



© stokkete / stock.adobe.com (Symbolbild mit Fotomodellen)

Benigne Knochentumoren werden meist als Inzidentalom entdeckt. Umso wichtiger sind eine strukturierte Bildgebung und die richtige diagnostische Einordnung.

Benigne Knochentumoren

Zwischen harmloser Läsion und behandlungsbedürftigem Befund

Alexander Klein, Hans Roland Dürr

Primäre benigne Knochentumoren gehören zu den häufigen Zufallsbefunden in der orthopädisch-unfallchirurgischen Praxis. Trotz ihres meist gutartigen Verlaufs stellen sie mit ihrer großen morphologischen und biologischen Vielfalt eine diagnostische Herausforderung dar. Die sichere Differenzierung zwischen harmlosen Läsionen, lokal aggressiven Tumoren und malignen Entitäten ist entscheidend, um einerseits unnötige Diagnostik und Therapie zu vermeiden und andererseits behandlungsbedürftige Befunde früh zu erkennen.

Praktisch tätige Fachärztinnen und Fachärzte für Orthopädie und Unfallchirurgie werden im klinischen Alltag regelmäßig mit Knochentumoren konfrontiert. Gleichzeitig ist spezifisches tumororthopädisches Wissen aufgrund der geringen Inzidenz dieser Erkrankungen häufig nur begrenzt vorhanden. Hinzu kommt ihre große Heterogenität: Die aktuelle WHO-Klassifikation unterscheidet benigne, intermediäre (lokal aggressive) und maligne Tumoren und umfasst insgesamt 62 Entitäten, davon 36 benigne [1]. Entsprechend häufig bestehen Unsicherheiten bei der diagnostischen Einordnung und der Wahl des weiteren therapeutischen Vorgehens.

Knochentumoren werden nach ihrem Ursprungsgewebe in die einzelnen Entitätsgruppen eingeteilt (Tab. 1). Ihre tatsächliche Inzidenz lässt sich nur schwer feststellen, da sie sehr häufig

als Inzidentalome entdeckt werden. Die Epidemiologie von Knochentumoren ist Gegenstand lediglich weniger Studien. Im RARECARE-Projekt wird die Inzidenz maligner Tumoren in Europa auf etwa 8 Fälle pro Million Einwohner und Jahr geschätzt, die Inzidenz primärer benigner Entitäten dürfte circa 100-mal höher sein [2]. Viele benigne Knochentumoren bleiben unentdeckt, da sie häufig lebenslang asymptomatisch verlaufen. In der Regel werden sie als Zufallsbefunde bei der Abklärung anderer Beschwerden diagnostiziert, zum Beispiel im Rahmen eines Traumas oder symptomatischen degenerativen Veränderungen (z. B. Enchondrome). Einzelne Entitäten führen zur lokalen Destruktion des Knochens, was in der Regel durch zunehmende belastungsabhängige Schmerzen auffällig wird. Diese Tumoren gelten zwar nominell als benigne, gehö-

ren aber wegen ihres aggressiven und destruktiven Charakters zur Gruppe von intermediären Tumoren und können sich sogar in anderen Organen als „Metastasen“ manifestieren (wie der Riesenzelltumor des Knochens).

Grundsätze der Diagnostik

Neben den anamnestischen Angaben der Betroffenen zur Schmerzentstehung, -dauer und -belastungsabhängigkeit, ist die bildgebende Diagnostik unentbehrlich. Radiologisch ist eine Stufendiagnostik erforderlich. Zum absoluten Standard gehört nach wie vor das Röntgenbild in mindestens zwei Ebenen. Dieses simple Verfahren erlaubt häufig bereits die Beurteilung der gesamten Morphologie und Lokalisation der Läsion. So ist es zum Beispiel möglich, im Röntgenbild die typische „milchglaustrübe“ Beschaffenheit einer fibrösen Dysplasie festzustellen oder die kortikalisständige Lage eines nicht ossifizierenden Fibroms zu detektieren.

Die CT spielt in der primären Diagnostik der benignen skelettalen Läsionen eine eher untergeordnete Rolle. Hilfreich kann sie in der genaueren Beurteilung der Morphologie sein, wie der möglichen Arrosion der Kortikalis (z. B. Differenzierung zwischen den Enchondromen und atypischen kartilaginären Tumoren/Chondrosarkom G1 der Extremität) oder auch des genauen Tumoraufbaus (z. B. Nidus beim Osteoidosteom). Regelhaft kann die Untersuchung ohne Kontrastmittel erfolgen.

Die MRT ist heutzutage oft das primär verfügbare diagnostische Mittel. Sie erlaubt die Beurteilung der weichteiligen Beschaffenheit der Läsionen und Aggressivität des Befundes (mögliches perifokales Ödem). Auch lassen sich damit mögliche extraossäre Tumoranteile bei Malignomen detektieren.

Eine untergeordnete Rolle in der Diagnostik von primären Knochentumoren spielt die Skelettszintigrafie. Sie ist primär nicht indiziert, kann aber beim Aufspüren polyostotischer Befunde hilfreich sein.

Eine Umfelddiagnostik im Sinne eines Stagings ist bei benignen Knochentumoren regelhaft nicht indiziert. Es existieren wenige Ausnahmen bei intermediären Tumoren mit potenzieller Gefahr der pulmonalen Manifestation (unter 2 % aller Fälle [1]; Riesenzelltumor des Knochens, atypischer kartilaginärer Tumor), bei denen eine CT-Thorax indiziert ist.

Grundsätze der Therapie

Die Therapieentscheidung bei benignen Tumoren hängt vom biologischen Verhalten der jeweiligen Entität ab. Sehr häufig ist das abwartende Vorgehen indiziert. Bei Entitäten, die keine lokale Knochendestruktion verursachen und kein Entartungsrisiko in sich bergen, sind regelhaft keine weiteren Kontrolluntersuchungen oder Behandlungen notwendig. Dabei handelt es sich um „leave me alone lesions“ wie das nicht ossifizierende Fibrom (NOF).

Bei anderen Entitäten, zum Beispiel bei Enchondromen, besteht die Schwierigkeit der Abgrenzung zu intermediären Tumoren (Enchondrom versus atypischer kartilaginärer Tumor) oder einer sekundären Entartung zu high-grade Chondrosarkomen. Diese Befunde können eine langfristige Verlaufskontrolle erforderlich machen.

Tab. 1: Entitäten der Knochentumoren nach WHO-Klassifikation (nicht vollständig abgebildet [1])

Chondrogene Tumoren	benigne	— periosteales Chondrom — Enchondrom — Osteochondrom — Chondroblastom — Chondromyxoidfibrom
	intermediäre	— synoviale Chondromatose — atypischer kartilaginärer Tumor (ACT)
	maligne	— Chondrosarkom
Osteogene Tumoren	benigne	— Osteom — Osteoidosteom
	intermediäre	— Osteoblastom
	maligne	— Osteosarkom
Fibrogene Tumoren	intermediäre	— desmoplastisches Fibrom
	maligne	— Fibrosarkom des Knochens
Vaskuläre Tumoren des Knochens	benigne	— Hämangiom
	intermediäre	— epitheloides Hämangiom
	maligne	— epitheloides Hämangioendotheliom — Angiosarkom des Knochens
Osteoklastische riesenzellhaltige Tumoren	benigne	— aneurysmale Knochenzyste — nicht ossifizierendes Fibrom
	intermediäre	— Riesenzelltumor des Knochens
	maligne	— maligner Riesenzelltumor des Knochens
Notochordale Tumoren	benigne	— benigner notochordaler Tumor
	maligne	— Chordom
Andere mesenchymale Knochentumoren	benigne	— juvenile Knochenzyste — fibröse Dysplasie — osteofibröse Dysplasie — Knochenlipom
	intermediäre	— osteofibröse dysplasie-ähnliches Adamantinom
	maligne	— Adamantinom — Leiomyosarkom des Knochens — undifferenziertes pleomorphes Sarkom des Knochens
Hämatopoetische Neoplasien	maligne	— Plasmozytom — Lymphome

Einzelne Entitäten wie Osteoidosteome lösen starke lokale Schmerzsyndrome aus. Dagegen können minimalinvasive lokal-ablative Verfahren wie Radiofrequenzablation oder hochintensiver fokussierter Ultraschall (HIFU) eingesetzt werden.

Benigne und intermediäre Entitäten mit lokal aggressivem Verhalten führen zu lokalen Knochendestruktionen mit progredienten Schmerzen und der Gefahr einer pathologischen Fraktur. Diese Befunde müssen operativ behandelt werden. Hier ist regelrecht das intraläsionale Vorgehen indiziert. Die Entitäten neigen jedoch zu Lokalrezidiven (z. B. die aneurysmale Knochenzyste in 19 % der Fälle im eigenen Patientenkollektiv [3]). Zur Reduktion dieses Risikos ist die intraoperative Verwendung von Adjuvantien indiziert (z. B. Phenol oder flüssiger Stickstoff), um die Nekrose der möglicherweise verbliebenen Tumorzellen hervorzurufen. Die Therapieentscheidungen werden individuell getroffen und von vielen Faktoren beeinflusst. Nachfolgend werden die häufigsten Entitäten detailliert dargestellt und mögliche Therapieoptionen erläutert.

Juvenile/Einfache Knochenzyste

Die juvenile Knochenzyste (JKZ) stellt eine der häufigeren benignen Läsionen der Knochen dar. Sie tritt vor allem im Kleinkind- und Teenageralter auf. In der WHO-Klassifikation wird die JKZ unter „sonstigen benignen mesenchymalen Tumoren des Knochens“ geführt [1]. In der Literatur wird jedoch vielmehr die These diskutiert, dass es sich dabei um einen Pseudotumor handele, der bedingt durch eine venöse Abflussstörung durch den entstehenden Überdruck intraossär entsteht und zur osteolytischen Destruktion des Knochens führt [4].

In der Bildgebung zeigt sich meist eine unikamerale Osteolyse des Knochens mit typischer Lokalisation in der Meta-/Diaphyse und häufig homogener Ausdünnung der Kortikalis (**Abb. 1**). Beim Eintreten von pathologischen Frakturen kann in der MRT eine Blutspiegelbildung detektiert werden, die nicht mit einer aneurysmalen Knochenzyste (AKZ) verwechselt werden darf (bei AKZ liegen multiple Septen vor). Bis zu 90 % der JKZ werden durch eine pathologische Fraktur symptomatisch [5].

Alle interventionellen beziehungsweise chirurgischen Therapieoptionen, sofern indiziert, basieren auf der Druckentlastung der Läsionen. Allein durch die stattgehabte Fraktur heilen bis zu 50 % der Läsionen aus [4]. Die perkutane Injektion von Kortison sowie die minimalinvasive Auffüllung mit Knochen oder anderen Ersatzmaterialien versprechen sehr gute Heilungsergebnisse von über 90 % [5]. Bei grober mechanischer Instabilität kann eine Drahtosteosynthese durchgeführt werden, etwa mit elastisch stabilen intramedullären Nägeln (ESIN, **Abb. 1**). Demgegenüber steht die Option des abwartenden Vorgehens. Die Patientinnen und Patienten sollten bis zum Ende der Pubertät mittels radiologischer Kontrollen beobachtet werden, da die Verläufe insbesondere im Kleinkindalter sehr vulnerabel sein können. Auch im Erwachsenenalter können unter Umständen in Abhängigkeit von der Ausdehnung der Restläsion Kontrollen notwendig sein.

Chondrogene Tumoren

Die benignen chondroiden Knochentumoren sind wohl die häufigsten Vertreter der primären Knochentumoren. Wie bereits erwähnt, ist die tatsächliche Inzidenz primärer benigner Knorpeltumoren unklar, da sie lebenslang klinisch stumm bleiben können und häufig als Zufallsbefunde diagnostiziert werden. Zu den häufigsten Vertretern der benignen Knorpeltumoren zählen Enchondrome und Osteochondrome.

Enchondrome

Enchondrome sind gutartige Knorpeltumoren, die primär im intramedullären Raum lokalisiert sind. Hierbei ersetzt Knorpelgewebe die normale Struktur des Markraums, vermutlich bedingt durch eine Mutation im IDH1- oder IDH2-Gen. Laut einer Auswertung von knapp 45.000 MRT-Aufnahmen liegt ihre gemessene Prävalenz um das Kniegelenk bei 1,45 % [6],

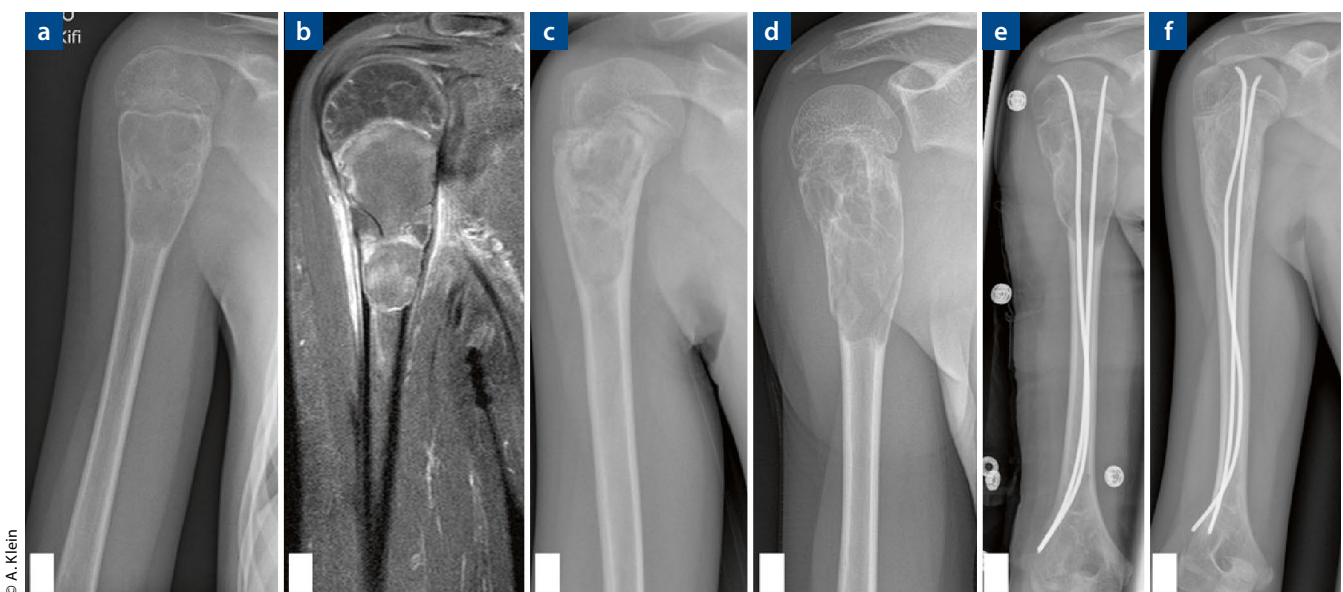


Abb. 1: Elfjähriger Junge mit einer juvenilen Knochenzyste am proximalen Humerus rechts. **a und b:** Pathologische Infrakturierung zum Zeitpunkt der Diagnose; **c:** spontane Ausheilung vier Monate nach der Fraktur; **d und e:** ausgedehntes Rezidiv 17 Monate nach der Diagnosestellung mit operativer Stabilisierung mittels ESIN-Nägeln; **f:** vollständige Ausheilung vier Monate postoperativ

nach Analyse von 21.550 MRT-Bildern der Schulter bei 0,43 % [7]. Am häufigsten sind Enchondrome in den Phalangen der Finger und Zehen lokalisiert. Die meisten Befunde zeigen sich in der dritten oder vierten Lebensdekade.

Typischerweise in der Metaphyse gelegen, ist in der Röntgen-diagnostik eine für Enchondrome typische „popcornartige“ Kalzifikation der Läsion zu erkennen (**Abb. 2**) [1]. Diese kann in den kleinen Röhrenknochen gänzlich fehlen. In der MRT zeigen diese Befunde die typische Beschaffenheit des Knorpels (z. B. hyperintens in T2-Sequenzen). Äußerst schwierig ist die Unterscheidung zwischen benignen Chondromen und dem atypischen kartilaginären Tumor (ACT), früher Chondrosarkom G1 der Extremitäten genannt. Laut aktueller WHO-Klassifikation zählen ACT zu den intermediären Tumoren mit lokal aggressivem Verhalten [1]. Dies ist der lokalen Knochen-destruktionen geschuldet, weshalb ACT operativ entfernt werden müssen. Histologisch lassen sich Enchondromen und ACT nicht unterscheiden, da in beiden Fällen gut differenziertes chondroides Gewebe vorliegt. Auch eine radiologische Methode zur eindeutigen Differenzierung existiert bis heute nicht. Ein endostales Scaloping von zwei Dritteln der Kortikalisdicke, kortikale Penetration, Knochenexpansion und Matrixverkal-kungen in weniger als einem Drittel können für einen ACT sprechen [8]. Enchondrome in den kleinen Röhrenknochen der Hände und Füße (vor allem Phalangen) erscheinen in der radiologischen Bildgebung etwas aggressiver und manifestieren sich sehr häufig durch eine pathologische Fraktur: Knapp ein Viertel aller pathologischen Knochenfrakturen treten an den Zehen und Fingern auf, 81 % davon sind durch Enchondrome verursacht [9].

Grundsätzlich müssen Enchondrome nicht operiert werden. Im Falle einer pathologischen Fraktur oder Größenprogredienz können die Kürettage der Läsion und Auffüllung des Kno-chendefektes mit den Betroffenen besprochen werden (allogener Knochen, keramischer Knochenersatz). Ansonsten sollten Enchondrome radiologisch (z. B. mittels MRT) kontrolliert werden, da das Risiko für eine sekundäre Entartung über die Lebenszeit im Bereich von 1–9 % liegt (vorwiegend im niedrigen einstelligen Bereich) [10].

Osteochondrome

Bei Osteochondromen handelt es sich ebenfalls um eine benigne Neoplasie des Knorpelgewebes. Sie entstehen an der Knochenoberfläche und treten am häufigsten im Bereich der langen Röhrenknochen auf, insbesondere in Knie- oder Schultergelenknähe. Ähnlich wie bei Enchondromen ist die Inzidenz von Osteochondromen schwer einzuschätzen, da viele Fälle asymptomatisch verlaufen. Die meisten Diagnosen werden in der zweiten Lebensdekade gestellt, da die wachsenden Befunde durch eine mechanische Irritation der Muskulatur und Sehnen oft bewegungsabhängige Schmerzen bereiten.

Aufgrund einer Mutation im EXT1- oder EXT2-Gen verlieren die Chondroblasten ihre Polarität in den Wachstumsfugen und wachsen in die Peripherie [1], wobei die Kortikalis in den knöchernen Stiel regelrecht übergeht (**Abb. 3**). Mit dem Erreichen der Pubertät ist das Wachstum von Osteochondromen beendet. Das Risiko der sekundären Entartung liegt im Bereich

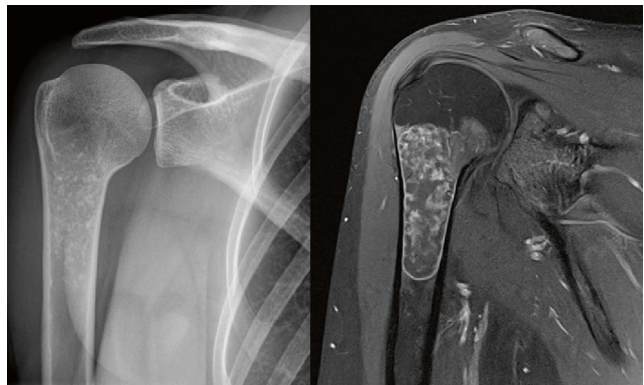


Abb. 2: Enchondrom des proximalen Humerus bei einer 24-jährigen Frau

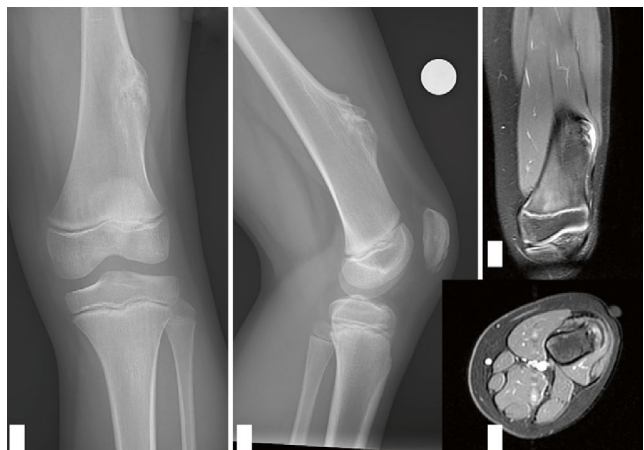


Abb. 3: Zehnjähriger Junge mit einem breitbasigen Osteochondrom und unauffälliger Knorpelkappe am distalen Femur links

von 1–2 % und macht sich durch die erneut auftretende Vergrößerung der Läsion typischerweise in der dritten oder vierten Lebensdekade bemerkbar [11]. Zudem kann die Knorpelkappe von über 2 cm ein Hinweis auf ein Malignom sein [1].

Im Falle eines asymptomatischen Osteochondroms besteht kein therapeutischer Handlungsbedarf. Bei Patientinnen und Patienten mit lokalen Schmerzsyndromen kann eine marginale Resektion indiziert sein. In seltenen Fällen sind die arteriellen Gefäße über den Osteochondromen lokalisiert. Durch eine Volumenzunahme werden die Gefäße regelrecht aufgespannt, was das Risiko für ein Aneurysma spurium oder andere vasculäre Komplikationen birgt [12]. In solchen Fällen besteht die Indikation zur operativen Entfernung des Befundes.

Syndromale Erkrankungen bei chondroiden Tumoren

Enchondrome und Osteochondrome können ebenfalls in polyostotischen Formen auftreten, die regelhaft durch Mutationen in den genannten Genen bedingt sind. Die Besonderheit im Management betroffener Patientinnen und Patienten besteht im Risiko einer sekundären Chondrosarkombildung: Bei Morbus Ollier (multiple Enchondrome; **Abb. 4**) liegt dieses bei



Abb. 4: 34-jähriger Patient mit ausgeprägtem Befall der Phalangen beider Hände bei Morbus Ollier. Der 5. Strahl rechts wurde bereits amputiert.



Abb. 5: 21-jähriger Patient mit Osteoidosteom an der rechten Tibia. In der MRT ist ein klares Ödem perifokal zu sehen, in der CT lässt sich ein Nidus darstellen.

circa 26 %, beim Maffucci-Syndrom (multiple Enchondrome und Hämangiome) bei circa 53 % [13]. In bis zu 5 % der Fälle mit multipler kartilaginärer Exostosenkrankung entstehen im Laufe des Lebens ebenfalls sekundäre Chondrosarkome [1]. Bei syndromalen Erkrankungen ist eine lebenslange Beobachtung erforderlich, zum Beispiel mit Ganzkörper-MRT-Kontrollen. Zudem sollte stets ein spezialisiertes tumororthopädisches Zentrum eingebunden werden.

Osteogene Tumoren

Zu dieser Kategorie gehören bei benignen Tumoren lediglich Osteome und Osteoidosteome, wobei Erstere keine klinische Relevanz besitzen. Osteoblastome zählen zu den intermediären, lokal aggressiven Tumoren.

Osteoidosteome

Diese relativ häufigen Tumoren (10–12 % aller primären benignen Knochentumoren) gehen von Osteoblasten aus und betreffen vor allem Kinder und Jugendliche. Die meisten Tumoren (circa 50 %) treten in langen Röhrenknochen auf [1]. Typischerweise entstehen zunächst nächtliche Ruheschmerzen, die sehr gut auf die Einnahme von nicht steroidalen Antirheumatika ansprechen (nicht nur Aspirin, wie häufig angenommen wird).

Meist liegt der Tumor kortikal und weist eine ausgeprägte und mitunter auch langstreckige periostale Reaktion mit Sklerosierung der Kortikalis auf (**Abb. 5**) [14]. In der Schichtabbildung mittels CT kann häufig ein Nidus identifiziert werden, der die Größe von 2 cm nicht überschreiten darf. Osteoidosteome zeichnen sich durch die Produktion von Prostaglandinen aus. Diese führen fast immer zu ausgeprägten perifokalen Ödemen im Knochen und in den Weichteilen, die in der MRT gut verifiziert werden können. Liegen die Tumoren in unmittelbarer Nähe zu Gelenken oder im Gelenk selbst, können sie massive Arthritiden auslösen und werden häufig mit Monarthritiden rheumatoider Genese verwechselt.

Osteoidosteome verlaufen grundsätzlich selbstlimitierend. Die massiven Schmerzen zwingen in der Regel jedoch zur Intervention. Da der eigentliche Tumor in Form des Nidus häufig sehr klein und bei der Resektion schwer zu treffen ist, hat sich die Radiofrequenzablation als Standardtherapie durchgesetzt. Alternativ gewinnt die Behandlung mit HIFU an Bedeutung. Hiernach sind die Patientinnen und Patienten regelhaft innerhalb weniger Tage beschwerdefrei und bedürfen keiner Nachsorge.

Osteoklastische riesenzellhaltige Tumoren

Zu dieser Gruppe gehören als benigne Vertreter die AKZ und das NOF, die in der tumororthopädischen Praxis vergleichsweise häufig auftreten. Der Riesenzelltumor des Knochens zählt hingegen zu den intermediären, selten metastasierenden Tumoren, auf die im vorliegenden Artikel nicht näher eingegangen werden soll.

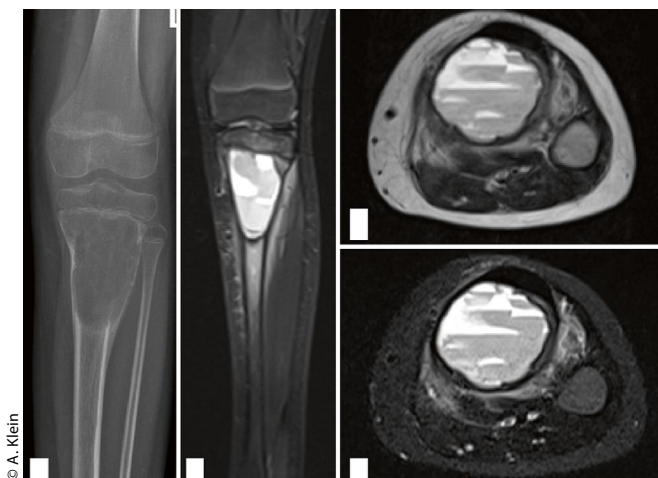


Abb. 6: Aneurysmale Knochenzyste bei einem achtjährigen Mädchen an der proximalen Tibia links. In der MRT ist die Blutspiegelbildung klar zu erkennen.

Aneurysmale Knochenzyste

Diese meist zystischen Läsionen sind typischerweise in der Metaphyse der langen Röhrenknochen lokalisiert. Betroffen sind meist Kinder und Jugendliche mit einer ungefähren Inzidenz von 1,5 Fällen pro eine Million Einwohner [1]. Die oft belastungsabhängigen Schmerzen initiieren eine radiologische Abklärung, in der sich osteolytische Läsionen mit regelhafter Expansion der befallenen Knochenabschnitte zeigen [15]. In der Schichtbildgebung zeigen sich gekammerte Osteolysen mit bindegewebigen Septen (**Abb. 6**). Zudem zeigen sich in diesen multiplen Kammern Blutspiegel, die durch rezidivierende Einblutungen entstehen. Die eigentlichen Tumorzellen sind (wie beim Riesenzelltumor des Knochens) nicht die mehrkernigen riesigen Osteoklasten, sondern die mutierten Spindelzellen, die am ehesten von Fibroblasten abstammen [1]. Die ursächliche Mutation betrifft in circa 80 % der Fälle das USP6-Gen. Die von mutierten Spindelzellen aktivierten Osteoklasten führen zum verstärkten Knochenabbau. Die resultierenden ausgedehnten Osteolysen führen nicht selten zu pathologischen Frakturen. Aufgrund des sehr ähnlichen Erscheinungsbildes in der MRT-Aufnahme werden AKZ häufig mit dem teleangiektatischen Osteosarkom verwechselt [15]. Daher ist eine histopathologische Diagnosestellung vor der Therapie unentbehrlich.

In Abhängigkeit von der Stabilität des betroffenen Knochens kann entweder eine interventionelle Behandlung (Sklerosierungstherapie mit z. B. Polidocanol, eventuell kombiniert mit arterieller Embolisation), oder die operative Versorgung (intralesionale Kürettage, Einsatz von Adjuvantien, Rekonstruktion der Knochendefekte, gegebenenfalls additive Osteosynthese) indiziert sein. AKZ neigen nach der Therapie zu Lokalrezidiven (20–70 % [1, 3]), daher empfehlen die Autoren eine regelmäßige MRT-Nachsorge über einen Zeitraum von fünf Jahren.

Nicht ossifizierendes Fibrom

Das NOF ist eine der häufigsten Formen benigner primärer Knochentumoren. Die tatsächliche Inzidenz ist nicht bekannt,



Abb. 7: Nicht ossifizierendes Fibrom bei einem 16-jährigen Jungen an der rechten distalen Tibia

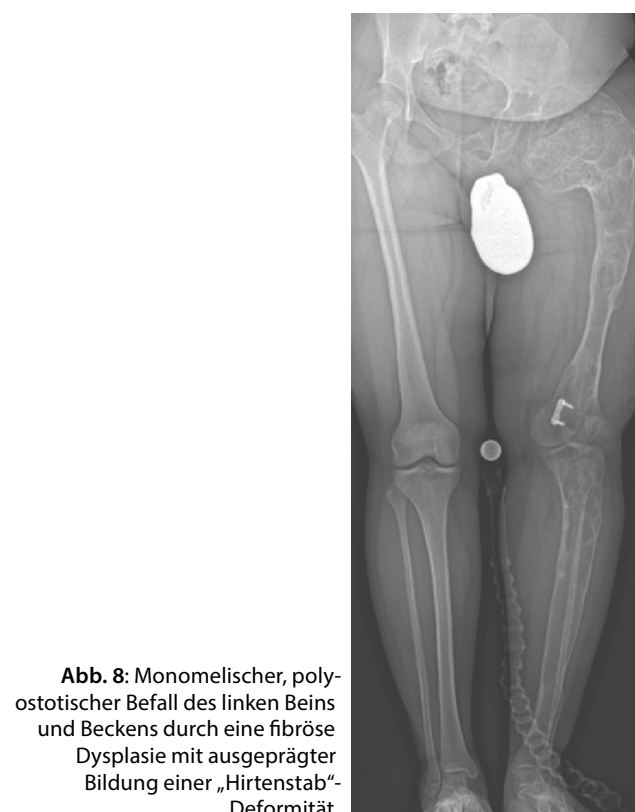


Abb. 8: Monomelischer, polyostotischer Befall des linken Beins und Beckens durch eine fibröse Dysplasie mit ausgeprägter Bildung einer „Hirtenstab“-Deformität.

da die meisten Tumoren asymptomatische Inzidentalome darstellen [1]. Typischerweise in der zweiten Lebensdekade diagnostiziert, befinden sich diese Tumoren häufig in den Meta-/Diaphysen langer Röhrenknochen mit exzentrischer Lage, der Kortikalis anliegend [16]. Die Tumoren sind lobuliert mit scharfen sklerosierten Rändern aufgebaut, eine endostale Kortikalisarrosion ist nicht ungewöhnlich (**Abb. 7**). In seltenen Fällen können diese Befunde aufgrund ihrer Größenausdehnung zur Mikroinstabilität des Knochens mit begleitenden belastungsabhängigen Schmerzen führen.

Die Prognose von NOF ist exzellent, da sie in der Regel nach der Pubertät vollständig verkalken und lebenslang asympto-

matisch bleiben. Normalerweise bedürfen sie keiner Therapie. Nur in seltenen Fällen bei symptomatischen Befunden sind eine Kürettage mit Defektrekonstruktion und gegebenenfalls die Stabilisierung des Knochens notwendig. Es besteht kein sekundäres Entartungsrisiko und normalerweise sind keine radiologischen Kontrollen erforderlich [1].

Andere Mesenchymale Tumoren: fibröse Dysplasie

Die fibröse Dysplasie (FD) ist eine primäre benigne fibroossäre Neoplasie des Knochens, bei der die Knochenarchitektur gestört ist und die Spongiosa vor allem intramedullär durch das fibröse und ossäre Gewebe in variierenden Proportionen ersetzt ist. In der Regel liegt eine GNAS-Mutation zugrunde [1]. Die Erkrankung weist keine spezifische Altersspitze auf. Meist sind die Tumoren kraniofazial oder am proximalen Femur lokalisiert. Man unterscheidet eine monostotische von der polyostotischen Ausbreitung. In der Bildgebung zeigt sich eine geografische Läsion mit meist milchglatrüber Struktur in den röntgenologischen Untersuchungen [17]. Es bestehen kein perifokales Ödem und keine extraossären Tumoranteile. Typisch ist die inhomogene teils sklerosierte, teils leicht osteolytische Struktur.

Die gestörte Knochenarchitektur kann in Abhängigkeit von der Lokalisation und der mechanischen Belastung zu Deformitäten des betroffenen Knochens sowie zu einer Differenz der Extremitätenlängen führen. In ihrer maximalen Ausprägung kann die Läsion am proximalen Femur eine „Hirtenstab“-Deformität verursachen (Abb. 8). Die FD birgt kein relevantes Entartungsrisiko. Ist sie jedoch in mechanisch belasteten Abschnitten der Extremitäten (z. B. Femur) lokalisiert, sind die Patientinnen und Patienten beobachtungspflichtig, um eine die Lebensqualität einschränkende Deformität der Extremitäten rechtzeitig zu erkennen und vermeiden. Tritt eine solche Deformität ein, sind achskorrigierende operative Eingriffe notwendig.

Die Kombination aus FD und Café-au-lait-Flecken, die mit der hyperfunktionellen Endokrinopathie vergesellschaftet ist, wurde im Rahmen von McCune-Albright-Syndrom beschrieben [1]. Dabei steht die Endokrinopathie im Vordergrund, in Einzelfällen sind sarkomatöse Transformationen der FD bekannt [18].

Fazit für die Praxis

Primäre benigne Knochentumoren stellen eine häufige Entität im klinischen Alltag dar. Sie verlaufen meist asymptomatisch und werden als Zufallsbefunde diagnostiziert. Anhand der Bildgebung und eher selten erforderlichen histologischen Sicherung sollten rasch die richtige Diagnose gestellt und entsprechend das richtige therapeutische Prozedere abgeleitet werden. Eine Überdiagnostik ist zu vermeiden, maligne Differenzialdiagnosen müssen jedoch sicher ausgeschlossen werden. Die große Heterogenität primärer benignen Knochentumoren kann Ärztinnen und Ärzte in der Basisversorgung vor diagnostische und therapeutische Herausforderungen stellen. Aus diesem Grund sollten frühzeitig spezialisierte tumororthopädische Zentren in die weitere Abklärung und Behandlung einbezogen werden.

Univ.-Prof. Dr. med. Alexander Klein
Klinik für Orthopädie und Unfallchirurgie,
Schwerpunkt Tumororthopädie
LMU Klinikum
Marchioninistraße 15, 81377 München
alexander.klein@med.uni-muenchen.de
www.tumororthopaedie.org

Univ.-Prof. Dr. med. Hans Roland Dürr
Klinik für Orthopädie und Unfallchirurgie,
Schwerpunkt Tumororthopädie
LMU Klinikum

Interessenkonflikt

Die Autoren erklären, dass sie sich bei der Erstellung des Beitrages von keinen wirtschaftlichen Interessen leiten ließen. Sie legen folgende potenzielle Interessenkonflikte offen: keine.
Der Verlag erklärt, dass die inhaltliche Qualität des Beitrags durch zwei unabhängige Gutachten bestätigt wurde. Werbung in dieser Zeitschriftenausgabe hat keinen Bezug zur CME-Fortbildung.
Der Verlag garantiert, dass die CME-Fortbildung sowie die CME-Fragen frei sind von werblichen Aussagen und keinerlei Produktempfehlungen enthalten. Dies gilt insbesondere für Präparate, die zur Therapie des dargestellten Krankheitsbildes geeignet sind.

Literatur

1. WHO Classification of Tumours Editorial Board. Soft Tissue and Bone Tumours. 2020. 5th Edition, Vol. 3
2. Stiller CA et al. Descriptive epidemiology of sarcomas in Europe: report from the RARECARE project. Eur J Cancer. 2013;49(3):684-95
3. Grahneis F et al. Aneurysmal bone cyst: A review of 65 patients. J Bone Oncol. 2019;18:100255
4. Ge J, Tian K. Management strategies and outcomes of pediatric unicameral bone cyst: a narrative review. Front Pediatr. 2026;14:1753597
5. Noordin S et al. Unicameral bone cysts: Current concepts. Ann Med Surg (Lond). 2018;34:43-9
6. Woltsche JN et al. Prevalence and characteristics of benign cartilaginous tumours of the knee joint as identified on MRI scans. Cancer Imaging. 2023;23(1):50
7. Woltsche JN et al. Prevalence and characteristics of benign cartilaginous tumours of the shoulder joint. An MRI-based study. Skeletal Radiol. 2024;53(1):59-66
8. Gassert FG et al. Differentiating Enchondromas and Atypical Cartilaginous Tumors in Long Bones with Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging. Diagnostics (Basel). 2022;12(9):2186
9. Haase SC. Treatment of pathologic fractures. Hand Clin. 2013;29(4):579-84
10. Herget GW et al. Insights into Enchondroma, Enchondromatosis and the risk of secondary Chondrosarcoma. Neoplasma. 2014;61(4):365-78
11. Righi A et al. Secondary peripheral chondrosarcoma arising in solitary osteochondroma. Orphanet J Rare Dis. 2022;17(1):74
12. Angelini A et al. Vascular Complications Caused by Tibial Osteochondroma. Diagnostics (Basel). 2022;12(5):1191
13. Verdegaaal SH et al. Incidence, predictive factors, and prognosis of chondrosarcoma in patients with Ollier disease and Maffucci syndrome. Oncologist. 2011;16(12):1771-9
14. Carneiro BC et al. Osteoid osteoma: the great mimicker. Insights Imaging. 2021;12(1):32
15. Restrepo R et al. Update on aneurysmal bone cyst: pathophysiology, histology, imaging and treatment. Pediatr Radiol. 2022;52(9):1601-14
16. Rammanohar J et al. Imaging of Non-ossifying Fibromas: A Case Series. Cureus. 2021;13(3):e14102
17. Spinnato P et al. Imaging of Fibrous Dysplasia. J Imaging. 2026;12(6)
18. Boyce AM, Collins MT. Fibrous Dysplasia/McCune-Albright Syndrome. Endocr Rev. 2020;41(2):345-70

Benigne Knochentumoren

FIN gültig bis 22.10.2026:

OR26N58f

Teilnehmen und Punkte sammeln können Sie

- als e.Med-Abonnent*in von SpringerMedizin.de
- als registrierte*r Abonnent*in dieser Fachzeitschrift
- zeitlich begrenzt unter Verwendung der abgedruckten FIN.



Dieser CME-Kurs ist auf SpringerMedizin.de/CME zwölf Monate verfügbar. Sie finden ihn, wenn Sie die FIN oder den Titel in das Suchfeld eingeben. Alternativ können Sie auch mit der Option „Kurse nach Zeitschriften“ zum Ziel navigieren oder den QR-Code links scannen.

? Welche Methode hat keinen Stellenwert in der Diagnostik von primären benignen Knochentumoren?

- ☐ Röntgen
- ☐ CT
- ☐ PET-CT
- ☐ MRT
- ☐ Skelettszintigrafie

? Welche Aussage trifft auf die juvenile Knochenzyste (JKZ) zu?

- ☐ Spontan aufgetretene pathologische Frakturen verschlechtern die Heilungschancen.
- ☐ Bei einer pathologischen Fraktur sollte die JKZ primär operiert werden.
- ☐ Bei JKZ besteht eine Entartungsgefahr.
- ☐ Die Kortisoninstillation verspricht gute Heilungschancen.
- ☐ Eine JKZ kann nach der Therapie nicht rezidivieren.

? Bei einem Enchondrom, wie in Abb. 2 dargestellt, ist folgendes Vorgehen gerechtfertigt:

- ☐ Eine Biopsie ist indiziert.
- ☐ Eine MRT-Verlaufskontrolle ist sinnvoll, z. B. zunächst in sechs Monaten.
- ☐ Die deutlich erhöhte Frakturgefahr indiziert ein stabilisierendes operatives Verfahren.
- ☐ Per PET-CT kann ein Enchondrom vom atypischen kartilaginären Tumor unterschieden werden.
- ☐ Die Karenz von jeglichen sportlichen Aktivitäten sollte angeraten werden.

? Bei welcher Befundkonstellation ist für marginale Resektion bei Osteochondromen ist kontraindiziert?

- ☐ asymptomatischer Zufallsbefund
- ☐ Kompression der Gefäße
- ☐ sensomotorische Defizite
- ☐ deutliche Größenprogredienz
- ☐ lokale Schmerzen mit relevanter Einschränkung der Lebensqualität

? Wie hoch ist das Risiko der Entwicklung eines sekundären Chondrosarkoms bei Morbus Ollier?

- ☐ < 5 %
- ☐ 5–15 %
- ☐ 25–30 %
- ☐ 50–60 %
- ☐ > 80 %

? Welche Symptome sind untypisch für ein Osteoidosteom?

- ☐ Ruheschmerz
- ☐ Sensitivität gegenüber Ibuprofeneinnahme
- ☐ Monarthrit
- ☐ Fieber
- ☐ Schwellung im schmerzhaften Bereich

? Welche Therapie ist bei einer aneurysmatischen Knochenzyste primär kontraindiziert?

- ☐ Embolisation
- ☐ Sklerosierungstherapie
- ☐ Kürettage und Auffüllung
- ☐ stabilisierende Osteosynthese
- ☐ weite Knochensegmentresektion

? Welche Aussage zum nicht ossifizierenden Fibrom (NOF) trifft zu?

- ☐ Ein NOF sollte primär operiert werden.
- ☐ Regelhaft handelt es sich um symptomatische Befunde.
- ☐ NOF zeigen normalerweise keine Ausheilungstendenz.
- ☐ NOF können die Stabilität des Knochens gefährden.
- ☐ NOF können sekundär entarten.

? Welche Aussage zur fibrösen Dysplasie (FD) trifft *nicht* zu?

- ☐ Deformitäten der Extremitätenknochen treten häufiger an oberen Extremitäten auf.
- ☐ Eine Skelettszintigrafie hilft, einen polyostotischen Befall zu diktieren.
- ☐ FD kann im Rahmen einer Syndromerkrankung auftreten.
- ☐ Eine Längendifferenz der Extremitäten ist eine typische Folge von FD.
- ☐ Eine operative Achskorrektur kann bei fortgeschrittenem Befall der Extremitätenknochen indiziert sein.

? Welche Diagnose indiziert die erweiterte radiologische Abklärung im Umfeld des Tumors (Thorax oder gesamter Körper)?

- ☐ Osteoidosteom
- ☐ einzelnes Enchondrom
- ☐ einzelnes Osteochondrom
- ☐ nicht ossifizierendes Fibrom
- ☐ multiple Enchondrome oder Osteochondrome

Dieser CME-Kurs wurde von der Bayerischen Landesärztekammer mit zwei Punkten in der Kategorie I (tutoriel unterstützte Online-Maßnahme) zur zertifizierten Fortbildung freigegeben und ist damit auch für andere Ärztekammern anerkennungsfähig.

Für eine erfolgreiche Teilnahme müssen 70 % der Fragen richtig beantwortet werden. Pro Frage ist jeweils nur eine Antwortmöglichkeit zutreffend. Bitte beachten Sie, dass Fragen wie auch Antwortoptionen online abweichend vom Heft in zufälliger Reihenfolge ausgespielt werden.

Bei inhaltlichen Fragen erhalten Sie beim Kurs auf SpringerMedizin.de/CME tutorielle Unterstützung. Bei technischen Problemen erreichen Sie unseren Kundenservice kostenfrei unter der Nummer 0800 7780777 oder per Mail unter kundenservice@springermedizin.de.