

Pathologische Frakturen bei benignen Knochentumoren und „Tumor-like“-Lesions

■ Georg W. Herget, Martin Haag, Michael Oberst, Norbert P. Südkamp

Zusammenfassung

Benigne Knochentumoren und tumorähnliche Läsionen sind oft klinisch asymptomatisch und werden zufällig oder durch das Auftreten einer pathologischen Fraktur diagnostiziert. Die der Therapie vorausgehende Diagnostik erfordert die Zusammenarbeit des Orthopäden und Unfallchirurgen mit Radiologen und Pathologen, gilt es doch, einen malignen Prozess auszuschließen und damit das für den Patienten optimale Behandlungskonzept festzulegen. Die klinisch-chirurgisch wichtigen Erkrankungen werden in der vorliegenden Arbeit dargestellt und Behandlungskonzepte aufgezeigt.

Pathologic fractures following benign bone lesions and “tumor-like” lesions

Benign osseous tumors and tumor-like lesions are usually asymptomatic. Thus, diagnosis is either by accident or following disease manifestation as a pathologic fracture. An interdisciplinary approach to diagnostics and treatment is mandatory for optimizing patient care. Specialties involved include trauma and orthopedic surgery, radiology, and pathology. Clinically relevant surgical disease patterns are presented and treatment algorithms discussed.

Einleitung

Benigne Knochentumoren und tumorähnliche Läsionen sind oft klinisch asymptomatisch und werden zufällig oder durch das Auftreten einer pathologischen, das heißt durch ein inadäquates Trauma auftretenden Fraktur diagnostiziert.

Unter allen Knochengeschwülsten haben sie einen Anteil von etwa 30–40%, insgesamt sind die gut- wie bösartigen Tumoren selten. Eine Übersicht ist in (Tab. 1) gegeben.

Die Diagnostik der Erkrankung stützt sich dabei auf mehrere Säulen: Stimmen Klinik, Röntgenbild oder Schnittbild-diagnostik (CT, MRT), Patientenalter und Lokalisation überein, so kann die Diagnose in aller Regel gestellt werden. In wenigen Fällen muss bei diagnostischer

Unsicherheit ein histologischer Befund anhand der gewonnenen Biopsie erstellt werden.

Die daraus resultierende differenzierte Therapie berücksichtigt neben dem biologischen Verhalten des Tumors und der damit einhergehenden lokalen Rezidivwahrscheinlichkeit die Lage des Tumors.

Adjuvante Konzepte kommen ebenso wie die chirurgische Therapie als alleiniges wie kombiniertes Behandlungskonzept zum Einsatz (Tab. 2).

In der vorliegenden Arbeit werden häufig auftretende gutartige Knochenläsionen und die damit verbundene notwendige Diagnostik sowie Therapieprinzipien beschrieben.

Hauptteil

Im klinischen Alltag haben die tumorähnlichen Knochenkrankungen einen höheren Stellenwert hinsichtlich der daraus resultierenden chirurgischen Therapie als

die benignen Knochentumoren. Sie werden deshalb in einer Auswahl den benignen Knochentumoren vorangestellt.

Die Läsion wird hierbei in ihren charakteristischen Grundzügen kurz charakterisiert und die klinisch-chirurgischen Behandlungsprinzipien dargestellt.

Juvenile Knochenzyste

Bei der juvenilen Knochenzyste handelt es sich um eine expansiv wachsende, osteolytische Läsion, die meist mit seröser Flüssigkeit gefüllt ist.

Die Mehrzahl der Fälle wird während der ersten beiden Lebensjahrzehnte diagnostiziert. Das männliche Geschlecht ist häufiger betroffen. Hauptlokalisation sind die Metaphysen der langen Röhrenknochen (vor allem Humerus und Femur). In selteneren Fällen können Achsenskelett, Talus, Kalkaneus, Radius und Ulna betroffen sein. Klinisch klagen die Patienten selten über einen dumpfen Schmerz oder über Druckgefühl, etwa 70% der Fälle werden durch das Auftreten einer pathologischen Fraktur diagnostiziert.

Früher wurden die Knochenzysten oft reseziert, in der heutigen Zeit werden weniger invasive Verfahren zur Frakturprophylaxe angewendet.

Neben der Anbohrung, Injektion von autogenem Knochenmark kommt insbesondere die lokale Kortikosteroideinjektion zum Einsatz [5].

Bei letztgenanntem Verfahren wird eine Abheilungsrate zwischen 70 und 90% erwartet. Das Kortikosteroid wird hierbei über einen Trokar oder über Knochenpunktionskanülen instilliert.

Bei deutlicher Frakturgefahr oder bereits eingetretenem Knochenbruch hat sich die Markraumschienung mit dem TEN (Titan-Elastic-Nail) bewährt (Abb. 1).

Tab. 1 Klassifikation der gutartigen und bösartige Knochentumoren anhand ihres zugrunde liegenden Gewebes und Darstellung der tumorähnliche Läsionen (Auswahl)

	benigne	maligne
Knochengewebe	Osteom/ Osteoid-Osteom Knocheninsel (Bone island) Osteoblastom	Osteosarkom aggressives Osteoblastom
Knorpelgewebe	Osteochondrom Enchondrom Chondroblastom Chondromyxoidfibrom	Chondrosarkom Chondrosarkom malignes Chondroblastom Chondrosarkom
Bindegewebe	Knochenfibrome benignes fibröses Histiozytom Osteoklastom	ossäres Fibrosarkom mal. fibröses Histiozytom Osteoklastom
Fettgewebe	Ossäres Lipom	Ossäres Liposarkom
Knochenmark		Plasmozytom Ewing-Sarkom Knochenlymphom
Gefäße	ossäres Hämangiom	ossäres Hämangiosarkom
Nervengewebe	Neurinom/Neurofibrom	Neurofibrosarkom
Muskelgewebe	ossäres Leiomyom	ossäres Leiomyosarkom
tumorähnliche Läsion	juvenile Knochenzyste Zementom der langen Röhrenknochen aneurysmale Knochenzyste intraossäres Ganglion eosinophiles Granulom fibröse Dysplasie	

Tab. 2 Resektionsgrenzen (nach Ennekin)

radikal	extrakompartimentell, en bloc, keine Residuen
weit	intrakompartimentell, en bloc, Randsaum von 5 cm, evtl. Verbleib von Skip-Lesions
marginal	en bloc durch Pseudokapsel oder reaktive Zone, evtl. Verbleib von Satellitenzellen oder Skip-Lesions
intralesional	Kürettage oder Größenreduktion

Nota bene: Die komplette Tumorentfernung muss den Zugangsweg der Biopsie berücksichtigen

Aneurysmale Knochenzyste

Die aneurysmale Knochenzyste (AKZ) ist eine gutartige, osteolytische Knochenläsion, die aus einer vielkammerigen, blutgefüllten Zyste, die meist von schmalen Bindegewebssepten durchzogen ist, gebildet wird.

Sie ist eine unspezifische Reaktion des Knochens auf eine Vielzahl möglicher Reize, z.B. Trauma oder als Folge von Durchblutungsstörungen, und kann mit verschiedenen Tumoren (z.B. Chondro-

blastom, Chondromyxoidfibrom, Osteoklastom, Osteosarkom) assoziiert sein. Etwa 80% der Läsionen entstehen während der ersten zwei Lebensdekaden, das Geschlechterverhältnis ist ausgewogen. Hauptlokalisationen bilden die Wirbelsäule (hintere Wirbelabschnitte, Processus spinosus) und die langen Röhrenknochen (hier vor allem die Metaphysen, selten die Diaphyse). Weniger häufig sind die kurzen Röhrenknochen, die platten Knochen (vor allem das Becken) und die Fuß- bzw. Handwurzelknochen betroffen.

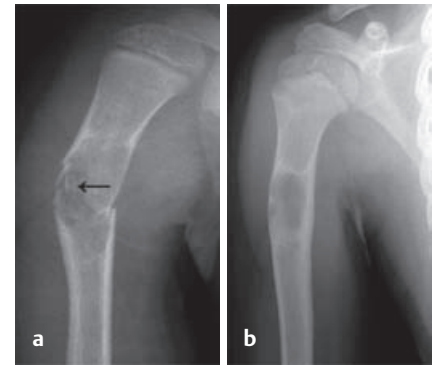


Abb. 1 Pathologische Fraktur einer juvenilen Knochenzyste eines 10-jährigen Patienten im Bereich des Oberarmes. Die Läsion wird von einer feinen Randsklerose umgeben, der Pfeil markiert die oft nachweisbaren typischen eierschalenartige Fragmente, die in die Zyste „hin-einfallen“ (sog. „fallen-fragment-sign“) (a). Konsolidierte Fraktur nach 3-monatiger Ruhigstellung im Gipsverband (b).

Der chirurgischen Therapie muss aufgrund der genannten Tatsache des kombinierten Auftretens einer AKZ mit einem Tumor die histologische Diagnose-sicherung vorausgehen.

Ist ein maligner Tumor ausgeschlossen, so ist die intraläsionale Kürettage mit sekundärer Spongiosaplastik die Therapie der Wahl. Bei ausgedehnten Läsionen kann auch eine zystoskopisch kontrollierte Kürettage zum Einsatz kommen (Abb. 2). Die Kürettage kann hierbei in Kombination mit einer Phenol- oder Äthanolapplikation, mit kryochirurgischen Maßnahmen (z. B. flüssiger Stickstoff) erfolgen. Auch ist die Zystenauffüllung mit Knochenzement ein oft eingesetztes Verfahren [6]. Bei der aggressiven Form der AKZ ist ein radikaleres Resektionsverfahren notwendig, das zumeist in der marginalen Resektion besteht. Weitaus seltener wird jedoch auch die „En-bloc“-Resektion durchgeführt. Das Blutungsrisiko kann hierbei durch eine präoperative Embolisation verringert werden.

Intraossäres Ganglion

Das intraossäre Ganglion ist eine synoviale, im subchondral-juxtaartikulären Bereich eines meist degenerativ veränderten Gelenkes gelegene Zyste.

Die Läsion tritt meist nach dem 20. Lebensjahr auf, Männer sind etwas häufiger betroffen. Hauptlokalisationen sind das Hüftgelenk (Hüftkopf und Azetabulum) sowie Knie- und Sprunggelenk, weniger häufig sind Hand- und Schulterge-

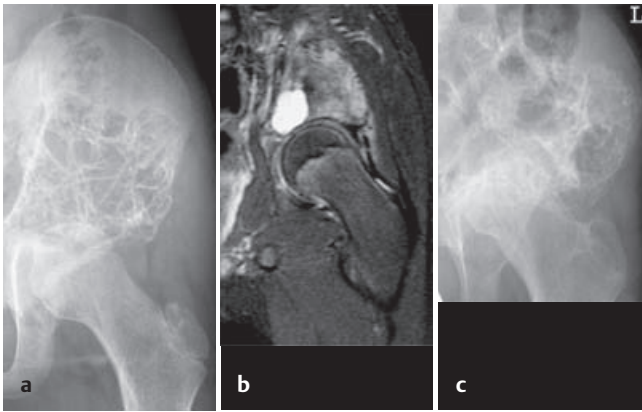


Abb. 2 Aneurysmale Knochenzyste (AKZ) eines männlichen zehnjährigen Patienten. Das initiale Röntgenbild zeigt eine von Septen durchzogene Osteolyse im Bereich der linken Darmbeinschaukel mit einem im kaudalen Bereich expansiven typischen Wachstum („blow-out“-Phänomen). Bereits bei Diagnosestellung beginnende Hüftkopfprotusion durch wiederholte (Mikro-) Frakturen (a). Im dazugehörigen MRT (T2-Gewichtung) signalintens der Nachweis von Flüssigkeit (b). Verlauf 2 Jahre nach Entschluss der wiederholten Kürettage mit jetzt zunehmender knöcherner Konsolidierung. Der Hüftkopf ist weiter protusioniert (c).

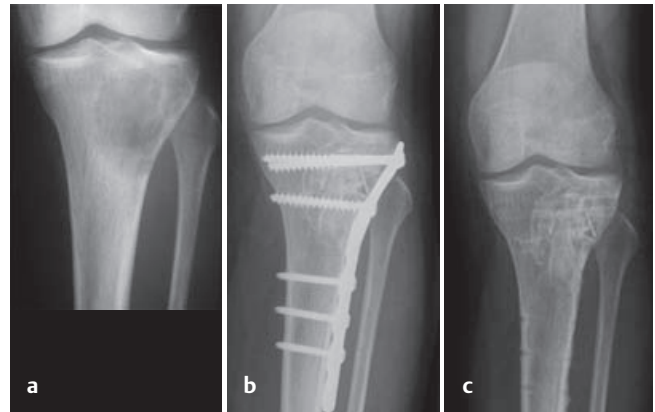


Abb. 3 Osteoklastom der proximalen Tibia mit typischer epiphysärer, sich nach metaphysär ausdehnender Lage (a). Status nach initialer Versorgung mittels Kürettage, Palacosplombe und stabilisierender Plattenosteosynthese (b). Nachweis der zunehmenden knöchernen Konsolidierung nach erfolgter Entfernung der Palacosplombe und Spongiosaplastik nach Rezidivausschluss über 2 Jahre (c).

lenke, Carpalia (Lunatum, Naviculare) und Tarsalia betroffen. Etwa 50% der Patienten mit einem intraossären Ganglion klagten über einen dumpf-ziehenden, oft über Monate und Jahre dauernden Schmerz.

Therapeutisch kommen die Kürettage und Spongiosaplastik zum Einsatz.

Auch in den Fällen, in welchen eine Frakturgefahr besteht. Die pathologische Fraktur ist aufgrund der meist lange bestehenden Klinik und der vorhandenen Diagnostik selten.

Osteoid-Osteom

Das Osteoid-Osteom ist so gut wie nie mit einer pathologischen Fraktur vergesellschaftet. Da es der „kleine Bruder“ des Osteoblastoms ist, soll es dennoch hier gesondert aufgeführt werden.

Das Osteoid-Osteom ist eine gutartige, osteoblastische Knochengeschwulst, mit zentraler (≤ 2 cm) Aufhellungszone (Nidus) und ausgeprägter perifokaler Sklerose.

Oft treten Nachtschmerzen auf, die sich durch Prostaglandin-hemmende Analgetika gut beeinflussen lassen („Aspirin-Test“). Der Altersgipfel liegt im zweiten Lebensjahrzehnt, wobei das männliche Geschlecht deutlich häufiger (m/f=3:1) betroffen ist. Meist sind die Röhrenknochen befallen, in 60% der Fälle sind dies Femur und Tibia und in 20% der Fälle die

kurzen Röhrenknochen. Vertebrale Osteoid-Osteome (10%) liegen nahezu immer in den posterioren Wirbelabschnitten, sehr selten im Wirbelkörper selbst [1].

An operativen Maßnahmen steht die vollständige Entfernung des Nidus im Vordergrund.

Die perifokale Sklerosezone bleibt hier unberührt. Intraoperativ kann das Auffinden des Nidus oftmals Probleme bereiten, so dass von manchen Autoren die präoperative Radionuklidmarkierung mit nachfolgend intraoperativer Szintigraphie zur Lokalisation empfohlen wird.

An weniger invasiven Verfahren kommen heutzutage insbesondere bei Osteoid-Osteomen, die eine hohe Komorbidität hinsichtlich des Zugangsweges haben, Verfahren wie die Kryoablation, die Thermokoagulation oder die CT-gesteuerte perkutane Aufbohrung zum Einsatz.

Osteoblastom

Das Osteoblastom ist ein gutartiger Tumor mit naher Verwandtschaft zum Osteoid-Osteom.

Per definitionem sind Osteoblastome in ihrem Durchmesser über 2 cm groß („giant osteoidosteoma“). Es besteht oft kein typischer Nachtschmerz. Der „Aspirin-Test“ ist inkonstant positiv. Abgegrenzt werden muss das (zellreiche) ag-

gressive Osteoblastom. Das Hauptmanifestationsalter liegt zwischen dem 10. und 25. Lebensjahr, überwiegend sind Männer betroffen (m/f=3:1). Der Tumor ist meist in der Wirbelsäule anzutreffen, zweithäufigste Lokalisation sind die langen und kurzen Röhrenknochen [1].

In selten Fällen kommt es zur pathologischen Fraktur. Ursache ist dabei die nicht den physiologischen Bedingungen entsprechende Sklerosezone mit einer verminderten Belastbarkeit.

Die intraläsionale Resektion ist bei der „gutartigen“ Variante ausreichend.

Bei der aggressiven Form ist die „En-bloc“-Resektion das Verfahren der Wahl. In Abhängigkeit der Lokalisation sind zusätzliche stabilisierende Verfahren (Rekonstruktion, interne Fixation) notwendig.

Osteoklastom

Das Osteoklastom ist ein lokal aggressiv wachsender Tumor, bei dem grundsätzlich von einer malignen Potenz auszugehen ist.

Die meisten Patienten sind bei Diagnosestellung zwischen 20 und 50 Jahre alt. Meist sind die Epiphysen der langen Röhrenknochen, vor allem das distale Femur (30%), die proximale Tibia (25%) und die distale Radius epiphyse (10%) betroffen.

Therapeutisch kommen Verfahren wie die intraläsionale Kürettage mit oder ohne Spongiosaplastik bzw. Defektauf-füllung mittels Knochenzement zur An-wendung (Abb. 3).

Die Anwendung von Knochenzement hat hier den Vorteil der frühen Übungs- und Belastungsstabilität sowie das Erkennen von Rezidiven an der Knochen-Zement-Grenze. Die die „En-bloc“-Resektion er-fordert aufgrund der Gelenknähe des Tu-mors oftmals aufwändige rekonstruktive Verfahren bis hin zur Endoprothese.

Osteochondrom

Das Osteochondrom ist eine knöcherne, von einer hyalinen Knorpelkappe über-zogene Läsion, die sich von der Kno-chenoberfläche in die Weichteile vor-wölbt.

Die meisten Osteochondrome entwickeln sich bei Jugendlichen, wobei das männ-liche Geschlecht leicht überwiegt, und werden im zweiten oder dritten Lebens-jahrzehnt entdeckt. Es ist mit etwa 40% unter den gutartigen Geschwülsten der häufigste Tumor. Eine Entartung zu ei-nem Chondrosarkom ist selten (etwa 1%). Es kann jeder Knochen betroffen sein, wobei die Läsion am distalen Femur, an der proximalen Tibia und am proximalen Humerus am häufigsten an-getroffen wird. Spinale Osteochondrome wachsen blumenkohlartig von Wirbel-bogen und Fortsätzen, selten vom Wir-belkörper ausgehend. In etwa 10% der Fälle kommt der Tumor multilokulär vor.

Der Tumor wird nur selten durch eine pathologische Fraktur evident.

Weitaus häufiger sind Symptome, die durch Druck auf umliegende Strukturen wie Gefäße, Nerven, Muskeln oder Seh-nen ausgelöst werden [4]. Das Osteo-chondrom wird dann basisnah unter Mit-nahme der kompletten Knorpelkappe abgetragen.

Enchondrom

Es handelt sich hier um eine gutartige, primäre Knochengeschwulst, die aus reifem hyalinen Knorpelgewebe besteht und zumeist zentral in der Markhöhle gelegen ist.

Jedes Lebensalter kann betroffen sein, einen Gipfel findet man im 3. Lebensjahr-zehnt. Die Läsion ist der zweithäufigste

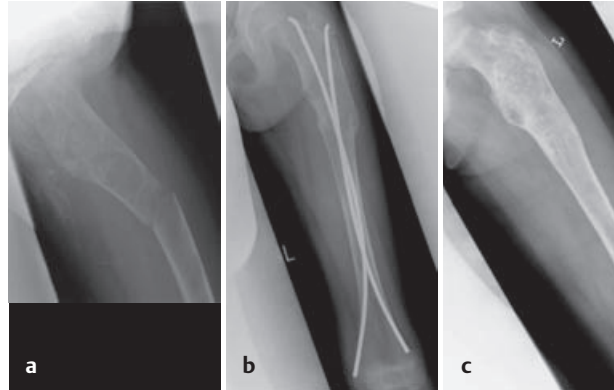


Abb. 4 Proximale Femurfraktur bei fibröser Dysplasie. Radiologisch imponierend diffus-wolki-ge Verschattungen („Rauchglas-Muster“) (a). Beginnend knö-cherne Überbrückung 2 Monate nach Fraktur-versorgung mittels TEN (Titan-Elastic-Nail) (b). Nachweis der konsoli-dierten Fraktur (Metall-entfernung bereits er-folgt) (c).

gutartige Knochentumor. Hauptlokalisati-on sind die kurzen Röhrenknochen von Händen und Füßen, gefolgt vom Befall von Humerus und Femur. Wichtig bei Diagnose und Prognose ist, dass das Risi-ko der malignen Entartung steigt, je nä-her der Tumor am Körperstamm sitzt [7].

Pathologische Frakturen kommen häu-figer im Bereich der kurzen Röhrenkno-chen der Hände als an den langen Röh-renknochen vor.

Therapeutisch ist bei ausgeschlossener Malignität die intraläsionale Kürettage und Spongiosaplastik Therapie der ers-ten Wahl.

Gelegentlich muss dieses Verfahren durch eine stabilisierende Plattenosteosynthese ergänzt werden. Bei Rezidiven wird die „En-bloc“-Resektion empfohlen.

Nichtossifizierendes Knochenfibrom

Das nichtossifizierende Knochenfibrom ist ein fibrös-histiozytischer Prozess.

Wobei die Tumornatur dieses Defektes umstritten ist, da häufig spontane Remissionen beobachtet werden. Wahr-scheinlich handelt es sich eher um eine asymptomatische, lokale Ossifikations-störung in den Wachstumszonen des Kno-chens. Multiple NOFs können mit Cafe-au-lait-Flecken, Hypogonadismus und Retardierung assoziiert sein (Jaffe-Cam-panacci-Syndrom). Die Läsion entsteht nach dem 2. Lebensjahr und wird dann meist in den ersten drei Lebensjahr-zehnten angetroffen. Sie ist die häufigste gutartige Knochenläsion beim Jugendl-ichen und kann bei bis zu 50% der pu-bertierenden Jungen nachgewiesen wer-den. Hauptlokalisierung sind die langen Röhrenknochen der unteren Extremität,

hier vor allem die distale Femurmeta-physe (40%).

Läsionen mit einem Querdurchmesser über 50% des Schaftes und/oder einer Längenausdehnung über 35mm gehen mit einem erhöhten Frakturrisiko ein-her [3,4].

Ist die Fraktur eingetreten, so heilt diese meist in einem normalem Verlauf aus.

Gelegentlich wird prophylaktisch die Aus-räumung und Spongiosaplastik durch-geführt.

Abb. 4 zeigt das Beispiel einer notwen-dig operativen Frakturversorgung mittels TEN bei fibröser Dysplasie.

Benignes fibröses Histiocytom

Das benigne fibröse Histiocytom ist eine spindelzellige Knochenläsion, die aus fibroblastenähnlichen Zellen mit storiformer Anordnung und eingestreuten Histiocyten besteht.

Sie kann in jedem Alter auftreten. Das männliche und weibliche Geschlecht sind in gleichen Anteilen betroffen, Hauptlokalisierung sind Femur und Tibia.

Bei biopsisch gesicherter Diagnose ist die Kürettage mit nachfolgender Spon-giosaplastik indiziert.

Nicht selten kommen zusätzliche stabili-sierende Osteosynthesen wie auch bei der bereits eingetretenen pathologischen Fraktur zum Einsatz.

Schlussfolgerung

Gutartige Knochentumoren und „Tumori-ke“-Lesions werden in der Mehrzahl der Fälle mittels Kürettage und Spongio-

saplastik therapiert. Bei pathologischen Frakturen kommen zusätzliche stabilisierende Verfahren wie der Marknagel TEN, oft die Plattenosteosynthese, selten die Endoprothese zum Einsatz.

Prinzipielle Grundlage der Behandlung (konservativ/operativ) ist die richtige Diagnosestellung und damit der Ausschluss möglicher Malignität.

Welche die Zusammenarbeit des Orthopäden und Unfallchirurgen mit Radiologen und Pathologen erfordert.

Literatur

- 1 Adler CP, Herget GW, Uhl M. Radiologische Diagnostik der Knochenkrankheiten. Springer, Berlin-Heidelberg-New-York 2004
- 2 Arata MA, Dahlin DC. Pathological fracture through non-ossifying fibromas. J Bone Joint Surg [Am] 1981; 63: 980-988
- 3 Dormans JP, Pill SG. Fractures through bone cysts: unicameral bone cysts, aneurysmal bone cysts, fibrous cortical defects, and non-ossifying fibromas. Instr Course Lect 2002; 51: 457-567
- 4 Lee KC, Davies AM, Cassar-Pullicino VN. Imaging the complications of osteochondromas. Clin Radiol 2002; 57: 18-28
- 5 Parsch K, Arnold P, Jani L, Knapp S. Die juvenile Knochenzyste. Stellenwert und Therapieergebnisse der lokalen Steroidinjektion. Orthopäde 1995; 24: 65-72
- 6 Schwering L, Uhl M, Herget GW. Iliac aneurysmal bone cyst treated by cystoscopic controlled curettage. SICOT Online Reports 2004; EO54
- 7 Unni KK, Dahlin DC. Premalignant tumors and conditions of bone. Am J Surg Pathol 1979; 3: 47-60

Dr. med. Georg W. Herget

Assistenzarzt

Dr. med. Martin Haag

Ärztlicher Leiter Orthopädie

Dr. med. Michael Oberst

Leitender Oberarzt

Univ.-Prof. Dr. med.

Norbert P. Südkamp

Ärztlicher Direktor

Department Orthopädie

und Traumatologie

Universitätsklinikum

Hugstetter Str. 55

79106 Freiburg i. Br.