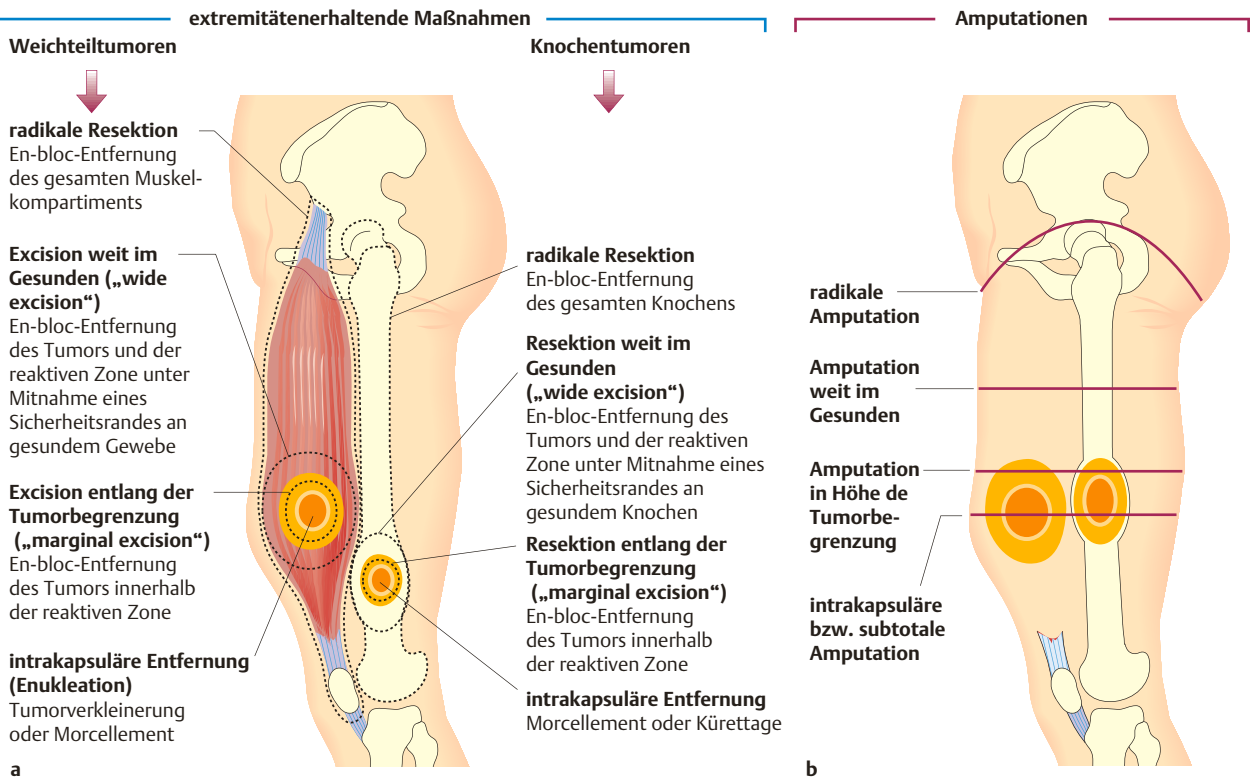
#### Überlebensraten von Patienten mit malignen Knochentumoren



Bis zu den 1990er Jahren verbesserte sich die Überlebensrate bei malignen Knochentumoren stetig. Seither ist sie konstant.

(nach Niethard, F. U., Kinderorthopädie, Thieme, 2009)

### B-6.5 Operative Therapie maligner Tumoren der Extremitäten und Rezidivrate



Radikalität	Stadium						
	gutartig			bösartig			
	1	2	3	IA	IB	IIA	IIB
intrakapsuläre Enukleation	0	30	70	90	90	100	100
Excision entlang der Tumorbegrenzung	0	0	50	70	70	90	90
Excision im Gesunden	0	0	10	10	30	30	50
radikale Resektion	0	0	0	0	0	10	20

c Rezidivrate (%)

(nach Niethard, F. U., Kinderorthopädie, Thieme, 2009)

## 6.2 Benigne primäre Knochentumoren

Zu den benignen Knochentumoren zählen zahlreiche morphologisch äußerst unterschiedliche Geschwülste, die sich nach ihrem Herkunftsgewebe zusammenfassen lassen (Tab. B-6.1). Vom **Knorpel** ausgehende Tumoren sind das Osteochondrom, das Enchondrom, das Chondroblastom und das seltene Chondromyxoidfibrom. Osteoidosteom und Osteom sind die wichtigsten vom **Knochengewebe** herstammenden Geschwülste dieser Gruppe. Das Knochenfibrom geht vom **Bindegewebe**, das Hämangiom vom **Gefäßgewebe** aus.

### 6.2.1 Osteochondrom

► **Synonym.** Osteokartilaginäre Exostose.

► **Definition.** Metaphysennah wachsender, pilzförmiger Knochentumor mit aufliegender Knorpelkappe.

### 6.2 Benigne primäre Knochentumoren

Zu den benignen Knochentumoren zählen zahlreiche, morphologisch äußerst differente Geschwülste (Tab. B-6.1).

#### 6.2.1 Osteochondrom

► **Synonym.**

► **Definition.**

**Klinik, Vorkommen:** Die solitären Osteochondrome sind bevorzugt in Kniegelenksnähe und am Oberarm lokalisiert (Abb. B-6.6). Je nach Tumorgroße ist mit Schmerzen oder Funktionsbehinderungen nahe liegender Gelenke zu rechnen.

**Diagnostik:** Die Palpation und der radiologische Befund mit pilzartigem Tumorwachstum sind typisch (Abb. B-6.6).

**Klinik, Vorkommen:** Die relativ häufigen Osteochondrome werden meist im 2. Lebensjahrzehnt entdeckt. Die solitären Osteochondrome betreffen in der Hälfte der Fälle die distale Femurmetaphyse sowie die proximale Metaphyse von Tibia und Humerus (Abb. B-6.6). Die Symptomatik wird meist von der Größe des Tumors bestimmt. Funktionsbehinderungen an den betroffenen Gelenken durch überschnappende Sehnen oder durch Schmerzzustände infolge einer heterotopen Bursabildung in den mechanisch belastenden Weichteilen sind häufig. Bei der Exostosenkrankheit (S. 110) (multiple kartilaginäre Exostosen) handelt es sich um eine vererbliche Sonderform der Erkrankung.

**Diagnostik:** Man tastet einen meist kugeligen, derben Tumor. Im Röntgenbild ist die pilzartige Vorwölbung des Tumors zu erkennen (Abb. B-6.6). Dabei besteht eine außerordentliche morphologische Vielfalt. Die Tumoren können breitbasig aufsitzen oder schmal gestielt sein.

### B-6.6 Osteochondrom/kartilaginäre Exostose



a Bevorzugte Lokalisationen von Osteochondromen.



b Typischer morphologischer (intraoperativer Situs, I) bzw. radiologischer Befund (II): pilzförmig wachsende osteokartilaginäre Exostose im Bereich der distalen Femurmetaphyse.

**Therapie:** Abhängig von der Tumorgroße sind Resektionen erforderlich.

**Verlauf:** Eine maligne Entartung ist äußerst selten. Bei der vererblichen Exostosenkrankheit (multiple kartilaginäre Exostosen) kann es bei bis zu 2 % zur malignen Entartung kommen.

#### 6.2.2 Enchondrom

##### ► Definition.

##### Formen:

- Die meisten Enchondrome liegen in den **kurzen Röhrenknochen** der Hände. Das Röntgenbild zeigt eine blasige Auftreibung

**Therapie:** Sie ergibt sich in der Regel aus den funktionellen Störungen durch die Tumorgroße. Bei Funktionsbehinderung erfolgt die Resektion des Tumors. Bei maligner Entartung ist die Resektion nach den Prinzipien der onkologischen Radikalität erforderlich.

**Verlauf:** Bei den solitären Osteochondromen ist äußerst selten mit einer malignen Entartung zu rechnen. Bei der Exostosenkrankheit liegt das Risiko bei etwa 2 %. Eine Größenzunahme muss deshalb sorgfältig beobachtet werden.

#### 6.2.2 Enchondrom

► Definition. Im Markraum des Knochens liegender Tumor aus hyalinem Knorpelgewebe. Enchondrome treten in jedem Lebensalter auf.

##### Formen:

- Etwa die Hälfte der Tumoren liegt in den **kurzen Röhrenknochen** der Hände, seltener auch in den Füßen. Das Röntgenbild zeigt den zentral in den Phalangen gelegenen Tumor mit blasiger Auftreibung des Knochens, evtl. mehrfach gekammert



und mit scharfer Abgrenzung gegenüber den Knochenstrukturen (Abb. B-6.7). Sie sind meist Zufallsbefunde und bedürfen ohne Symptome lediglich der Beobachtung. Die operative **Therapie** besteht in der Kürettage und Spongiosaauffüllung des Enchondroms, bei ausgedehntem Befall auch in der Resektion und Defektüberbrückung. Die Prognose dieser Tumoren ist gut.

- Die **Enchondrome der langen Röhrenknochen** (insbesondere stammnah) sind ebenfalls gutartige Tumore, die jedoch im Verlauf bildgebend kontrolliert werden sollten. Diagnostik und Therapie wie bei kurzen Röhrenknochen (s. o.).
- Die **Enchondrome des Beckens** entarten häufig (s. Chondrosarkom), sodass in der Regel eine histologische Sicherung und chirurgische Entfernung angezeigt ist.
- Der verbreitete Befall des Knochens tritt als angeborene Entwicklungsstörung des Skeletts (Skelettdysplasie) bei der **Enchondromatose** (S. 110) auf.
- Bei peripherer Lage des Enchondroms mit Usurierung der Kortikalis wird auch von einem **periostalen Chondrom** gesprochen, das zu Spontanfrakturen führen kann.
- Die früher als Chondrosarkom G1 bezeichneten Tumoren an den Extremitäten werden nach neuer Klassifikation als **atypische kartilaginäre Tumore** bezeichnet.

des Knochens (Abb. B-6.7). Als symptomloser Zufallsbefund bedürfen sie lediglich der Beobachtung. Die operative **Therapie** besteht in der Kürettage und Spongiosaauffüllung, bei ausgedehntem Befall auch in der Resektion und Defektüberbrückung.

- **Enchondrome der langen Röhrenknochen** sind benigne, sollten jedoch je nach Größe im Verlauf kontrolliert werden.
- **Enchondromatöse Tumoren des Beckens** sind potenziell maligne und sollten histologisch gesichert und ggf. bei nachweisbarem Progress reseziert werden.
- **Enchondromatose** (S. 110)
- **periostales Chondrom**.

### • B-6.7 Enchondrom



Typische Lokalisation und charakteristischer radiologischer Befund eines Enchondroms: blasige Auftreibung des fünften Mittelhandknochens.

### • B-6.7

## 6.2.3 Chondroblastom

► **Synonym.** Codman-Tumor.

► **Definition.** Meist in der Epiphyse lokalisierter, aus Knorpelgewebe bestehender Knochentumor.

► **Merke.** Neben dem Riesenzelltumor (S. 239) ist das Chondroblastom der einzige in der Epiphyse gelegene Tumor.

**Klinik, Vorkommen:** Chondroblastome treten vorwiegend bei Kindern und jugendlichen Erwachsenen auf. Der Tumor ist zu etwa 50 % im Bereich des Kniegelenks oder des proximalen Humerus lokalisiert (Abb. B-6.8). Anhaltende Schmerzen stehen im Vordergrund der Symptomatik.

## 6.2.3 Chondroblastom

► **Synonym.**

► **Definition.**

► **Merke.**

**Klinik, Vorkommen:** Tumor des Kindes- und Jugendalters mit Schmerzen.

**Diagnostik:** Das Röntgenbild zeigt einen zystischen Knochentumor (Abb. B-6.8).

**Therapie:** Kürettage, Behandlung des Randbezirktes mit einem Adjuvans (z. B. Ethanol) und Spongiosa- oder Zementauffüllung.

**Prognose:** Günstig.

#### B-6.8

**Diagnostik:** Das Röntgenbild zeigt den Befund einer „Knochenzyste“. Die Osteolysezone wird von einer Randsklerose umgeben. Im Zentrum können sich unregelmäßige, trabekuläre Verdichtungen finden (Abb. B-6.8). Typisch ist ein in der MRT umgebendes Knochenmarködem.

**Therapie:** Eine ausgiebige Kürettage des Tumors und Spongiosa- oder Zementauffüllung ist ausreichend. Um das Rezidivrisiko zu senken, hat sich der Einsatz von Adjuvantien (z. B. Denaturierung mit Ethanol) bewährt.

**Prognose:** Die Prognose ist günstig. Der Tumor wächst in der Regel nur langsam. Allerdings kann durch die gelenkflächennahe Lage die Stabilität der Strukturen gefährdet sein und ein Einbruch in das Gelenk erfolgen. Rezidive werden in bis zu 15 % beschrieben.

#### B-6.8 Chondroblastom



Zystischer Tumor mit typischer Lokalisation im proximalen Humerus, 50 % der Chondroblastome sind im Bereich des Kniegelenkes oder des proximalen Humerus lokalisiert.

### 6.2.4 Osteoidosteom und Osteoblastom

#### ► Definition.

**Klinik, Vorkommen:** Das Osteoidosteom ist vorwiegend in Femur und Tibia, das Osteoblastom in der Wirbelsäule lokalisiert (Abb. B-6.9). Typisch ist ein nächtlicher Schmerz, der sich auf Acetylsalicylsäure oder NSAR gut zurückbildet.

**Diagnostik, Differenzialdiagnose:** Röntgenologisch imponiert das Osteoidosteom als Sklerosierungszone mit zentraler Aufhellung (**Nidus**, Abb. B-6.10), das Osteoblastom als zystische Knochenläsion. Szintigrafisch findet sich bei beiden eine deutliche Mehrspeicherung. **DD:** Brodie-Abszess (S. 254) und Osteomyelitis.

**Therapie:** Beim Osteoidosteom Radiofrequenzablation oder Entfernung des Nidus, beim Osteoblastom Kürettage, Denaturierung mit Adjuvans und Spongiosa-/Zementauffüllung.

### 6.2.4 Osteoidosteom und Osteoblastom

**► Definition.** Gutartige osteoblastische Tumoren mit röntgenologisch erkennbarer zentraler Aufhellungszone (Nidus). Das **Osteoidosteom** ist vorwiegend in der Kortikalis lokalisiert und erreicht eine Größe bis zu 2 cm. Das **Osteoblastom** tritt dagegen überwiegend im spongiosen Bereich auf und kann eine Größe von 2–10 cm erreichen.

**Klinik, Vorkommen:** Osteoidosteom und Osteoblastom werden meist bei Jugendlichen angetroffen. Das Osteoidosteom ist in etwa 50 % in der Kortikalis von Femur und Tibia lokalisiert. Die Osteoblastome finden sich dagegen zu etwa 40 % in der Wirbelsäule und hier wiederum meist in den Wirbelbogenstrukturen (Abb. B-6.9). Die Symptomatik wird von einem heftigen, meist nachts auftretenden Schmerz geprägt. Als typisch wird die Rückbildung des Schmerzes unter Acetylsalicylsäure/NSAR beschrieben.

**Diagnostik, Differenzialdiagnose:** Das Röntgenbild zeigt beim Osteoidosteom eine Auftreibung der Kortikalis und eine etwa 1 bis 2 cm runde Sklerose, in deren Zentrum sich meist erst computertomografisch ein rundlicher Aufhellungsherd (**Nidus**) darstellen lässt (Abb. B-6.10). Beim Osteoblastom fehlt die charakteristische Perifokalsklerose. Der Tumor imponiert als zystische Knochenläsion, die von einer Randsklerose umgeben ist. Szintigrafisch findet sich bei beiden Tumoren immer eine erheblich vermehrte Speicherung. **Differenzialdiagnostisch** sind Brodie-Abszess (S. 254) und Osteomyelitis abzugrenzen. MR-morphologisch findet sich ein ausgedehntes Markraumödem um den Nidus als Ausdruck einer lokalen Entzündungsreaktion.

**Therapie:** Beim Osteoidosteom wird der Nidus durch Radiofrequenzablation im CT oder operativ entfernt, was zu einer prompten Beseitigung der Schmerzen führt. Bei schwer lokalisierbaren Tumoren kann das Osteoidosteom präoperativ radioaktiv markiert und intraoperativ mit einer Sonde aufgespürt werden. Beim Osteoblastom ist eine Kürettage, Denaturierung mit Adjuvans und Spongiosa- bzw. Zementauffüllung angezeigt.